**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_  **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2022 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка практического занятия №8

на тему: Амилоидоз почек

по дисциплине: **«Внутренние болезни 3»**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«Амилоидоз почек**»** (50мин) **Актуальность** темы**:** Амилоидоз почек — это заболевание, характеризующееся образованием и отложением в почках аномального белка амилоида с последующими нарушениями функций пораженного органа. Длительное течение и прогрессирующий характер заболевания приводит к развитию почечной недостаточности, а в дальнейшем к ухудшению качества жизни, потере трудоспособности и возможному летальному исходу. Учитывая, что верификация диагноза происходит только после биопсии почек (а это сопряжено с определенными трудностями), реальная распространенность заболевания по данным различных авторов существенно различается. По данным же патологоанатомов при вскрытии около 60% людей имеют отложения амилоида в почках различной степени. Ранняя диагностика амилоидоза почек и возможности коррекции нарушенных функций почек продолжают оставаться актуальной проблемой современного здравоохранения во всем мире.

Изучение данной темы невозможно без знаний, полученных на предыдущих кафедрах, потому что усвоение материала базируется на умении курировать больных, оценивать данные лабораторно-инструментальных методов обследования и т. д.

**План занятия:**

1. Скелетотопия почек.
2. Макроскопическая и гистологическая характеристика амилоидоза почек.
3. Основные клинические симптомы и синдромы амилоидоза почек.
4. Функциональные тесты и другие биохимические параметры.
5. Выявление осложнений амилоидоза почек.
6. Основные принципы лечения больных амилоидозом почек.
7. Лекарственная и заместительная терапия пациентов с амилоидозом почек.

**Задачи:**

1. Уметь дать общую характеристику и привести классификацию амилоидоза почек.

2. Знать этиологию, уметь объяснить патогенез амилоидоза почек, дать его классификацию и характеристику, привести осложнения и исходы.

3. Уметь диагностировать формы амилоидоза почек на основании микроскопической картины.

4. Уметь объяснить этиологию и патогенез амилоидоза почек, дать его классификацию и морфологическую характеристику, привести осложнения и исходы.

5. Уметь объяснить этиологию и морфогенез амилоидоза почек, дать классификацию стадий и морфологическую характеристику исходов.

6. Знать классификацию, механизмы развития амилоидоза почек. Уметь провести клинико-анатомические сопоставления при различных формах. Макро- и микроскопическая характеристика, принципы коррегирующей терапии.

 **Вид занятия:** практическое

**Цель практического занятия:**

- Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.

- Учебные цели- освоение навыков постановки диагноза и тактики ведения пациентов с амилоидозом почек (целенаправленный сбор анамнеза, проведение объективных и лабораторно-инструментальных обследований), назначение современной терапии.

- Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовые задания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. ХБП
	2. Нефротический синдром

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен***

Знать:

* Дифференциальную диагностику
* Методы консервативного лечения.
* Показания и противопоказания к гемодиализу.

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

1. Отличить анурию от острой задержки мочи при объективном исследовании больного путем дополнительных методов исследования.
2. Интерпретировать результаты биохимических исследований крови (электролитный состав КЩР, гиперазотемия).
3. Своевременно выявлять нарушения гомеостаза при амилоидозе почек .
4. Назначить рациональную медикаментозную терапию в зависимости от этиологии заболевания и определить показания к гемодиализу.

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:- проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:** **Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт: умеет**- правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного с амилоидозом почек;- провести объективное исследование больного;- оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;- назначить индивидуализированное лечение. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмРентген рисунок легкихВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентовФормировать ПК 12 | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Опрос пройденного материала  | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ  | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Мотивация к изучению новой темы  | Активизация умственной деятельности студентов, развивать критическое мышление | Демонстрирование ситуации | Свободно участвуют в обсуждении, умение работать в команде |  | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал (Прил. 2) | 10мин |
| 4 | Изложение новой темы  | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Показать  | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях  | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. | Решение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень уровневых задач (Прил.3.) | 10мин |
| 6 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Коррекция заданных вопросов | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы.Формироватьпк13 пк14 | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 5 мин |
|  | перемена |  |  |  |  |  |  | 10мин |

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная:**

1. Нефрология: (учебное пособие для послевуз. образования) / под. ред. Е.М. Шилова. – Изд. 2-е, испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
2. Нефрология: руководство для врачей / (Ю.Г. Аляев, А.В. Амосов, С.О. Андросова и др.); под ред. Тареевой И.Е. – (2-е изд., перераб. и доп.). – М. : Медицина, 2000.
3. Рябов С.И. Нефрология: руководство для врачей – СПб.: Спецлит, 2000.
4. Внутренние болезни: Учебник в 2 т. / Под ред. А.И. Мартынова, Н.А. Мухина, В.С. Моисеева, А.С. Галявича. – 3-е изд., испр. – М., ГЭОТАР-Медиа, 2005.
5. Госпитальная терапия: Учеб. пособие / В.Н. Саперов, И.Б. Башкова, Т.Н. Маркова, В.В. Дубов, О.П. Чепурная. Чебоксары: Изд-во Чуваш. ун-та, 2005.

