

№ ПЕД-21

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России)

---

Кафедра детских болезней №1

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ ВЫПОЛНЕНИЯ  
САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ (ВНЕАУДИТОРНОЙ) РАБОТЫ**

**по дисциплине Госпитальная педиатрия  
(Нефрология)**

основной профессиональной образовательной программы высшего образования –  
программы специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия,  
утвержденной 30.03.2022 г.

Владикавказ, 2022

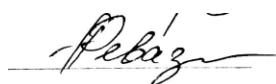
Методические рекомендации предназначены для внеаудиторной самостоятельной работы студентов 6 курса (11,12 семестры) педиатрического факультета  
ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России  
по дисциплине Госпитальная педиатрия(Нефрология)

Составители:  
Зав.каф. дет бол  
№1,проф.



**Т.Т. Бораева**

Доцент каф.



**А.Б.Ревазова**

Рецензенты:

Зам глав. врача по КЭР ГБУЗ РДКБ МЗ РСО-Алания И.А. Газданова  
Зав. кафедрой детских болезней №3 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава РФ  
д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

---

**Задания для самостоятельной работы студентов 6 курса педиатрического факультета по циклу «НЕФРОЛОГИЯ»**

**ТЕМА №1. «Наследственный нефрит».**

**I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:**

1. Анатомические особенности почек у детей.
2. Строение нефрона.
3. Основные функции почек и органов мочевого выделения.
4. Определение наследственного нефрита.
5. Определение синдрома Альпорта.

**II. Целевые задачи:**

Научить студента диагностировать наиболее часто встречающиеся формы наследственного нефрита (НН), важно научить его целенаправленно собирать анамнез с акцентом на всех характерных моментах, правильно оценить данные объективного обследования, течения заболевания и параклинических данных, проводить дифференциальную диагностику НН с учетом знаний этиопатогенеза назначить адекватные профилактические и лечебные мероприятия.

<b>Студент должен знать</b>	<b>Основная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Особенности анатомии, физиологии почек и мочевыделительной системы у детей.</li> <li>2. Нарушение функции почек и органов МВС у детей.</li> <li>3. Факторы, способствующие развитию наследственного нефрита.</li> <li>4. Особенности клинических проявлений НН.</li> <li>5. Лабораторная диагностика НН.</li> <li>6. Дифференциальная диагностика нефритоподобных заболеваний.</li> <li>7. Основные принципы лечения НН.</li> <li>8. Прогноз при НН.</li> <li>9. Профилактическое наблюдение больных с НН.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Игнатова М. С, Вельтищев Ю. Е. Детская нефрология Л. 1989; 454 с.</li> <li>2. Тареев Е. М. Нефрология. М. 1955, т.1-2, - 415 с.</li> <li>3. Игнатова М. С, Вельтищев Ю. Е. Наследственные и врожденные нефропатии у детей. М., 1989г</li> <li>4. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в современных социально-экономических и экологических условиях. М. 1998, С 5-15.</li> <li>5. Царегородцев А.Д., Игнатова М.С. Заболевания органов мочевой системы у детей. //Росс. вестник перинатологии и педиатрии, 2001,4, С.25-29</li> <li>6. Гнатюк А.И. и соавт. Практическая нефрология детского возраста Киев, 1980.</li> </ol>
<b>Студент должен уметь</b>	<b>Дополнительная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Уметь целенаправленно собирать анамнез больного с НН.</li> <li>2. Выявить патогномичные симптомы заболеваний.</li> <li>3. Провести объективное обследование больных НН.</li> <li>4. Определить степень тяжести больного.</li> <li>5. Уметь воспроизвести и дать оценку генеалогической схеме родословной больного с НН.</li> <li>6. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать результаты полученных исследований.</li> <li>7. Провести дифференциальную диагностику между формами НН.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Михайлова Т.В. Винокурова С.С. Состояние кардинальных функций почек при нефропатии у детей.// Росс. педиатрич. журнал. -№2, 2003.</li> <li>2. Студеникин М.Я. Болезни почек в детском возрасте. М. 2003.</li> <li>3. Тур А.Ф. Пропедевтика детских болезней., 2003.</li> <li>4. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в современных социально-экономических и экологических условиях. М. 1999, С 5-15.</li> <li>5. Зеленцова В.Л., Шилко В.И. и др. Динамика заболеваемости и распространенности заболеваний</li> </ol>

<p>8.Используя данные клинического и параклинического обследований поставить диагноз.</p> <p>9.Наметить план лечения больного.</p> <p>10. Дать рекомендации по ведению больного.</p> <p>11. Уметь оформить историю болезни и написать эпикриз.</p>	<p>мочевой системы у детей г. Екатеринбурга и Свердловской области //Педиатрия.-2003.-№2.-С.31-36.</p> <p>б. Ярошевская О.И., Гуревич О.Е и др. «Клинические маски ХПН и возможные ошибки в трактовке ее симптомов у детей»//Педиатрия, 2006. №2, С.41-47.</p>
--	--

### III. Задание для самостоятельной подготовки.

1. Анатомо-физиологические особенности почек и мочевой системы у детей.
2. Основные функции нефрона.
3. Нарушение функции почек и органов мочевого выделения у детей.
4. Факторы, способствующие развитию ХН.
5. Разновидности ХН.
6. Лабораторная диагностика.
7. Терапия и диспансерное наблюдение. Выпишите рецепты.
8. Составьте три тестовых задания по предлагаемому образцу:  
**Для мочевого синдрома при ХН характерно:**
  - а) протеинурия
  - б) лейкоцитурия
  - в) гематурия
  - г) цилиндрурия
 Ответы: г.
9. Анамнестические данные течения беременности при ХН.
10. Возраст проявлений первых клинических симптомов ХН.
11. Наиболее характерные признаки начального периода ХН.
12. Какие внешние и соматические стигмы дизэмбриогенеза характерны для ХН.
13. Дефекты структурно-функциональной зрелости нефрона при ХН.
14. При лечении ХН наиболее эффективными лекарственными препаратами являются:.....
15. Диспансерное наблюдение за детьми с ХН проводится в течение.....
16. При диспансеризации детей с ХН необходимо наблюдение специалистов:.....

### Тестовый контроль:

1. Для мочевого синдрома при ХН характерно:
  - а) протеинурия
  - б) лейкоцитурия
  - в) гематурия
  - г) цилиндрурия
2. При ХН отмечается сочетание с:
  - а) понижением зрения
  - б) без поражения зрения
  - в) понижением слуха
  - г) без поражения слуха
  - д) понижения осязания
  - е) без понижения осязания
3. Тип наследования ХН:
  - а) аутосомно - доминантный

- б) доминантный, сцепленный с X - хромосомой
- в) не сцепленный с X - хромосомой
- г) рецессивный

**4. Спектр патологии в родословной больного НН:**

- а) аллергические заболевания
- б) ревматическая инфекция
- в) частые простудные заболевания
- г) нефропатии, тугоухость
- д) эндокринные заболевания
- е) желудочно-кишечные заболевания
- ж) катаракта

**5. Характер иммунных изменений при НН:**

- а) снижение уровня YI A в крови
- б) повышение уровня YI A в крови
- в) снижение уровня YI G в крови
- г) снижение уровня YI M в крови

**6. Анамнестические данные течения беременности при НН:**

- а) предшествующие беременности протекали нормально
- б) предшествующие и данная беременность протекали с осложнениями
- в) данная беременность протекала без осложнений
- г) течение беременности не имеет значения

**7. Возраст проявления первых клинических симптомов НН:**

- а) период новорожденности
- б) грудной период
- в) дошкольный и ранний школьный возраст
- г) старший школьный возраст

**8. Наиболее характерные признаки начального периода НН:**

- а) гипертензивный синдром
- б) отечный синдром
- в) мочевого синдром
- г) суставной синдром

**9. Какие внешние и соматические стигмы дизэмбриогенеза характерны для НН:**

- а) высокое небо, гипертелоризм глаз и сосков молочных желез
- б) короткая шея
- в) привески ушной раковины
- г) гетерохромная радужка
- д) прогнатия
- е) воронкообразная грудная клетка

**10. Дефекты структурно-функциональной зрелости нефрона при НН:**

- а) гистологические изменения в клубочках
- б) гистологические изменения в канальцах
- в) дефект ферментных систем клубочков
- г) дефект ферментных систем канальцев
- д) дефект ферментных систем собирательных трубочек

**11. При НН изменения в моче обнаруживаются:**

- а) при диспансеризации
- б) во время ОРВИ
- в) после перенесенного ОРВИ
- г) при дизурических симптомах

**12. Типичные изменения в анализах мочи на I стадии НН:**

- а) преимущественно гематурия
- б) преимущественно протеинурия

в) преимущественно лейкоцитурия

**13. При лечении НН наиболее эффективными лекарственными препаратами являются:**

- а) рутин
- б) преднизолон
- в) лейкоран
- г) нурантил
- д) делагил
- е) витамин В6

**14. Диспансерное наблюдение за детьми с НН проводится:**

- а) 1 год
- б) 3 года
- в) не снимают с учета до 18 лет и передаются под наблюдение терапевта-нефролога.

**15. При диспансеризации детей с НН необходимо наблюдение:**

- а) педиатра
- б) нефролога
- в) отоларинголога
- г) окулиста
- д) кардиолога
- е) гастроэнтеролога

#### **ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ:**

- |           |                  |
|-----------|------------------|
| 1 – г;    | 9 – а;           |
| 2 – в;    | 10 – г;          |
| 3 – б;    | 11 – а, б, в;    |
| 4 – г, ж; | 12 – а;          |
| 5 – а;    | 13 – а, г, д, е; |
| 6 – б;    | 14 – в;          |
| 7 – в;    | 15 – а, б, в, г. |
| 8 – в;    |                  |

#### **ЗАДАЧА №1.**

Больной, 11 лет, находится в нефрологическом отделении. Болеет с 2 лет, когда впервые были обнаружены в моче, изменения, в анализе мочи лейкоциты 5 - 8 - 10 в п/зр., эр. 2 — 3—4 в п/зр.. Указанные изменения носили в дальнейшем волнообразный характер. Лечился не регулярно.