**Дополнительная:**

1. Введение в нефрологию / Ю.В. Наточин, Н.А. Мухин. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 160 с.
2. Диагностика и лечение болезней почек. Руководство для врачей / Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., Козловская Л.В. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
3. Клиническая нефрология. Руководство / Батюшин М.М. – Элиста: Джангар, 2009.
4. Клиническая нефрология / В.М. Арутюнян, Е.С. Микаелян, А.С. Багдасарян. – Ереван: Гитутюн, 2000.
5. Нефрология: основы доказательной терапии: (учеб. пособие) / М.М. Батюшкин; под ред. В.П. Терентьева. – Ростов н/Д.: Феникс, 2005.
6. Нефрология в терапевтической практике / Чиж А.С., Петров С.А., Ящиковская Г.А. и др.; Под общ. ред. Чижа А.С. – 3-е изд. доп. – Минск: Вышэйш. шк., 1998.
7. Нефрология. Ключи к трудному диагнозу / Батюшин М.М. – Элиста: Джангар, 2007.
8. Нефрология. Национальное руководство / Под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
9. Рациональная фармакотерапия в нефрологии / Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М., Гордовская Н.Б. и др. Под общ ред. Мухина Н.А,. Козловской Л.В, Шилова Е.М. – М.: Литтерра, 2006.
10. Руководство по нефрологии / под ред. Р.В. Шрайера; пер. с англ. под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
11. Николаев А.Ю. Хроническая почечная недостаточность: клиника, диагностика и лечение // РМЖ. – т. 8. - № 3. – 2000. – с. 138-142.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

1. Характерная макроскопическая картина почки при амилоидозе:

A) белая почка B) почка уменьшена в размере C) капсула снимается с трудом D) поверхность бугристая E) корковый слой не расширен

{Правильный ответ}=A

2. Показанием к назначению гемодиализа служит:

A) стабильная артериальная гипертензия B) повышение уровня креатинина в крови более 1,2 ммоль/л C) выраженные отеки

D) прогрессирующее снижение зрения E) инфекционные осложнения

{Правильный ответ}=B

3. Основной патогенетический механизм отечного синдрома при амилоидозе:

A) гипопротеинемия B) гиперволемия C) гиперкалиемия D) гиперальдостеронизм E) повышение проницаемости капилляров

{Правильный ответ}=A

4. Изменения в мочевом осадке на ранних стадиях амилоидоза:

A) цилиндрурия B) бактериурия C) протеинурия-лейкоцитурия D) гематурия-цилиндрурия E) гематурия

{Правильный ответ}=A

5. Проба по Нечипоренко позволяет оценить:

A) величинуканальцевойреабсорбции B) степень гематурии и цилиндрурии C) величину клубочковой фильтрации

D) величину относительной плотности мочи E) величину протеинурии

{Правильный ответ}=B

6. Основную часть белка, выделяющуюся за сутки с мочой приамилоидозе, составляют:

A)альфа-1-глобулины B)альфа-2-глобулины C)гамма-глобулины D)альбумины E)бетта-глобулины

{Правильный ответ}=D

7. Механизм развития первичного амилоидоза почек:

A)наследственный фактор B)токсическое воздействие солей тяжелых металлов C)грипп

D)влияние длительного инфекционного процесса E)токсическое воздействие лекарственных препаратов

{Правильный ответ}=A

8. Пациент М., поступил в отделение с массивными отеками ног, брюшной стенки, лица. При обследовании: суточная протеинурия 9 г/л. В анамнезе: в течение 8 лет болеет бронхоэктатической болезнью. Выберите наиболее вероятный диагноз:

A) Гломерулонефрит B) Вторичный амилоидоз C) Пиелонефрит D) Опухоль почки E) Интерстициальный нефрит

{Правильный ответ} = B

9. Укажите заболевание, которое наиболее часто сопровождается развитием вторичногоамилондоза почек:

A) Опухоль желудка B) Гнойный бронхит с бронхоэктазами C) Лимфогранулематоз D) Мочекаменная болезнь E) Поликистоз почек.

{Правильный ответ} = B

10. У пациентки, 45 лет ведущий мочевой синдром в виде макрогематурии. Выберите заболевание, для которого макрогематурия НЕХАРАКТЕРНА:

A) Инфаркт почек B) Поликистоз почек C) Острый нефрит D) Амилоидоз почек E) Почечная колика

{Правильный ответ} = D

|  |
| --- |
|  |

**Ситуационные задачи**

|  |
| --- |
| 1.Больная В, 57 лет. 20 лет страдает ревматоидным артритом. Проводилось лечение преднизолоном, препаратами золота, нестероидными противоспалительными препаратами. В течение последнего года проявления суставного синдрома уменьшились. В II-2002 г впервые выявлена протеинурия 1,3 г/л, эритроцитурия до 5-10 в п/зр. В V-2002 г появились отеки ног. Для уточнения характера поражения почек поступила в клинику. При поступлении состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски. Отеки голеней, стоп. Ульнарная девиация кистей. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 80 уд/мин. АД 100/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги, плотная. Лабораторные данные: Hb 140 г/л, СОЭ 64 мм/ч, тр 483х109/л, общ. белок 42 г/л, альб 19 г/л. АСТ 10 МЕ, АЛТ 12 МЕ, креатинин 20 мкмоль/л, протеинурия 8,2 г/л, эритроцитурия 10-12 в п/зр. 1. Ваш диагноз?
2. Между какими заболеваниями в первую очередь следует проводить дифференциальный диагноз?
3. Какие еще лабораторные исследования необходимо провести больной?
4. Какой наиболее достоверный способ диагностики поражения почек в данном случае и есть ли к нему противопоказания?

2. Мужчина 21 года госпитализирован с жалобами на выделение темной красноватой мочи. Больной недавно выздоровел после футбольной травмы колена, имевшей место 3 мес назад, и за день до поступления в больницу впервые после травмы колена провел энергичную тренировку. Утром в день поступления он проснулся с болью в мышцах и указанными выше изменениями цвета мочи. При физикальном обследовании существенных отклонений не выявлено, за исключением болезненности мышц. Анализ мочи: коричневато-красный цвет, рН 5,0, удельный вес 1020, кровь по мочевым диагностическим полоскам, отсутствие глюкозы, кетоновых тел и билирубина. При микроскопическом исследовании мочи выявляются небольшой аморфный осадок и 3 или 4 зернистых цилиндра при отсутствии эритроцитов.1. Ваш предположительный диагноз?
2. Тактика ведения больной?
 |

**Содержание темы.**

Амилоидный нефроз (синонимы: амилоидоз почек — amiloidosis renum; амилоидная дистрофия почек) — одно из проявлений общего заболевания — амилоидной болезни или амилоидоза. Чаще наблюдается у мужчин среднего возраста и занимает значительное место в структуре почечных заболеваний (составляет от 6 до 9,1 %). Различают амилоидоз генетический (наследственный), первичный и вторичный.

**Этиология и патогенез**

Генетический амилоидоз является следствием наследственных дефектов ферментных систем, участвующих в синтезе белка.

Первичный амилоидоз встречается редко; этиология его не установлена. Вторичный амилоидоз возникает на фоне выраженных нарушений белкового обмена, чаще — в результате хронических инфекций (туберкулез, сифилис, малярия, длительные нагноительные процессы в легких, остеомиелит). Реже наблюдается развитие амилоидоза почек при деформирующем полиартрите, лимфогранулематозе, актиномикозе, миеломной болезни. В основе амилоидоза лежит своеобразное нарушение белкового обмена, приводящее к образованию особого вещества — амилоида, который у здоровых людей не встречается. Амилоид является глюкопротеидом. 96–98 % амилоида составляет белковый компонент, в котором преобладает Гамма-глобулин.

Хроническое воздействие инфекции и токсических веществ приводит к изменению процесса синтеза белка и образованию видоизмененных белков. В ответ на это в организме включаются механизмы аутоиммунитета и начинают образовываться антитела к собственным видоизмененным белкам.

Образуются комплексы антиген+антитело в виде специфической плотной амилоидной субстанции, которая откладывается в различных органах. При первичном амилоидозе субстанция откладывается вокруг коллагеновых волокон, при вторичном — периретикулярно. Поэтому при первичном амилоидозе чаще поражаются пищеварительный тракт, миндалины, кожа, поперечнополосатая мускулатура, сердце, нервы, крупные сосуды, а при вторичном — паренхиматозные органы, а в них раньше всего мелкие сосуды.

При этом амилоидная субстанция сначала откладывается субэндотелиально, а затем распространяется на периферию сосуда, переходя в дальнейшем на соседнюю соединительную ткань. По частоте поражения амилоидом органы и системы можно расположить в следующем порядке: селезенка, почки, надпочечники, печень, желудочно-кишечный тракт, лимфатические узлы, поджелудочная железа, предстательная железа и т. д.

**Патологическая анатомия**

Наибольшие изменения обнаруживают в селезенке, почках, печени, надпочечниках, желудочно-кишечном тракте. Реже находят изменения в лимфатических узлах и других органах. Почки увеличены в размерах, плотной консистенции, серого цвета, имеют сальный оттенок на разрезе («большая сальная почка»). При гистологическом исследовании видны отложения амилоида в сосудистой стенке, под эндотелием петель клубочков и мелких сосудов.

Капиллярные петли запустевают, клубочки замещаются глыбками амилоида или соединительнотканным рубчиком. Одновременно наблюдаются дистрофические изменения эпителия канальцев. В далеко зашедших случаях процесс приводит к образованию амилоидно-сморщенной почки.