Анамнез жизни: родился доношенный, от нормальной беременности. Рос и развивался соответственно возрасту. По материнской линии были заболевания почек, отмечалось снижение слуха.

Объективно: общее состояние средней тяжести, самочувствие удовлетворительное, кожа бледная. Отмечается деформация ушных раковин нарушение прикуса, воронкообразная грудь, клинодактилия пальцев кисти. Со стороны внутренних органов патологии нет. При осмотре ЛОР диагностировано снижение слуха. Общий анализ крови, биохимические анализы - возрастная норма.

Общий анализ мочи: реакция кислая, белок — следы, лейкоциты 6 — 8 в п/ зр, эритроц. 4 - 5 в п/зр. Проба Зимницкого - удельный вес не изменен. Суточный объем 1200 мл. НД - 400 мл., ДД - 800 мл.. Посев мочи стерильный.

Экскреторная урография пиелоэктазия и дилатация чашечек.

#### **ВОПРОСЫ:**

1. Ваш предварительный диагноз
2. Какие дополнительные исследования необходимы?
3. Характер мочевого синдрома.

4. Внешние стигмы дизэмбриогенеза.
5. R - логическое подтверждение?
6. Лечение почечного синдрома.
7. Дайте интерпретацию анализу мочи.
8. Диспансерное наблюдение.
9. Прогноз.

### Задача №2.

Мальчик 10 лет, поступил в отделение с жалобами на изменения в анализах мочи, понижение слуха.

Ребёнок от второй беременности, протекавшей с токсикозом, вторых родов(первый ребёнок, мальчик, умер в возрасте 11 лет от почечной недостаточности, страдал снижением слуха с 3 лет). Настоящие роды в срок. Масса при рождении 2800г, длина 50см. Закричал сразу. Период новорождённости протекал без особенностей. Болел ОРВИ редко(2-3раза в год).

В 3 года после перенесенного ОРВИ в моче были выявлены: гематурия, незначительная лейкоцитурия, протеинурия до 600мг/сут. С диагнозом»хронический нефрит, гематурическая форма» мальчик неоднократно лечился по месту жительства, эффекта не было. Стал отставать в физическом развитии.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. Масса тела 20кг. Подкожно жировой слой развит плохо. Отёков, пастозности нет. АД 105/55 мм рт.ст. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, высокое небо, аномальная форма ушных раковин, искривление мизинца. В лёгких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС-88ударов в мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень у края рёберной дуги.

**Общий анализ крови:** Hb-110г/л, Эр- $3,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк- $8,5 \times 10^9$ /л, п/я-2%, с-66%, э-1%, л-23%, м-8%, СОЭ-10мм/час.

**Общий анализ мочи:** белок-0,9‰, лейкоциты-6-7 в п/з, эритроциты- покрывают всё поле зрения, относительная плотность-1,007.

**Проба по Зимницкому:** колебания относительной плотности от 1,002 до 1,008; ДД-250мл, НД-500мл.

**Биохимический анализ крови:** общий белок-70г/л, холестерин-5,3ммоль/л, мочевины-4,3ммоль/л, калий-4,1ммоль/л, натрий-135ммоль/л, глюкоза-4,3ммоль/л.

**Клиренс по эндогенному креатинину:** 75мл/мин.

**Внутривенная урография:** правосторонняя пиелоектазия, нерезко выраженная дилатация чашечек, асимметрия размеров почек.

**Аудиометрия:** выявлено снижение слуха на высоких частотах.

**Консультация окулиста:** диагностированы катаракта 1 степени, миопия.

### Задание

1. Ваш диагноз?
  2. Какие необходимы дополнительные исследования для уточнения диагноза?
  3. К какой группе заболеваний относится данная патология?
  4. Приведите современные представления о патогенезе данного заболевания?
  5. Оцените функцию почек.
  6. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
  7. Назначьте лечение.
  8. Показано ли назначение глюкокортикоидов?
  9. Каков прогноз заболевания?
  10. Какова длительность диспансерного наблюдения?
- Составить задачу по предлагаемому образцу.

**Задания для самостоятельной работы студентов 6 курса педиатрического факультета по циклу «НЕФРОЛОГИЯ»**

**ТЕМА №2. «Нефротический синдром (НС)»**

**I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:**

1. Анатомия почек.
2. Физиология почек и мочевыделительной системы.
3. Основные функции нефрона.
4. Определение нефротического синдрома.
5. Определение – нефротический синдром первичный.
6. Определение – нефротический синдром вторичный.

**II. Целевые задачи:**

Научить студента правильно оценить данные анамнеза, объективного и параклинического обследования. Проводить дифференциальную диагностику НС с другими формами гломерулонефрита и заболеваниями сопровождающимися отеками, гипопротейнемией. Своевременно назначить патогенетическую терапию.

<b>Студент должен знать</b>	<b>Основная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Анатомо-физиологические особенности почек и мочевой системы.</li> <li>2. Нарушение функции почек и органов МВС у детей.</li> <li>3. Факторы, способствующие развитию нефротического синдрома.</li> <li>4. Клиника заболеваний, сопровождающихся НС.</li> <li>5. Лабораторная диагностика нефротического синдрома.</li> <li>6. Дифференциальный диагноз НС.</li> <li>7. Лечение заболеваний, сопровождающихся НС.</li> <li>8. Профилактика НС.</li> <li>9. Диспансерное наблюдение.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Игнатова М. С, Вельтищев Ю. Е. Детская нефрология Л. 1989; 454 с.</li> <li>2. Тареева И. Е. Нефрология. М. 1955, т.1-2, - 415 с.</li> <li>3. Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П., Шашинка М. Гломерулонефрит у детей. – М. 1990.-225 с.</li> <li>4. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. –С.-Пб. -1997.-696 с.</li> <li>5. Москалева Е.С., Демин В.В. и др. Принципы лечения первичного НС у детей глюкокортикоидами и цитостатиками. -1998. –С. 81</li> <li>6. Курбанова Э.Г, Игнатовы М.С. и др. Эффективность циклоsporина А при лечении НС у детей и взрослых.// Проблемы детской нефрологии.- 1997. – С.20</li> </ol>
<b>Студент должен уметь</b>	<b>Дополнительная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Целенаправленно собрать анамнез.</li> <li>2. Выявить патогномичные симптомы заболеваний.</li> <li>3. Провести объективное обследование НС больных.</li> <li>4. Определить степень тяжести больного.</li> <li>5. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать результаты полученных исследований.</li> <li>6. Провести дифференциальную диагностику между различными формами НС.</li> <li>7. На основании данных клинического,</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Игнатова М.С., Курбанова Э.Г. Иммуносупрессивная терапия нефротического синдрома у детей. – М.- 2000</li> <li>2. Царегородцев А.Д., Игнатова М.С. Заболевания органов мочевой системы у детей. //Росс. вестник перинатологии и педиатрии, 2001,4, С.25-29</li> <li>3. Сергеева Т.В., Цыган А.Н., Чумакова О.В. и др. Факторы прогрессирования гломерулонефрита у детей // Росс. педиатрический журнал. -2000. -№5.- С.20-23.</li> </ol>



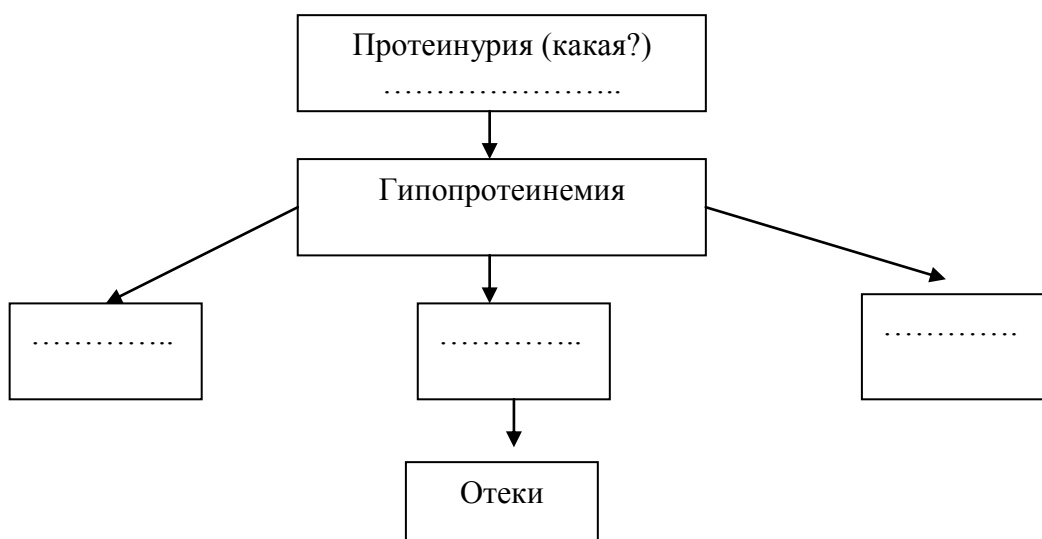
параклинического и анамнестического обследований поставить диагноз. 8. Наметить план лечения больного. 9. Дать рекомендации по ведению больного. 10. Уметь оформить историю болезни и написать эпикриз.	4. Басалаева М.С. Итоги гломерулонефритов у детей //Педиатрия №1. – 2000. –С.17. 5. Шабалов Н.П. Детские болезни, 2005, т.2, С. 122-245.
--	---

### III. Задание для самостоятельной подготовки.

1. Анатомо-физиологические особенности почек и мочевой системы у детей.
2. Какие изменения происходят в организме при нарушении функций почек?
3. Факторы, способствующие развитию НС.
4. Основные клинические симптомы заболевания.
5. Какие изменения происходят в анализах мочи и биохимических константах?
6. Дифференциальный диагноз НС.
7. Составить схему лечения. Выписать рецепты наиболее эффективных гормонов, витаминов, кровезаменителей, дезинтоксикационных средств.
8. Основным проявлением нефротической формы гломерулонефрита является нефротический синдром.

Нефротический синдром (клинико-лабораторный симптомокомплекс)

*Дополните схему патогенеза*



Гиперхолестеринемия, гиперкоагуляция, нарушение обмена электролитов

9. Дайте характеристику лабораторным критериям.

Лабораторные анализы	Характерные изменения
Общий анализ мочи	

Биохимический анализ мочи	
Клинический анализ крови	
Биохимический анализ крови	
Иммунологическое исследование крови	

10. Перечислите обязательные лабораторные исследования для характеристики функционального состояния почек у больных НС.....
11. Перечислите обязательные инструментальные исследования при НС у детей.....
12. Лечебные мероприятия при НС (допишите таблицу).

- режим

Период экстраренальных проявлений – не менее 2-х недель	
Период стихания	
Период ремиссии	

- диетотерапия при НС

при тяжелом состоянии, олигурии, отеками, азотемией в течение 3-4 дней	Ограничение белка и соли ..... Разрешаются ..... Жидкость .....
При улучшении состояния через 3-4 дня или при средней степени тяжести состояния с первых дней в течение 3-4 недель	Стол 7а..... Белок..... Жир..... Углеводы..... Сут. калораж..... Соль..... Кроме того – салаты, овощные, фруктовые, картофель, фрукты, укроп, петрушка, зеленый лук – небольшое количество. Блинчики, оладьи с маслом, вареньем
Период стихания болезни (ремиссия)	Стол 5. Белок..... Жир..... Углеводы..... Сут. калораж..... Соль..... По набору продуктов и калорийности стол должен соответствовать возрасту ребенка. Исключаются:.....

- Медикаментозная терапия (дополнить таблицу)

Период максимальной активности (с первых дней болезни)	Антибиотики (дозы, длительность)..... Антигистаминные препараты 1 поколения по 7-8 дней со сменой препаратов. Курс 2-4 недели (при назначении ГКСП – антигистаминные препараты
--	---

	не целесообразны)..... Дезагреганты либо ангиопротекторы..... Антикоагулянты..... Диуретики.....
В период максимальной активности	Глюкокортикостероидные препараты (ГКСП) – назначаются через 3-4 дня от начала синдромного лечения (дозировка и методика дачи)..... Варианты уменьшения дозы..... «Пульс-терапия» ГКСП.....
Цитостатики (хлорбутин, лейкеран) Циклофосфан	Дозировка..... Доза и методика дачи.....

### Тестовый контроль:

**1. Характеризует НС клинический симптомокомплекс.**

- а) значительная потеря белка (3 и более г/л в сутки)
- б) незначительная потеря белка (следы)
- в) выраженная гематурия
- г) пастозность лица
- д) выраженные отеки

**2. Для НС характерно:**

- а) гипоальбуминемия
- б) гипополиг/емия
- в) гиперлипемия
- г) гиперволемия
- д) гипертония

**3. НС чаще является проявлением**

- а) гематурической формы гломерулонефрита
- б) нефротической формы гломерулонефрита
- в) смешанной формы гломерулонефрита
- г) пиелонефрита

**4. Что характеризует аллергическую направленность патологического процесса**

- а) полиноз у ребенка
- б) повышение концентрации  $\Upsilon\text{q G}$  в плазме крови
- а) повышение концентрации  $\Upsilon\text{q E}$  в плазме крови
- г) повышение  $\Upsilon\text{q M}$
- д) повышение  $\Upsilon\text{q A}$

**3. Какая гистологическая характеристика нехарактерна для детского возраста**

- а) мембранозный тип гломерулярных изменений
- б) минимальный тип гломерулярных изменений
- в) пролиферативный тип гломерулонефрита
- г) мембранозно-пролиферативный

**6. Для НС минимальными изменениями в клубочках выявляется антиген**

- а) HLA-AI
- б) HLA-B5
- з) рол – B7
- и) про – A3

- в) HLA-B12
- г) HLA-A2
- д) HLA-AII
- е) HLA-A10
- ж) HLA-B15

- к) ПРО – B8
- л) HLA – B14
- м) HLA – B14
- н) HLA – B13

**7. При каком лечении получен лучший терапевтический эффект:**

- а) симптоматическом
- б) преднизолоном
- а) преднизолоном + хлорбутин (лейкеран)
- г) иммунодепрессантами (хлорбутин)
- д) преднизолон + антибиотики

**8. Лечение преднизолоном проводится в дозе:**

- а) 0,5 мг/кг/сут.
- б,) 1 -2 мг/кг/сут.
- в) 2-3 мг/кг/сут.
- г) 3-5 мг\кг/сут.

**9. Прием преднизолона внутрь осуществляется:**

- а) равномерно в течении суток
- б) преимущественно в утренние часы
- в) ближе к вечеру

**10. Отмена преднизолона осуществляется:**

- а) одномоментно
- б) постепенно

**11. Максимальная доза гормональной терапии даётся не менее:**

- а) 1 недели
- б) 2-х недель
- в) 3-х недель
- г) 1 месяц
- д) 3 месяца
- е) 6 месяцев

**ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ:**

- |           |          |
|-----------|----------|
| 1- а, д ; | 7- в ;   |
| 2- а. в ; | 8 -б;    |
| 3- б ;    | 9 -б ;   |
| 4- а. в ; | 10 - б ; |
| 5- б ;    | 11 - в ; |
| 6 – в ;   |          |

**ЗАДАЧА № 1.**

Мальчик, 13 лет поступил в отделение с жалобами на слабость, одышку, сердцебиение, отёк лица, туловища, конечностей, увеличенный живот, уменьшение количества выделяемой мочи. За 2 недели до заболевания перенес ангину.

**Объективно:** состояние тяжелое, кожа бледная, анасарка, асцит. Границы сердца расширены влево, АД - 115/75 рт. ст., СОЭ - 52 мм /час. Остат. азсм 4,5

ммоль/л, мочевины 7,0 ммоль/л. Суточное количество мочи 400 мл. Моча насыщено-желтого цвета. Кислая реакция, белок 16%, эритроциты 1 - 2 - 0 в п/чр. лейкоциты 5-6, цилиндры гиалиновые      восковидные 2 - 3 в п/зр.

### ВОПРОСЫ:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие исследования необходимо провести для подтверждения диагноза.
3. Какие результаты вы ожидаете получить?
4. Ваша терапевтическая тактика?
5. Доза преднизолона
6. Методика дачи преднизолона
7. Длительность дачи максимальных доз гормона
8. Показания к назначению цитостатиков.
9. Диетотерапия.
10. Консультация каких специалистов необходима.
11. Диспансерное наблюдение.
12. Прогноз.
13. Решите задачу.

### ЗАДАЧА №2.

Больная И., 3 лет, находится в нефрологическом отделении в течении 2-х месяцев. Заболевание началось после перенесенной пневмонии. Появились отеки на лице, туловище, затем и плевральной и брюшной полостях. Суточный диурез уменьшился.

**Объективно:** состояние тяжелое, кожа бледная, анasarка, асцит. Границы сердца расширены влево, АД- 100/65 мм. рт. ст. В анализе крови: Hb - 100 г/л., эр.  $2,9 \cdot 10^{12}$ /л., СОЭ - 50 мм/час. Креатинин 120 мкмоль/л, мочевины 7,3 ммоль/л, суточное количества мочи 300. Реакция кислая, белок 18 г/л/сут. эр. 2 - 3 - 1 в п/эр., лейкоц. 5 - 8 - 10 в п/эр., цилиндры гиалиновые, восковидные 3 - 4 и п/эр.

### ВОПРОСЫ:

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Дополнительные исследования.
3. С какой патологией почек необходимо дифференцировать?
4. Какую диету необходимо назначить?
5. Консультация каких специалистов необходима?
6. Нуждается ли ребенок в назначении антибиотиков?
7. Нужно ли назначать гормонотерапию?
8. Длительность при максимальных дозах.
9. Побочные проявления гормонотерапии.
10. Методика отмены гормональной терапии.
11. Прогноз.
12. Длительность и метод диспансерного наблюдения.

Составьте задачу по предлагаемому образцу.

**Задания для самостоятельной работы студентов 6 курса педиатрического факультета по циклу «НЕФРОЛОГИЯ»**

**ТЕМА №3. «Тубулопатия»**

**I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:**

1. Анатомия и физиология почек у детей
2. Строение нефрона.
3. Физиология почек и мочевыделительной системы.
4. Дать определение понятию «тубулопатии».

**II. Целевые задачи:**

Научить студента правильно интерпретировать данные объективного и параклинического обследования больного ребенка для диагностики наиболее часто встречающихся форм тубулопатий (симптом де Тони-Дебре-Фанкони, фосфат – диабета (витамин Д-резистентный рахит, почечный тубулярный ацидоз). Уметь целенаправленно собрать анамнез с акцентом на всех отрицательных моментах, правильно оценить данные объективного и параклинического обследования, проводить дифференциальную диагностику тубулопатий с учетом этиопатогенеза каждой нозологической формы. Назначить адекватные лечебные и профилактические мероприятия.