**Клиническая картина**

Чаще встречается вторичный амилоидоз почек. В его течении можно выделить три стадии:

 • начальная (протеинурическая или альбуминурическая) стадия;

 • нефротическая (отечная) стадия

 • азотемическая стадия.

Клиническая симптоматика вторичного амилоидоза во многом зависит от основного заболевания, явившегося его причиной (туберкулез, сифилис, бронхоэктатическая болезнь и т. д.), а также от отложения амилоида в других органах.

В начальный период отсутствуют какие-либо характерные для поражения почек жалобы и признаки, устанавливаемые при физическом обследовании больных. На первый план выступают симптомы основного заболевания. В этот период изменения в почках не оказывают существенного влияния на общее состояние больного. Лишь исследование мочи позволяет выявить небольшую протеинурию (от сотых до десятых промилле), периодическую эритроцитурию, которая иногда обнаруживается лишь при количественном исследовании осадка мочи по методу Каковского–Аддиса. Кроме того, в моче определяются единичные цилиндры (гиалиновые, зернистые, восковидные) и лейкоциты. Иногда уже в этот период незначительно снижается почечный плазмоток и клубочковая фильтрация.

В ряде случаев фильтрация почечных клубочков повышена, наблюдается полиурия и никтурия. Отмечается умеренное ускорение СОЭ в результате преобладания в крови глобулиновой фракции.

Протеинурическая стадия может продолжаться от 6 месяцев до 5 лет. Она имеет более длительное течение при нагноительных заболеваниях и укорачивается при туберкулезе.

В нефротической стадии симптомы основного заболевания отходят на второй план, а преобладает клиническая картина нефротического синдрома с характерной триадой: протеинурией, отеками, гипо- и диспротеинемией, гиперлипидемией. Отеки могут развиться постепенно или остро. Их появление может быть спровоцировано интеркуррентной инфекцией, охлаждением, операцией, травмой, приемом кортикостероидных гормонов, вакцинацией, обострением основного заболевания. Лицо больного становится бледным и одутловатым. Вначале отеки локализуются на стопах и голенях, затем на бедрах, пояснице, половых органах. Позже появляется отечная жидкость в плевральной, брюшной и других полостях.

Нарастает альбуминурия (до 10–30 %), причем количество белка в моче подвержено весьма значительным колебаниям в течение суток и при повторных исследованиях. Среди белков мочи преобладают глобулины, особенно их крупнодисперсные фракции. Отмечается высокое содержание Гамма-гликопротеинов и Альфа-липопротеинов в моче. В осадке мочи обнаруживают небольшуюэритроцитурию, цилиндрурию и нередко лейкоцитурию. Кроме того, отмечается большое количество холестеринэстеров в осадке мочи, свидетельствующее о присоединении к амилоидозу дистрофических изменений канальцев — вторичного липоидного нефротического синдрома. В этот период заболевания отмечаются олигурия и никтурия. Снижается фильтрационная функция почек, очевидно из-за гипотонии, обусловленной поражением надпочечников. Вследствие присоединения липоидного нефроза повышается реабсорбционная функция. Наблюдается гипопротеинемия с характерным сдвигом в сторону преобладания глобулинов (альбумино-глобулиновый коэффициент уменьшается до 1,0 и ниже), а среди них — Альфа-2- и Гамма-глобулинов. Может наблюдаться гиперхолестеринемия. Иногда в крови обнаруживается умеренное повышение содержания креатинина, мочевины и остаточного азота, а также умеренная анемия и нейтрофильный лейкоцитоз. СОЭ всегда ускорена. Могут наблюдаться небольшие изменения глазного дна.

Белково-углеводная функция печени нарушена. Развивается желудочно-кишечная диспепсия. Селезенка плотная. Третий (азотемический) период в течение вторичного амилоидоза почек характеризуется развитием хронической почечной недостаточности в результате сморщивания клубочков (амилоидно-сморщенная почка). Толчком к развитию уремии могут явиться интеркуррентные заболевания, травмы, тромбоз почечных сосудов и др.

В этой стадии болезни усиливается желудочно-кишечная диспепсия (тошнота, рвота, понос). Снижаются концентрационная и фильтрационно-реабсорбционная функции почек. Наблюдаются полиурия, гипоизостенурия. Остаточный азот не превышает 100 мг. Артериальное давление в пределах нормы или незначительно повышено. Отеки остаются только на ногах и лодыжках. Уровень холестерина снижается до нормы. Усиливается анемия. Из-за накопления глобулинов и фибриногена в клубочках на фоне замедления почечного кровотока может развиться осложнение в виде тромбоза почечных вен. При этом быстро уменьшается диурез, нарастает гематурия, остро развиваются гипертония и азотемия.

В этой стадии болезни может наступить смерть больного вследствие азотемической уремии или других осложнений (гнойно-септический процесс, пневмония, гнойный перитонит, тромбоз почечных вен, рожистое воспаление, абсцесс легкого и т. д.). Первичный амилоидоз относится к сравнительно редким заболеваниям. Его клинические проявления определяются локализацией отложения амилоида, функциональными нарушениями и тромбозами сосудов, возникающими в соответствующих органах. Начальные его стадии могут протекать под маской злокачественных новообразований, цирроза печени, сердечно-сосудистой недостаточности и др. Это затрудняет диагностику заболевания. Для первичного амилоидоза нехарактерно отложение амилоида в почках в ранние сроки заболевания. Поражение почек чаще возникает не в начале болезни, а присоединяется в более поздние сроки. Поэтому прижизненная диагностика первичного амилоидоза почек трудна и требует всего арсенала диагностических средств.

Генетический (наследственный, семейный) амилоидоз имеет свою географию — наибольшее его распространение отмечается в странах Средиземноморского бассейна. У нас в стране наблюдаются единичные случаи заболевания. Генетический амилоидоз начинается в первые два-три десятилетия жизни больного.

**Клиническая картина** полиморфна, в ней выделяют 3 синдрома:

 • нефропатический, протекающий с поражением почек;

 • нейропатический, характеризующийся преимущественным поражением нервной системы;

 • кардиопатический, проявляющийся изменениями со стороны сердца.

Клиническая картина генетического амилоидоза характеризуется лихорадкой, отеками, протеинурией, анемией, суставными и кожными изменениями, миальгиями, поражением желудочно-кишечного тракта (боли, диспепсические расстройства). Мочевой синдром может предшествовать перечисленным проявлениям заболевания или, наоборот, появляться значительно позже. У больных выявляются диспротеинемия, ускорение СОЭ. Кровяное давление у больных обычно нормальное и нередко не повышается даже в стадии хронической почечной недостаточности. Причиной этого, скорее всего, является амилоидоз надпочечников. Изменения глазного дна отсутствуют или выражены слабо. Отмечается относительно раннее снижение почечного кровотока и клубочковой фильтрации. У многих больных отмечается увеличение печени и селезенки за счет отложения амилоидной субстанции в этих органах. Функции печени нарушены.

**Диагноз и дифференциальный диагноз**

При выраженной клинической картине диагноз амилоидных почек сравнительно не труден. В его пользу говорят выраженная протеинурия, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, холестеринемия, наличие у больного хронических нагноительных очагов в органах и тканях, коллагенозов, сифилиса, туберкулеза и др., а также увеличенные печень и селезенка, диспепсические расстройства и другие признаки амилоидоза поражения различных органов.

Труднее диагностировать заболевание в его ранней стадии, проявляющейся лишь небольшой альбуминурией. Дифференциальной диагностике помогают учет этиологических факторов, а также пробы с красками: конгорот, а чаще — метиленовый синий — 1 мл 1%-ного раствора последнего вводят больному подкожно. После этого в течение 5–6 ч каждый час берут порции мочи. В норме все они оказываются окрашенными в зеленый цвет. При амилоидозе почек изменение цвета мочи отсутствует или оно незначительное. Облегчает диагноз биопсия почек, а также выявление амилоидной субстанции в других органах. В отечном периоде амилоидоз почек крайне трудно дифференцировать с липоидным нефрозом и нефротической формой хронического диффузного гломерулонефрита. В пользу амилоидного нефроза говорят наличие хронических очагов инфекции в организме и признаки отложения амилоидной субстанции в других органах, результаты проб с красками. Для дифференциации с липоидным нефрозом существенное значение имеет обнаружение постоянной, хотя и небольшой гематурии, признаков снижения фильтрационной функции почек, а также гиперГаммаглобулинемия. Большое значение имеет биопсия почек. Кроме того, уточнить диагноз помогают результаты рентгенологических и радиоиндикационных методов исследования.

**Течение и прогноз**

Течение заболевания, прогрессирующее с исходом в амилоидно-сморщенную почку и хроническую почечную недостаточность. Случаи выздоровления крайне редки, они обусловлены успешной своевременной терапией основного заболевания, вызвавшего развитие амилоидоза почек. Прогноз всегда очень серьезен. Он зависит от течения основного заболевания и возможности его радикального лечения. Прогноз первичного и генетического амилоидоза неблагоприятен. Больные часто умирают от хронической почечной недостаточности или от вторичных осложнений (гнойно-септические процессы, тромбоз почечных вен, рожистое воспаление, пневмонии и др.). Непосредственная причина смерти определяется преимущественной локализацией амилоидных масс и степенью функциональных нарушений пораженных органов

**Профилактика и лечение**

Профилактика вторичного амилоидоза почек сводится к раннему выявлению и адекватному лечению заболеваний, которые могут стать причиной его развития. На успех в лечении амилоидоза можно рассчитывать лишь в случаях устранения вызвавшей его развитие причины и отсутствия грубых изменений в органах.