<b>Студент должен знать</b>	<b>Основная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Анатомо-физиологические особенности почек и мочевой системы.</li> <li>2. Нарушение функции почек, канальцевой секреции и реабсорбции.</li> <li>3. Факторы, способствующие развитию тубулопатий.</li> <li>4. Клиника заболеваний, сопровождающихся тубулопатиями.</li> <li>5. Лабораторная диагностика тубулопатий.</li> <li>6. Дифференциальный диагноз тубулопатий.</li> <li>7. Лечение заболеваний, сопровождающихся канальцевыми энзимопатиями.</li> <li>8. Вопросы профилактики и диспансерного наблюдения при тубулопатиях.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Игнатова М. С, Вельтищев Ю. Е. Детская нефрология Л. 1989; 454 с.</li> <li>2. Тареева И. Е. Нефрология. М. 1955, т.1-2, - 415 с.</li> <li>3. Царегородцев А.Д., Игнатова М.С. Заболевания органов мочевой системы у детей //Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2001 - №4. – С. 25-29</li> <li>4. Студеникин М.Я. Болезни почек в детском возрасте .М. 2003.</li> <li>5. Игнатова М. С, Вельтищев Ю. Е. Наследственные и врожденные нефропатии у детей. М.,1987г</li> </ol>
<b>Студент должен уметь</b>	<b>Дополнительная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Целенаправленно собрать анамнез.</li> <li>2. Выявить основные симптомы различных тубулопатий.</li> <li>3. Провести объективное обследование больных с подозрением на тубулопатию.</li> <li>4. Определить степень тяжести больного.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Михайлова Т.В. Винокурова С.С. Состояние кардинальных функций почек при нефропатии у детей.// Росс. педиатрич. журнал.-№2, 2003.</li> <li>2. Студеникин М.Я. Болезни почек в детском возрасте .М. 2003.</li> <li>3. Тур А.Ф. Пропедевтика детских болезней.,2003.</li> </ol>

<ol style="list-style-type: none"> <li>5. Составить план обследования больного и уметь правильно интерпретировать результаты полученных исследований.</li> <li>6. Провести дифференциальную диагностику тубулопатий и приобретенных нефропатий.</li> <li>7. Используя данные анамнеза, данных клинического и параклинического обследований поставить диагноз по классификации.</li> <li>8. Составить план лечебных мероприятий и обосновать медикаментозную терапию.</li> <li>9. Дать рекомендации по диспансерному ведению больного.</li> <li>10. Уметь оформить историю болезни и написать эпикриз.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>4. Баранов А.А. Состояние здоровья детей в современных социально-экономических и экологических условиях. М. 1999, С 5-15.</li> <li>5. Зеленцова В.Л., Шилко В.И. и др. Динамика заболеваемости и распространенности заболеваний мочевой системы у детей г. Екатеринбурга и Свердловской области //Педиатрия.-2003.-№2.-С.31-36.</li> <li>6. Шабалов Н.П. Детские болезни, 2005, т.2, С. 122-245.</li> </ol>
--	--

### III. Задание для самостоятельной подготовки.

1. Дать определение тубулопатий.....
2. Локализация поражения нефрона при первичных тубулопатиях (болезнь де -Тони-Дебре-Фанкони, фосфат-диабет (витамин Д-резистентный рахит, аминоацидурия).....
3. Факторы определяющие генез первичных (наследственных) тубулопатий.....
4. Какие нарушения лежат в основе фосфат-диабета (витамин Д-резистентного рахита)?.....
5. Какие нарушения лежат в основе болезни де -Тони-Дебре-Фанкони?.....
6. Составьте 3 тестовых задания по образцу:  
**В основе тубулопатий лежат нарушения:**
  - а) углеводного обмена
  - б) белкового обмена
  - в) ферментных систем
  - г) липидного обмена
  - д) минерального обмена
7. При рахитоподобных заболеваниях первые изменения крови касаются уровня:.....
8. Почечный тубулярный ацидоз характеризуется:.....
9. Для болезни де Тони-Дебре-Фанкони характерны:.....
10. Быстрое развитие ХПН характерно:.....
11. Препараты применяемы при рахитоподобных заболеваниях. Выписать рецепты.

### Тестовый контроль:

1. **В основе тубулопатий лежат нарушения:**
  - а) углеводного обмена

- б) белкового обмена
- в) ферментных систем
- г) липидного обмена
- д) минерального обмена

**2. При тубулопатиях имеет место повреждение:**

- а) функций гломерул
- б) канальцевой секреции или реабсорбции
- в) функции нефрона
- г) функции не нарушены

**3. Почечная глюкозурия наследуется по типу:**

- а) рецессивному
- б) доминантному, сцепленному с X - хромосомой
- в) не сцепленному с X - хромосомой
- г) аутосомно-доминантному

**4. При почечной глюкозурии наблюдается:**

- а) повышение сахара в крови и моче
- б) повышения сахара в крови, норма в моче
- а) глюкозурия, норма сахара в крови
- г) норма сахара в крови и моче

**5. Почечный несахарный диабет проявляется:**

- а) сразу после рождения
- б) в возрасте 5 — 7 лет
- в) в старшем возрасте
- г) в грудном возрасте
- д) в любом возрасте

**6. В клинике несахарного диабета превалирует:**

- а) рвота, жидкий стул
- б) судорожный синдром
- в) гипертермический синдром
- г.) жажда, высокий суточный диурез
- д) дизурические явления

**7. В лечении тубулопатий с синдромом полиурии применяют:**

- а) инсулин
- б) патогенетического лечения нет
- в) кортикостероиды
- г) иммунодепрессанты
- д) антибиотики

**8. Тип наследования фосфат - диабета (витамин Д – резистентного рахита):**

- а) аутосомно-доминантный
- б.) доминантный, сцепленный с X - хромосомой
- в) не сцепленный с X — хромосомой
- г) рецессивный

**9. В клинике болезни де Тонии-Дебре-Фанкони превалируют симптомы:**

- а) полидипсия, полиурия
- б) изменения костной системы
- в.) полиурия, изменения костной системы
- г) данные симптомы отсутствуют

**10. Тубулопатии с нефролитиазом наследуются по типу:**

- а) аутосомно-доминантному
- б) доминантному, сцепленному с X - хромосомой
- в) не сцепленному с X - хромосомой
- г) рецессивному



**11. При лечении тубулопатий с нефролитизмом рекомендуется назначение:**

- а) глюкокортикоидов
- б) иммунодепрессантов
- в) соответствующей диеты
- г) инсулина

**12. При рахитоподобных заболеваниях первые изменения в крови касаются уровня:**

- а) кальция
- б) фосфора
- в) хлора
- г) щелочной фосфатазы
- д) магния
- е) калия

**13. Различают тубулопатий:**

- а) первичные
- б) вторичные
- в) обструктивные
- г) необструктивные

**14. Почечный тубулярный ацидоз характеризуется:**

- а) сочетанным поражением почек и костной системы
- б) преимущественным поражением почек
- в) преимущественным поражением костной системы
- г) преимущественным поражением эндокринной системы

**15. Для болезни де Тони-Дебре-Фанкони характерны:**

- а) задержка роста
- б) отставание в массе
- в) варусная деформация костей конечностей
- г) вальгусная деформация костей конечностей
- д) частые переломы костей
- е) отставание в умственном развитии
- ж) полиурия
- з) снижение резистентности к инфекциям
- и) болезненность костей и мышц
- к) рвота

### **ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ:**

- 1 – в ;
- 2 – б ;
- 3 – г ;
- 4 – в ;
- 5 – а ;
- 6 – г ;
- 7 – б ;
- 8 – б ;
- 9 – в ;
- 10 – г ;
- 11 – в ;
- 12 – б ;
- 13 – а ; б ;
- 14 – а ;
- 15 - а; б ; г ; д ; е ; ж ; з ; к ;

## ЗАДАЧА № 1.

Мальчик 4 лет, от первой беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса тела при рождении 3300 г. длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин D2 в курсовой дозе 250 000 МЕ. Ходит с 1 года 3 месяцев. Большой родничок закрыт с 1 года 6 месяцев. Часто болеет ОРВИ. Аллергоанамнез не отягощен. Семейный анамнез: у отца с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость; мать здорова. В 1 год 3 месяца у ребенка появилась умеренная деформация голеней. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала "утиной", варусная деформация нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D2 в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет направлен на консультацию в нефро-урологический центр.

При поступлении жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка "утиная". Рост 87 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечная гипотония, "браслетки", реберные "четки", увеличение коленных и голеностопных суставов.

Общий анализ крови: НЬ - 132 г/л., Эр - 3,8 x 10<sup>12</sup>/л., Лейк - 6,0 x 10<sup>9</sup>/л. Тромб. - 280,0 x 10<sup>9</sup>/л, п/я - 2 %, с - 33 %, э - 1 %, л - 52 %, м - 12 %, СОЭ - 9 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 58 г/л, ЩФ - 952 Ед (норма - до 600), кальций общий - 2,3 ммоль/л., кальций ионизированный - 1,02 ммоль/л., фосфор - 0,75 ммоль/л., мочевиная кислота - 0,31 ммоль/л., мочевиная - 4,6 ммоль/л., креатинин - 0,1 ммоль/л., (норма - до 0,11).

Биохимический анализ мочи: фосфор - 46 мг/кг/сут. (норма - до 20), кальций 3,9 мг/кг/сут (норма - 1,5 - 4,0).

УЗИ почек: почки расположены правильно, левая - 80x25x10 мм., правая 82x24x11 мм. Эхогенность паренхимы не изменена.

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

### ВОПРОСЫ:

1. Ваш диагноз?
2. Когда появляются первые симптомы заболевания?
3. Назовите характерные клинические признаки болезни.
4. Каковы генетические особенности заболевания
5. Основа патогенеза заболевания.
6. Характерны ли представленные биохимические показатели для данного заболевания?
7. Функциональное состояние паращитовидных желез.
8. Общие представления о патогенезе заболевания.
9. Назовите основные принципы лечения больного.
10. Какова суточная дозировка витамина D3 для лечения?
11. Прогноз.

### ЗАДАЧА №2.

Ребенок 2-х лет поступил в грудное отделение с жалобами на плохую прибавку веса, общую слабость, вялость, склонность к запорам. Болеет в течении нескольких месяцев. Ребенок от II беременности, родился в срок с массой 3 кг. До одного года рос и развивался соответственно возрасту, масса тела в 1 год 10 кг. В последующем стал хуже прибавлять в весе, неохотно становился на ножки, не ходит, стал чаще мочиться.

Со слов матери его сестра страдает заболеванием опорно-двигательного аппарата, наблюдается у эндокринолога.

Состояние ребенка тяжелое, масса тела 10 кг. 500 гр. Самостоятельно не ходит. Нижние конечности искривлены «х-образно». Гипотония мышц. Со стороны внутренних органов без патологии. Стул после клизмы. Общий анализ крови мочи без патологии. Содержание в крови кальция 2,5ммоль/л, фосфора 0,7 ммоль/л Активность щелочной фосфатазы повышена в 2 раза. При рентгенографии нижних конечностей наблюдается остеопороз, сужением зоны предварительного обызвествления, расширение метафиза, отсутствие базальной линии окостенения.

### **ВОПРОСЫ:**

1. Ваш предполагаемый диагноз?
  2. Дополнительные методы обследования?
  3. Первые клинические проявления?
  4. Главные клинические критерии болезни?
  5. Имеются ли R - логические признаки заболевания.
  6. Ваша терапевтическая тактика.
  7. Тип наследования заболевания.
  8. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?
  9. Каков прогноз заболевания?
  10. Диспансерное наблюдение.
- Составить задачу по предлагаемому образцу.

**Задания для самостоятельной работы студентов 6 курса педиатрического факультета по циклу «НЕФРОЛОГИЯ»**

**ТЕМА №4: «Дисметаболические нефропатии у детей».**

**1. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:**

1. Основные метаболические нарушения.
2. Дать определение основным метаболическим нарушениям:
  - а) нарушению обмена щавелевой кислоты;
  - б) пуринового обмена;
  - в) обмена цистина (аминоацидурия).
3. Развитие метаболических нарушений.
4. Клиника метаболических нарушений.
5. Методы терапии метаболических нарушений.

**II. Целевые задачи:**

научить студента правильно оценить данные анамнеза, объективного и параклинического обследования. Правильно провести дифференциальную диагностику, учитывая особенности течения болезни, клинических проявлений. Своевременно назначить патогенетическую терапию и профилактические мероприятия.

Студент должен знать	Литература
1. АФО органов мочевой системы у детей. 2. Факторы риска, способствующие развитию дисметаболических нефропатий у детей. 3. Основные метаболические нарушения: а) нарушение обмена щавелевой кислоты: 1) оксалатная нефропатия 2) вторичная симптоматическая гипероксалурия б) нефропатии, обусловленные нарушением пуринового обмена: 1) первичная уратная нефропатия 2) вторичная уратурия 3) ксантинурия в) аминоацидурия: 1) нарушение обмена цистина 2) цистиноз 3) цистинурия 4) нарушение обмена триптофана 5) нарушение обмена глицина г) нефропатии, обусловленные нарушением обмена кальция, д) фосфатурия. 4. Методы исследования при дисметаболических нефропатиях. 5. Лечение дисметаболических нефропатий: 1) лечение уратной нефропатии 2) лечение при цистинурии 3) лечение фосфатурии	1. Игнатова М. С. Вельтищев Ю. Е. Детская нефрология, Л. 2003.-С. 276-293. 2. Гнатюк А.И. Питание при заболеваниях почек у детей. К.- 1986, 48 с. 3. Демин В.В., Османов И.М., Юрьева Э.А. Дисметаболические нефропатии, МКБ и нефрокальциноз у детей.-М.- 2005. 4. Запруднов А.М., Капельева О.Д. и др. Дисметаболические нефропатии у детей.//Методические рекомендации.-М. 1992.-С.20-29. 5. Каблукова Е.К. Оксалурия у детей с заболеваниями почек. __ Автореф. ...дисс. к.м.н. М., 1975 6. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. _С-Пб.,1997.-С.221-228 7. Пулатов А.Т. Уролитиаз у детей.- Л.- 1990.- 208с. 8. Чернышов В.М., Айзман Р.И. Синдром гиперурикемии у детей. – Новосибирск.- 1990.-56с. 9. Юрьева Э.А., Длин В.В. Диагностический справочник нефролога.-М.-2002.-С.36-44. 10. Шабалов Н. П. Детские болезни, 2005г., т. 2., С. 122-243.

6. Диспансерное наблюдение за детьми с дисметаболическими нефропатиями.	
<b>Студент должен уметь</b>	<b>Дополнительная литература</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Тщательно собирать анамнез, в том числе генеалогический.</li> <li>2. Определить тяжесть состояния ребенка.</li> <li>3. Провести объективное обследование ребенка.</li> <li>4. Составить план лабораторного и инструментального обследования.</li> <li>5. Провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями почек (гломерулонефрит, пиелонефрит).</li> <li>6. Составить план лечебных мероприятий, придерживаясь принципа патогенетической терапии.</li> <li>7. Диспансерное наблюдение за детьми с дисметаболическими нефропатиями.</li> <li>8. Оформить историю болезни. Написать эпикриз.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Игнатова М. С. Вельтищев Ю. Е. Детская нефрология, Л. 2003.- 385 с.</li> <li>2. Наследственная и приобретенная патология обмена веществ у детей: вопросы клиники и диагностики //под ред. проф. В.А. Таболина.-М.-1971.</li> <li>3. Степанов В.Н., Колпаков И.С., Узденов М.А. Метафизика нефролитиаза./Московский медицинский журнал.-2001.-№1.-С.13-16.</li> <li>4. Вельтищев Ю. Е., Бочков Н.П. Наследственная патология человека .-М.-1992.-С.40</li> <li>5. Выходцева Г.Н., Кичко В.Ф. и др. О диагностике гиперкальциурии у детей.-тезисы.-1996.-С.13.</li> <li>6. Тактинский О.Л. Уролитиаз –Л. Медицина.-1980.- 190с.</li> <li>7. Чернышов В.М. Айзман Р.Н. Синдром гиперурикемии у детей. – Новосибирск.-1990.-56с.</li> <li>8. Царегородцев А.Д., Таболин В.А. Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии. Нефрология.-М.,2003.-С.180-201.</li> </ol>

### III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение следующим терминам:

- дисметаболическая нефропатия
- гипероксалурия
- гиперуриатурия
- гиперурикемия
- гиперфосфатурия
- оксалатная нефропатия
- уратная нефропатия
- ксантинурия
- цистинурия
- цистиноз

2. Нарушение метаболизма и нестабильность клеточных мембран могут проявляться:

- а) Повышенным выведением с мочой растворенных продуктов метаболизма (оксалатов, уратов и др.). Это состояние обозначается как..... . Систематическое обнаружение в моче кристаллов оксалатов, уратов обозначается как..... .
- б) Появление в моче микропротеинурии, микро эритроцитурии, часто абактериальной микролейкоцитурии с одновременным высоким уровнем в моче кристаллизованных

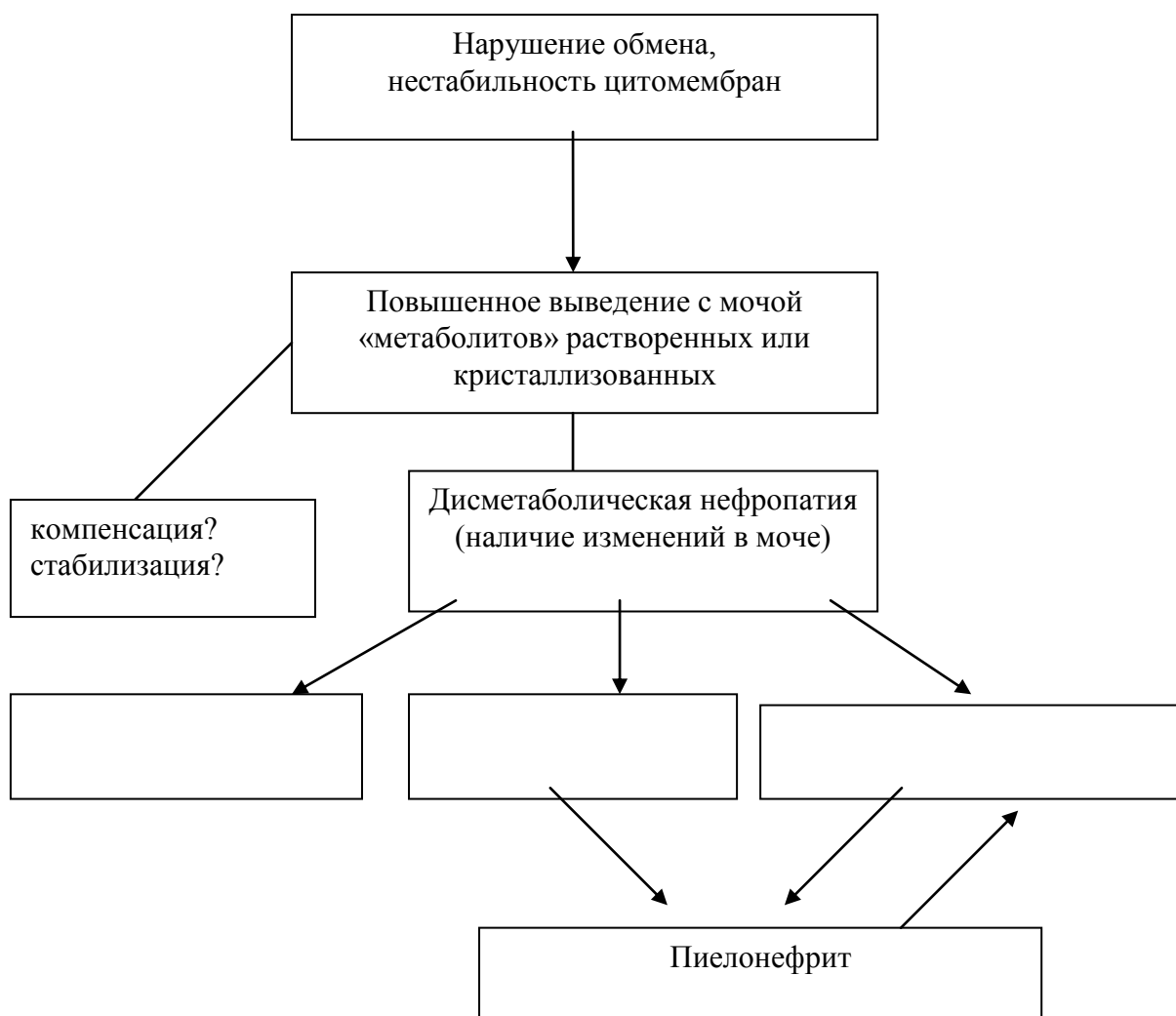
продуктов метаболизма – говорит о повреждении почек и обозначается как .....  
..... (с указанием соответствующей разновидности).....