**Лечение** включает диету, щадящий режим, санацию очагов инфекции, назначение патогенетических и симптоматических средств. Щадящий режим предусматривает исключение тяжелой физической нагрузки, охлаждения и воздействия токсических факторов. Женщинам, больным амилоидозом, противопоказана беременность. В начальной стадии заболевания показана малобелковая диета (0,7 г/кг) с повышенным содержанием углеводов, главным образом за счет крахмалистых блюд. Длительное (месяцы, годы) применение такой диеты может способствовать резорбции амилоидных масс и тормозить дальнейшее развитие патологического процесса. Диета больных в нефротической стадии, в связи со значительной потерей белка, должна быть полноценной, в первую очередь в отношении содержания белка (1,5 г белка на 1 кг веса больного). Рекомендуются главным образом белки мяса, яиц, молочных продуктов. Жиры и углеводы — в обычных количествах (60–70 г жиров и 450–500 г углеводов в сутки).

Широко используются в любом виде овощи и фрукты, особенно содержащие много витамина С (черная смородина, отвар шиповника, земляника), а также калийные соли (картофель, капуста, сливы, абрикосы, урюк, апельсины, бананы, инжир). В период больших отеков употребление поваренной соли противопоказано, кроме того, ограничивается прием жидкости (оно должно соответствовать количеству выделенной за предыдущие сутки мочи). Санация очагов хронической инфекции должна проводиться консервативными методами, а при отсутствии эффекта — хирургическим путем. При назначении антибиотиков и химиопрепаратов следует учитывать, что больным противопоказаны антибиотики, обладающие нефротоксичностью.

При лечении туберкулеза у больных амилоидозом почек следует учитывать, что им противопоказаны такие препараты, как ПАСК, тибон, циклосерин. Из средств патогенетической терапии применяют десенсибилизирующие препараты (димедрол, диазолин, пипольфрен, супрастин и др.), а также резохиновые производные, аскорбиновую кислоту, кислород.

Симптоматические средства чаще используют для борьбы с нефротическим синдромом: переливания нативной и сухой плазмы, плазменного альбумина; диуретические средства (альдактон, гипотиазид, урегит, лазикс, раствор маннита). Для устранения гипертонии следует применять гипотензивные препараты, которые не ухудшают функции почек (альдомет, допегит, эуфиллин, папаверин, дибазол и др.). При признаках сердечной недостаточности назначают сердечные гликозиды в обычной дозировке. В случае анемии рекомендуются переливания цельной крови, назначение витаминов группы В и препаратов железа. Лечение азотемической стадии заболевания аналогично таковому при почечной недостаточности различной этиологии (см. раздел «Азотемическая уремия»). Санаторно-курортное лечение (Байрам-Али) рекомендуется в начальной и нефротической стадиях амилоидоза почек при отсутствии противопоказаний со стороны других органов и систем.

**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_  **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2022 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка практического занятия №8

на тему: Нефротический синдром

по дисциплине: **«Внутренние болезни 3»**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«Нефротический синдром**»** (50мин) **Актуальность** темы**:** Нефротический синдром (НС) — клинико-лабораторный симптомокомплекс, клинически характеризующийся периферическими или генерализованными отеками вплоть до асцита и анасарки, а лабораторно — протеинурией более 3 г/сут или более 50 мг/кг/сут, гипопротеинемией, гипоальбуминемией (ниже 30 г/л), диспротеинемией, гиперлипидемией.

**План занятия:**

1. Определение нефротического синдрома. Классификация.

2. Этиология и патогенез нефротического синдрома

3. Симптомокомплекс нефротического синдрома. Патогенез нефротических отёков.

4. Диагностика и дифференциальный диагноз нефротического синдрома.

5. Показания к биопсии почек при нефротическом синдроме.

6. Терапия нефротического синдрома.

**Задачи:**

1. Уметь дать общую характеристику и привести классификацию амилоидоза почек.

2. Знать этиологию, уметь объяснить патогенез амилоидоза почек, дать его классификацию и характеристику, привести осложнения и исходы.

3. Уметь диагностировать формы амилоидоза почек на основании микроскопической картины.

4. Уметь объяснить этиологию и патогенез амилоидоза почек, дать его классификацию и морфологическую характеристику, привести осложнения и исходы.

5. Уметь объяснить этиологию и морфогенез амилоидоза почек, дать классификацию стадий и морфологическую характеристику исходов.

6. Знать классификацию, механизмы развития амилоидоза почек. Уметь провести клинико-анатомические сопоставления при различных формах. Макро- и микроскопическая характеристика, принципы коррегирующей терапии.

 **Вид занятия:** практическое

**Цель практического занятия:**

- Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.

- Учебные цели- ознакомить с классификацией, этиологией, патогенезом, особенностями клиники, диагностики, дифференциальной диагностики нефротического синдрома с последующим определением тактики лечения.

- Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовые задания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. ХБП
	2. Амилоидоз почек

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен***

Знать:

1. Анатомо-физиологические особенности мочевыделительной системы;

2. Методы исследования мочевыделительной системы;

3. Семиотика заболеваний мочевыделительной системы;

4. Процессы мочеобразования и выделения;

5. Механизм действия лекарственных препаратов.

6. Фармакодинамику ведущих препаратов (ГКС, ингибиторы АПФ, диуретики, иммуносупрессивные препараты).

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

1. Собрать целенаправленный анамнез (с выявлением провоцирующих и предрасполагающих факторов).

2. Обследовать больного с оценкой данных объективного исследования, выделения признаков поражения почек.

3. Проводить исследования функционального состояния органов и систем, степень нарушения их функций:

- студент должен продемонстрировать практические навыки обследования больного с заболеваниями почек (оценить физическое развитие, пальпация живота, измерение АД, наличие отёчного синдрома);

- студент должен уметь интерпретировать данные общего анализа мочи, анализа мочи по Нечипоренко, пробы по Зимницкому, клиренса по эндогенному креатинину, УЗИ почек, ЭУ, МЦУГ, почечной ангиографии, назначить необходимые обследования по дополнительнымтестам**;**

4. Выделять основные клинические синдромы, оценивать тяжесть состояния.

5. Проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, сопровождающимися развитием отёчного, гипертензионного синдрома, гематурией.

6. Назначить необходимое обследование по дополнительным тестам, включая рентгенологическое исследование, УЗИ. Определять показания и противопоказания к проведению биопсии почек.

7. Интерпретировать полученные данные, начиная с анамнеза.

8. Обосновать клинический диагноз, формулировать согласно классификации.

9. Назначать адекватную этиотропную терапию и лечебное питание, патогенетическую, посиндромную терапию.

10. Прогнозировать исход заболевания, отметить индивидуальность конкретного случая.

11. Составить план диспансерного наблюдения, этапы лечения.

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:- проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:** **Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт: умеет**- правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного с нефротическим синдромом;- провести объективное исследование больного;- оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;- назначить индивидуализированное лечение. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмРентген рисунок легкихВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентовФормировать ПК 12 | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Опрос пройденного материала  | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ  | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Мотивация к изучению новой темы  | Активизация умственной деятельности студентов, развивать критическое мышление | Демонстрирование ситуации | Свободно участвуют в обсуждении, умение работать в команде |  | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал (Прил. 2) | 10мин |
| 4 | Изложение новой темы  | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Показать  | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях  | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. | Решение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень уровневых задач (Прил.3.) | 10мин |
| 6 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Коррекция заданных вопросов | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы.Формироватьпк13 пк14 | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 5 мин |
|  | перемена |  |  |  |  |  |  | 10мин |

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная:**

1. Нефрология: (учебное пособие для послевуз. образования) / под. ред. Е.М. Шилова. – Изд. 2-е, испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
2. Нефрология: руководство для врачей / (Ю.Г. Аляев, А.В. Амосов, С.О. Андросова и др.); под ред. Тареевой И.Е. – (2-е изд., перераб. и доп.). – М. : Медицина, 2000.
3. Рябов С.И. Нефрология: руководство для врачей – СПб.: Спецлит, 2000.
4. Внутренние болезни: Учебник в 2 т. / Под ред. А.И. Мартынова, Н.А. Мухина, В.С. Моисеева, А.С. Галявича. – 3-е изд., испр. – М., ГЭОТАР-Медиа, 2005.
5. Госпитальная терапия: Учеб. пособие / В.Н. Саперов, И.Б. Башкова, Т.Н. Маркова, В.В. Дубов, О.П. Чепурная. Чебоксары: Изд-во Чуваш. ун-та, 2005.

**Дополнительная:**

1. Введение в нефрологию / Ю.В. Наточин, Н.А. Мухин. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 160 с.
2. Диагностика и лечение болезней почек. Руководство для врачей / Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., Козловская Л.В. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
3. Клиническая нефрология. Руководство / Батюшин М.М. – Элиста: Джангар, 2009.
4. Клиническая нефрология / В.М. Арутюнян, Е.С. Микаелян, А.С. Багдасарян. – Ереван: Гитутюн, 2000.
5. Нефрология: основы доказательной терапии: (учеб. пособие) / М.М. Батюшкин; под ред. В.П. Терентьева. – Ростов н/Д.: Феникс, 2005.
6. Нефрология в терапевтической практике / Чиж А.С., Петров С.А., Ящиковская Г.А. и др.; Под общ. ред. Чижа А.С. – 3-е изд. доп. – Минск: Вышэйш. шк., 1998.
7. Нефрология. Ключи к трудному диагнозу / Батюшин М.М. – Элиста: Джангар, 2007.
8. Нефрология. Национальное руководство / Под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
9. Рациональная фармакотерапия в нефрологии / Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М., Гордовская Н.Б. и др. Под общ ред. Мухина Н.А,. Козловской Л.В, Шилова Е.М. – М.: Литтерра, 2006.
10. Руководство по нефрологии / под ред. Р.В. Шрайера; пер. с англ. под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
11. Николаев А.Ю. Хроническая почечная недостаточность: клиника, диагностика и лечение // РМЖ. – т. 8. - № 3. – 2000. – с. 138-142.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