в) Длительные (более 1-2-х лет) изменения в моче в виде микропротеинурии, абактериальной лейкоцитурии, повышенное выделение с мочой метаболитов с нарушением гломерулярной и канальцевых функций подтвержденных лабораторно и радиоизотопным методом – требуют исключения тубулоинтерстициального нефрита.

г) МКБ диагностируется на основании клиники-..... и инструментальных -  
..... методов исследования.

д) О присоединении микробно-воспалительного процесса в почечной ткани свидетельствуют: .....

### 3. Дополните схему динамики метаболических нарушений



### 4. Составьте три тестовых задания обменных нарушений по следующему образцу:

**Оксалаты с мочой выводятся:**

- а) клубочковой фильтрацией;
- б) канальцевой реабсорбцией;
- в) канальцевой секрецией.

Правильные ответы: а, в.

### 5. Специфических клинических симптомов для дисметаболических нефропатий нет.

Следует обращать внимание на :

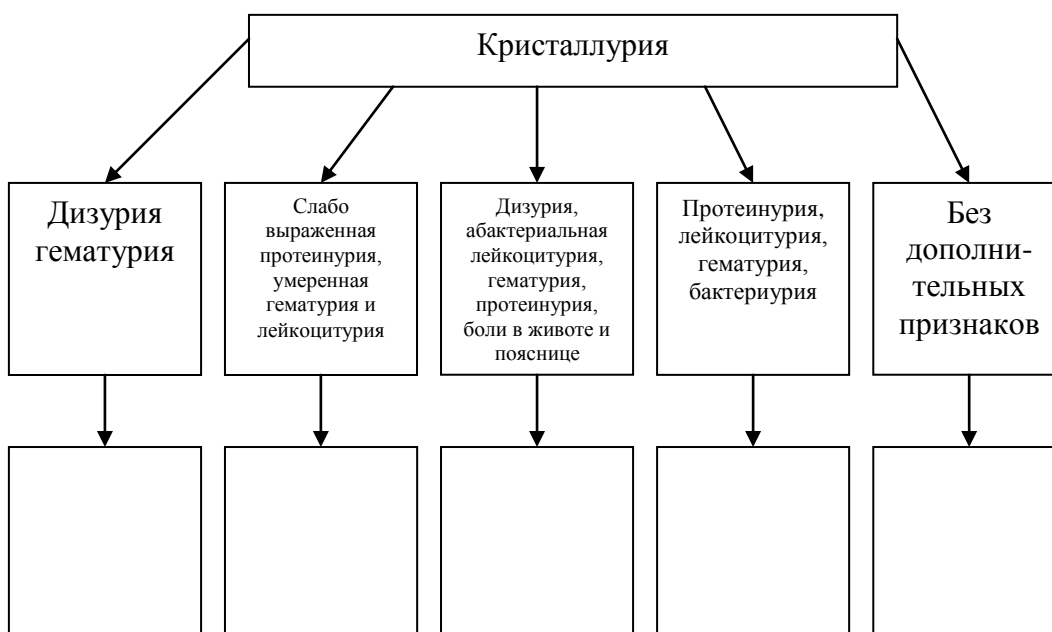
- а) клинические проявления:.....

б) лабораторные данные: .....

6. Выявление изменений клеточных мембран имеет ведущее значение в генезе дисметаболических нефропатий. К скринирующим методам выявления нестабильности клеточных мембран относится определение кристаллов солей в моче, величина их, склонность к агрегации. Сочетание кристаллурии с определенной клинической симптоматикой требует обследования для выявления характера патологического процесса мочевой системы. Упорная кристаллурия является признаком, указывающим на:

- 1) .....
- 2) .....
- 3) .....

7. Дополните схему выставив соответствующий диагноз заболеваний мочевой системы.



### Тестовые задания

**1. Оксалаты с мочой выводятся:**

- а) клубочковой фильтрацией;
- б) канальцевой реабсорбцией;
- в) канальцевой секрецией.

**2. После поступления оксалатов с пищей они выводятся через:**

- а) 6 часов
- б) 12 часов
- в) 24-36 часов
- г) 48-72 часа

**3. Норма суточной экскреции с мочой оксалатов зависит от возраста, времени суток и года и равна:**

- а) от 5 до 15 мг/сут
- б) от 10 до 30 мг/сут
- в) от 10 до 40 мг/сут
- г) от 20 до 50 мг/сут

**4. Причины развития гипероксалурии:**

- а) наследственное нарушение обмена щавелевой кислоты
- б) наследственное нарушение пуринового обмена

- в) вторичное нарушение синтеза оксалатов
- г) вторичное нарушение синтеза пуринов
- д) нарушение стабильности цитомембран почечной ткани
- е) дефицит аскорбиновой кислоты (С)
- ж) дефицит пиридоксина (В6)

**5. Оксалатная нефропатия – предрасполагающие факторы ее развития:**

- а) наследственная предрасположенность
- б) естественное вскармливание
- в) характер питания в семье
- г) МКБ у боизких родственников
- д) неблагоприятная экология.

**6. Факторы риска развития оксалатной нефропатии:**

- а) возраст родителей старше 30 лет (к рождению ребенка)
- б) возраст родителей значения не имеет
- в) осложненное течение беременности (нефропатии, гестозы)
- г) осложненное течение беременности не играет роли
- д) раннее искусственное вскармливание
- е) естественное вскармливание.

**7. Лабораторное подтверждение оксалатной нефропатии выражается:**

- а) повышенная экскреция оксалатов с мочой (более 3 мкм/кг/сут, или 7-20 мг/24ч или 90-135 ммоль/сут)
- б) повышенная осмотическая плотность и рН мочи
- в) осмотическая плотность и рН мочи роли не играет
- г) наличие признаков повреждения цитомембран (повышенная экскреция фосфолипидов, гидроперекисей и др.)
- д) повреждение цитомембран роли не играет

**8. Какие причины способствуют развитию вторичной симптоматической оксалурии:**

- а) избыточное потребление продуктов содержащих щавелевую кислоту
- б) избыток потребления щавелевой кислоты роли не играет
- в) повышенное всасывание щавелевой кислоты в кишечнике (при эндегенном дефиците вит. В6)
- г) избыточное образование оксалатов в процессе обмена веществ из аминокислот
- д) избыток образования аминокислот не влияет на развитие вторичной оксалурии
- е) прием больших доз вит. С
- ж) прием больших доз вит. В1

**Задача №1.**

Юра 9 лет, поступил в больницу с жалобами на отёки, редкое мочеиспускание.

Ребёнок от третьей беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, третьих срочных родов. Масса тела при рождении 3800г, длина 53см. Раннее развитие без особенностей. Отмечались частые респираторные заболевания. Детскими инфекциями не болел. Наследственность не отягощена.

Заболел в 2-х летнем возрасте, когда после перенесённого РОВИ появились распространенные отёки на лице, отеочностях, туловище. Был госпитализирован по месту жительства, лечение преднизолоном было эффективным. Дважды после ОРВИ отмечалось обострение заболевания. В связи с недостаточным эффектом от проводимой терапии

При поступлении: состояние тяжёлое. Отмечаются распространённые отёки на лице, туловище, конечностях, свободная жидкость в брюшной полости, в полости перикарда. Выраженные признаки экзогенного гиперкортицизма. Аускультотивно: дыхание проводится во все отделы, ослаблено в задне- нижних отделах, рассеянные



разного калибра влажные хрипы. Границы сердца: первая - на 1 см снаружи от правого края грудины, левая - на 2 см снаружи от левой средне-ключичной линии. Тоны приглушены. ЧСС-128 ударов в мин, АД-100/60 мм рт.ст. Живот резко увеличен в объёме, выражены симптомы асцита. Печень + 5 см из-под рёберной дуги. Диурез- 120-150 мл/сут.

**Общий анализ крови:** Нб-111 г/л, Эр-4,2x10<sup>12</sup>/л, Лейк-13,1x10<sup>9</sup>/л, п/я-5%, с-53%, э-2%, л-38%, м-2%, СОЭ-32 мм/час.

**Общий анализ мочи:** реакция- кислая, белок- 3,3%, лейкоциты- 3-5 в п/з, цилиндры: гиалиновые-5-6 в п/з, зернистые-3-4 в п/з.

**Биохимический анализ крови:** общий белок- 35 г/л, альбумины-45%, глобулины: α<sub>1</sub>-5%, α<sub>2</sub>-15%, β-10%, γ-25%, креатинин-60 ммоль/л, мочевины-6,2 ммоль/л, калий-4,5 ммоль/л, кальций-1,8 ммоль/л.

**Биохимический анализ мочи:** белок-6700 мг/сут ( норма- до 200), оксалаты-55 мг/сут ( норма- до 17).

В отделении проводилась диетотерапия, медикаментозная терапия, в остром периоде- инфузионная терапия. На фоне проводимой терапии состояние постепенно улучшилось.

### Задание

1. Каков полный клинический диагноз?
2. Дайте обоснование диагноза.
3. Каковы этиологические факторы данного заболевания?
4. Расскажите о патогенезе отёков при данной форме заболевания.
5. Какие исследования необходимы больному для уточнения функции почек?
6. Каков патогенез оксалурии в данном случае?
7. Назначьте лечение.
8. Опишите диету, необходимую данному больному.
9. Расскажите о механизме лечебного действия преднизалона.
10. Какие Вы знаете клинические симптомы экзогенного гиперкортицизма?
11. В консультации каких специалистов нуждается данная больная?
12. Какова длительность диспансерного наблюдения?

### Задача №2.

Борис 10 лет, поступил в больницу с жалобами на головную боль, отёки, изменения цвета мочи (цвет «мясных помоев»).

Ребёнок от первой беременности, протекавшей физиологически. Родился в срок, масса тела при рождении 3200 г, длина тела 50 см. Перенесённые заболевания: ветряная оспа, ОРВИ-3-4 раза в год; отмечается лекарственная аллергия на пенициллин (крапивница).

Болен с 6 лет. Заболевание возникло через 2 недели после ОРВИ: появились отёки, олигурия, протеинурия, эритроцитурия, анемия, АД 150/90. Лечился в стационаре по месту жительства. После проведённой терапии состояние улучшилось, анализы мочи и крови нормализовались.

Настоящее обострение началось после перенесения ОРВИ. Ребёнок поступил в стационар в тяжёлом состоянии.

При осмотре: отёки в области век, поясницы и передней брюшной стенки, голеней. В лёгких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧД-28 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. ЧСС-92 ударов в мин. АД- 150/100 мм рт.ст. Диурез-250,0 мл/сут. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень +3 см из-под рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется.

**Общий анализ крови:** Нв-96г/л, Эр- $3,2 \times 10^{12}$ /л, Ц.п-0,9, Лейк-  $6,5 \times 10^9$ /л, п/я- 8%, с- 66%, э-1%, б-1%, л-19%, м-5%, СОЭ-40мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет- бурый, реакция- щелочная, относительная плотность- 1,003, белок- 1,6‰, лейкоциты- 3-5 в п/з, эритроциты- все поле зрения.

**Биохимический анализ крови:** общий белок- 50г/л, альбумины- 50,1%, глобулины:  $\alpha_1$ - 3,7%,  $\alpha_2$ - 12%,  $\beta$ -9,9%,  $\gamma$ -24,3%, холестерин- 12,37ммоль/л, калий- 7,23ммоль/л, натрий- 144ммоль/л, мочевины- 10,4ммоль/л, креатинин- 260ммоль/л.

**Биохимический анализ мочи:** белок- 2800мг/сут( норма- до 200), аммиак- 22ммоль/сут(норма- 30-65), титрационная кислотность- 40ммоль/сут(норма- 48-62), фосфор- 21ммоль/сут(норма- 19-21), углеводы- 9, 76ммоль/сут(норма- до 1,11), оксалаты- 204мг/сут(норма- до 17).

**Клиренс по эндогенному креатинину:** 28мл/мин.

### Задание

1. Поставьте ваш диагноз.
2. Дайте обоснование клинического диагноза.
3. Какие дополнительные исследования необходимы для уточнения функций почек?
4. Опишите этиологию заболевания.
5. Каков патогенез отёков?
6. Каков патогенез гипертензии?
7. Каков патогенез протеинурии и гематурии?
8. Назначьте лечение.
9. Какая необходима диета при обострении данного заболевания?
10. Показано ли назначение глюкокортикоидов данному больному?
11. Какие Вы знаете осложнения глюкокортикоидной терапии?
12. Каков прогноз данного заболевания?

Составьте задачу по предлагаемому образцу.

**Задание для самостоятельной работы студентов 6 курса педиатрического факультета по циклу «НЕФРОЛОГИЯ».**

**Тема №5: « Почечная недостаточность».**

**I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:**

1. Анатомия и физиология почек у детей.
2. Строение нефрона.
3. Основные функции почек и органов мочевыведения у детей.
4. Дать определение понятию «почечная недостаточность».
5. Дать определение острой и хронической почечной недостаточности.

**II. Целевые задачи:**

студент должен научиться выявлять симптомы и синдромы ОПН и ХПН, уметь целенаправленно собрать анамнез, с выявлением всех отрицательных моментов способствующих развитию почечной недостаточности; правильно оценить данные параклинического и объективного обследования, провести дифференциальную диагностику ОПН и ХПН; назначить адекватную терапию и профилактические мероприятия.

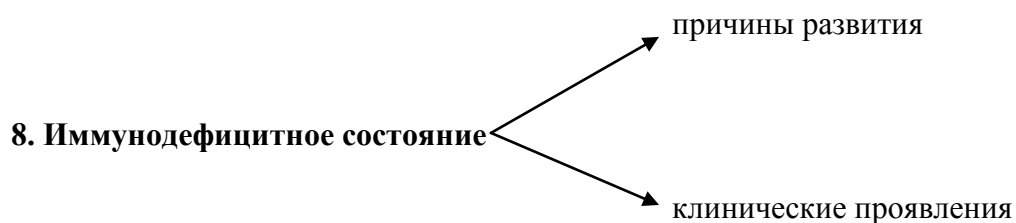
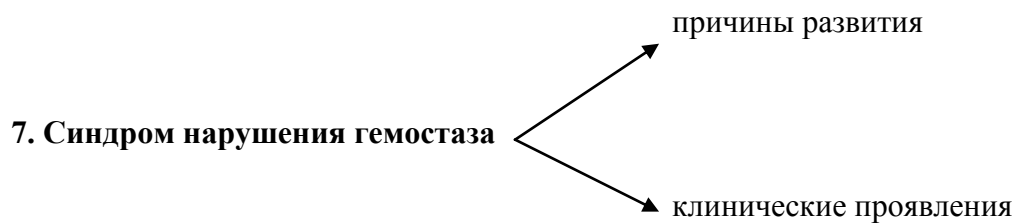
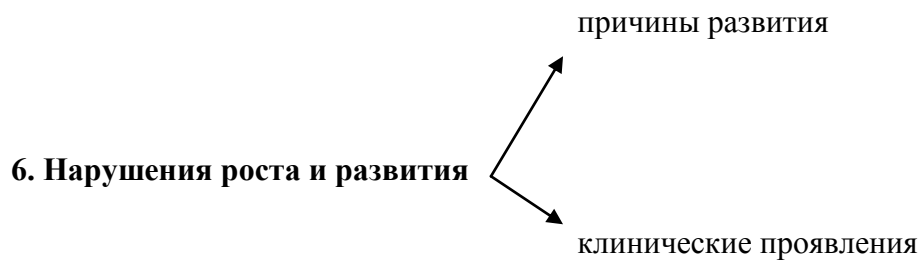
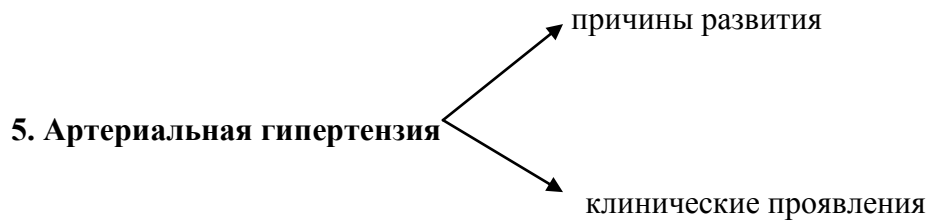
<b>Студент должен знать:</b>	<b>Литература основная:</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Анатомические и физиологические особенности почек и органов мочевыделения у детей.</li><li>2. Причины способствующие развитию ОПН.</li><li>3. Причины приводящие к развитию ХПН.</li><li>4. Клинические проявления ОПН.</li><li>5. Клинические проявления ХПН.</li><li>6. Изменения лабораторных данных при ОПН.</li><li>7. Лабораторные изменения при ХПН.</li><li>8. Лечение ОПН и ХПН.</li><li>9. Вопросы профилактики и диспансерного наблюдения за больными из группы риска по развитию ОПН и ХПН.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология, 1989г., 450с.</li><li>2. Резельман В.С. Москва 1965г., 390с.</li><li>3. Пытель А.Я., Голигорский С.Д. Острая почечная недостаточность, Кишенёв, 1963г.,249с.</li><li>4. Тареева И.Е. Нефрология. Москва 1995г., т.1,2-415с.</li></ol>
<b>Студент должен уметь:</b>	<b>Дополнительная:</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Целенаправленно собрать анамнез.</li><li>2. Выявить начальные симптомы синдрома ОПН и ХПН.</li><li>3. Правильно оценить течение заболевания при ОПН и ХПН.</li><li>4. Правильно оценить объективные параклинические данные в динамике.</li><li>5. Провести дифференциальную диагностику ОПН и ХПН.</li><li>6. Составить план обследования больного и правильно оценить результаты исследований.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П., Шашинка М. Гломерулонефрит у детей. Москва 1990г., 225с.</li><li>2. Панаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Санкт-Петербург 1997г., 696с.</li><li>3. Греф. Дж. Педиатрия. Москва 1997г., 290-325с.</li><li>4. Гнатюк А.И. Питание при заболеваниях почек у детей. К., 1986г., 48с.</li><li>5. Мальцев С.В., Макарова Т.П., Валиев В.С. Влияние экологических факторов на</li></ol>

<p>7. Используя данные анамнеза, объективного обследования и параклинических данных поставить клинический диагноз согласно принятой классификации.</p> <p>8. Составить план лечебных мероприятий.</p> <p>9. Дать рекомендации по диспансерному наблюдению.</p> <p>10. Уметь оформить историю болезни и написать эпикриз.</p>	<p>развитие почечной недостаточности у детей. Педиатрия. 1997г;5: 76-78 с.</p> <p>6. Юрьева Э.А., Длин В.В. Диагностический справочник нефрологии. Москва 2002г.,36-44 с.</p> <p>7. Шаримов А.М., Умарова З.С. Дефференциально-диагностическая ценность определения эндотоксинемии и ОПН и ХПН у детей. Рос. педиатрич. журнал №2, 2000г., 10с.</p>
--	---

### III. Задания для самостоятельной работы.

1. Дать определение острой почечной недостаточности.
2. Дайте определение хронической почечной недостаточности.
3. Назовите степени нарушений функций почек у детей согласно классификации.
4. Опишите причины и клинические проявления основных симптомов ХПН:





5. Причины терапевтической коррекции клинических синдромов ХПН:

1. Анемия-.....
2. Астения-.....
3. Анорексия-.....
4. Отставание в физическом развитии-.....
5. Отёчный синдром-.....
6. Тошнота, рвота-.....
7. Головная боль, гипертензия-.....
8. Кровотечения-.....

6. Составьте три тестовых задания по следующему образцу:

**Мочевой синдром при ОПН проявляется в виде:**

- а) олигоанурии
- б) полидипсии
- в) полакиурии
- г) дизурии
- д) азотемии

Ответы: а, д.

7. Заместительной терапией при прогрессирующей почечной недостаточности является-  
..... Выпишите рецепты.

### Тестовый контроль:

- 1. Причины возникновения ОПН:**
  - а) переохлаждение
  - б) переливание несовместимой крови
  - в) заболевание вирусной инфекцией
  - г) эмоциональное напряжение
- 2. ОПН развивается в результате острых нарушений:**
  - а) гемодинамики сердца
  - б) гемодинамики легких
  - в) гемодинамики почек
  - г) гемодинамики желудочно-кишечного тракта
- 3. Мочевой синдром при ОПН проявляется в виде:**
  - а) олигоанурии
  - б) полидипсии
  - в) полакиурии
  - г) дизурии
  - д) азотемии
- 4. При ОПН биохимическое исследование крови характеризуется:**
  - а) гипербилирубинемией
  - б) диспротеинемией
  - в) гиперкалиемией
  - г) гипопроteinемией
  - д) гипергликемией
- 5. Необратимое поражение почек при ОПН развивается:**
  - а) снижение диуреза до 200 мл. на протяжении 2-3 дней
  - б) снижение диуреза до 150 мл. в течение 10-15 дней
  - в) снижение диуреза до 150 мл. в течение 5-7 дней
  - г) снижение диуреза до 150 мл. в течение 20-25 дней
- 6. Осложнения при ОПН:**
  - а.) острый отек мозга и легких
  - б.) острая надпочечниковая недостаточность
  - в.) геморрагический синдром
- 7. Показания к гемодиализу (лабораторные):**
  - а) гипокалиемия
  - б) гиперкалиемия свыше 5 мЭкв/л
  - в) гиперлипидемия
  - р) гиперкалиемия свыше 7 мЭкв/л
- 8. Антибиотики при ОПН:**
  - а) назначаются на всех этапах
  - б) назначаются в олигоанурическую стадию

- в) назначаются в раннюю полиурическую стадию, и позднюю  
г) не назначаются
- 9. Содержание калия при ХПН:**  
а) повышается при терминальной стадии  
б) повышается в полиурической стадии  
в) снижается в терминальной стадии  
г) уровень не изменяется
- 10. Состояние кислотно-щелочного равновесия при ХПН характеризуется развитием:**  
а) метаболического алкалоза  
б) метаболического ацидоза  
в) не изменяется  
г) изменения имеют смешанный характер
- 11. Потребление белка в начальной стадии ХПН:**  
а) полностью исключается  
б) назначается 2 - 2,5 г/кг  
в) назначается 1 — 1,5 г/кг  
г) ограничивается до 0,6 - 0,7 г/кг
- 12. Антибиотики при ХПН:**  
а) назначаются на всех этапах  
б) назначаются только при обострении процесса  
в) не назначаются  
г) назначаются только на 3 - 5 дней
- 13. Антибактериальные препараты применяемые при ХПН:**  
а) ампициллин                      е) оксацилин  
б) канамицин                      ж) гентамицин  
в) эритромицин                    з) карбенициллин  
г) клафоран                      и) сульфамидные препараты  
д) полимиксин
- 14. Показаниями к программному диализу при ХПН являются:**  
а) декомпенсация почечных функций (терминальная тотальная ХГП)  
б) прогрессирующая гипертензия  
в) алкалоз  
г) уремическая энцефалопатия  
д) гиперкалиемия  
е,) декомпенсированный ацидоз  
ж) сердечная недостаточность  
з) клубочковая фильтрация ниже 5 мл./л.
- 15. Основными синдромами при ХПН являются:**  
а) азотемический  
б) гипертензивный  
в) анемический  
г) ДВС - синдром  
д) нарушение кислотно-основного состояния  
е) иммунодефицитный  
ж) остеодистрофический
- 16. Ведущими биохимическими показателями ХПН являются:**  
а) повышенный уровень мочевины  
б) гипермагнезиемия  
в) низкий клиренс по энд. креатинину  
г) гипокальциемия  
д) повышенный уровень креатинина

- е) гиперурикемия
- ж) повышенный уровень холестерина

**17. Витаминотерапия при ХПН:**

- а) витамин В6
- б) витамин А
- в) витамин Е
- г) витамин С
- д) фолиевая кислота
- е) витамины В1, В2.

**ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ:**

- |            |                         |
|------------|-------------------------|
| 1 – б ;    | 10 – б ;                |
| 2 – в ;    | 11 – в ;                |
| 3 – а, д ; | 12 – б ;                |
| 4 – в ;    | 13 – а, в, г, д, е, з ; |
| 5 – г ;    | 14 – а, б, г, д, е, з ; |
| 6 – а ;    | 15 – а, б, в, д, ж ;    |
| 7 – г ;    | 16 – а, в, д, е ;       |
| 8 – а ;    | 17 – а, в, д, е.        |
| 9 – а ;    |                         |

**ЗАДАЧА №1.**

Больной Г., 2 г. 6 мес, поступил в хирургическое отделение по повод} фимоза. Затрудненное мочеиспускание наблюдается с рождения.

**Из анамнеза:** выяснено, что амбулаторно проводилось лечение фимоза: бужерование, марганцовые ванночки, однако, эффекта не было.

**В анализе мочи:** отмечались патологические изменения. Шесть месяцев назад находился на лечении по поводу пневмонии, тогда же обследовался по поводу заболевания почек, анализ мочи был без патологии. После выписки из стационара амбулаторно не наблюдался, т. к. временно выезжал.

При обследовании в хирургическом отделении состояние средней тяжести, бледен, тени под глазами, кожные покровы бледны, слизистые суховатые.

**Со стороны внутренних органов:** без патологии. Суточный диурез до 2 литров. Общий анализ крови без патологии.

**Общий анализ мочи:** прозрачность полная, белок 0,4 гр/л., лейкоц. 10-15-12-10 в/з, эритроц. 3-4-2-3 в п/з, плотность мочи колеблется от 1010 до 1013. Содержание креатинина 127 мкмоль/л, мочевины 9,2 ммоль/л, калия 5 ммоль/л, клубочк. фильтр. 45 мл/мин реабсорб. воды 98,5 %. Содержание белка в суточной моче до 1 гр.

**ВОПРОСЫ:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Клиническое подтверждение диагноза?
3. Лабораторные данные подтверждающие диагноз?
4. Какие еще обследования необходимо провести?
5. Какие инструментальные методы исследования надо провести?
6. Диетотерапия
7. Тактика лечения.



8. Диспансерное наблюдение.

9. Прогноз.

### **ЗАДАЧА № 2.**

Ребенок 2 лет находится на лечении в ожоговом центре по поводу обширных ожогов, (30 % поверхности кожи). На 5-ый день нахождения в стационаре ребенок стал реже мочиться, суточный диурез 200мл. Усилилась жажда. Состояние очень тяжелое. Кожные покровы и слизистые суховатые. Обширные ожоги в области рук, передней поверхности грудной клетки, животе.

**Со стороны органов грудной клетки:** В легких перкуторно и аускультативных изменений нет. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличены.

**Лабораторные данные:** периферическая кровь без патологий.

**Анализ мочи** - цвет светло-желтый, прозрач. полная, уд. вес 1623, белок 0.132 гр/л; лейкоц. 4 - 3 - 2 - 5 в п/зр., эритроц. 10 - 15 - 20 - 10 в п/з., эритроц. свеж. и выщелочен.

При биохимическом исследовании содержание мочевины 10,1 ммоль/л., креатинина 130,6 мкмоль/л., калия 7,3 мэкв/л., клубочк. фильтр. 50 мл/мин.. реабсорбц. воды 98 %.

### **ВОПРОСЫ:**

1. Какое осложнение можно диагностировать?
2. Клинические проявления осложнения?
3. Лабораторные подтверждения диагноза?
4. Какие функции почек необходимо еще исследовать?
5. Инструментальные методы исследования.
6. Тактика консервативной терапии.
7. При отсутствии эффекта от консервативной терапии, что необходимо назначить?
8. Что такое диализ?
9. Консультации каких специалистов необходимы?
10. Длительность диспансерного наблюдения?
11. Прогноз.

Составьте задачу по предлагаемому образцу.