1. Проба Реберга отражает… функцию почек:

A) концентрационную B) фильтрационную C) выделительную D) резорбционную E) кроветворную

{Правильный ответ}=B

2. Препарат выбора при нефротическом синдроме годичной давности, обусловленный хроническим гломерулонефритом:

A) делагил B) преднизолон C) плаквенил D) индометацин E) азатиоприн

{Правильный ответ}=B

3. Заболевание, редко являющееся причиной нефро­тического синдрома:

A)амилоидоз почек B)хронический гломерулонефрит C)диабетический гломерулосклероз D)миеломная болезнь E)хронический пиелонефрит

{Правильный ответ}=E

4. Снижение клубочковой фильтрации почек выявляется пробой ...

A) Нечипоренко B)Зимницкого C)Реберга D)Аддиса-Коковского E)Амбюрже

{Правильный ответ}=C

5. При нефротическом синдроме гепарин применяется с целью ... .

A)уменьшения внутрисосудистой коагуляции B)уменьшения гипертромбоцитоза C)уменьшения отеков

D)повышения внутрисосудистой коагуляции E)противовоспалительного эффекта

{Правильный ответ}=A

6. Пациент, 26 лет имеет нефротический синдром годичной давности, обусловленный хроническим гломерулонефритом, АД в пределах 140/85 мм.рт.ст, уровень креатинина 0,091 мкмоль/л. Выберите наиболее существенное обоснование для назначения преднизолона в качестве препарата патогенетической терапии:

A) Потому что молодой возраст B) Потому что имеется тенденция к подъему АД C) Потому что длительность нефротического синдрома менее 2 лет

D) Потому что сохранена функция почек E) Потому что других вариантов патогенетической терапии нет

{Правильный ответ} = C

7. Назначение глюкокортикостероидов эффективно и показано для лечения нефротического синдрома у больных:

A) Сахарным диабетом B) Лекарственной болезнью C) Туберкулезом D) С выявленной опухолью почки E) С гломерулонефритом

{Правильный ответ} = E

8. Нефротический синдром наиболее часто развивается при:

A) Бруцеллезе B) Дизентерии C) Менингите D) Инфекционном эндокардите E) Пищевой токсикоинфекции

{Правильный ответ} = D

9. Осложнением нефротического синдрома НЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

A) Нефротический криз B) Острая почечная недостаточность C) Периферические флеботромбозы

D) Отек мозга E) Острая надпочечниковая недостаточность

{Правильный ответ} = E

10. Для нефротического синдрома характерны:

1. массивная протеинурия; 2. наличие активных лейкоцитов в моче; 3. цилиндрурия; 4. большое количество эпителиальных клеток в осадке мочи.

Дайте правильный ответ, пользуясь схемой:

А. – 1,2,3; В. – 1,3; С. – 2,4; D. – 4; Е. – 1,2,3,4.

{Правильный ответ} = B

|  |
| --- |
|  |

**Ситуационные задачи**

|  |
| --- |
| ЗАДАЧА №1 Больной Е., 56 лет, предъявляет жалобы на отеки верхних и нижних конечностей, периодически одышку, сердцебиение, боли в суставах кистей рук, голеностопных, коленных суставах, никтурию. Из анамнеза: более 20 лет страдает ревматоидным полиартритом, принимает 30 мг преднизолона в сутки. По данным общего анализа мочи: суточный диурез – 1600 мл, удельный вес – 1008, белок – 2,8 г/л, лейкоциты – 4-7 в поле зрения, эритроциты – 4-5 в поле зрения. Общий анализ крови: нормохромная, нормоцитарная анемия, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, СОЭ = 30 мм/ч. Биохимия крови: глюкоза 4,2 ммоль/л, креатинин 0,088 ммоль/л, мочевина 6,5 ммоль/л, тимоловая проба 6 ед., общий холестерин 6,8 ммоль/л, общий белок 53 г/л. ВОПРОСЫ:1. Поставьте предварительный диагноз больному.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для уточнения характера поражения почек?
3. Скорректируйте лечение ревматоидного полиартрита с учетом поражения почек.

**ОТВЕТЫ К ЗАДАЧЕ №1*** + - 1. У больного имеется нефротический синдром (отеки, протеинурия, гипопротеинемия, гиперлипидемия), связанный, вероятно, с развитием вторичного амилоидоза на фоне длительно существующего хронического воспалительного заболевания – ревматоидного полиартрита.
			2. Помимо обязательных инструментальных методов исследования (УЗИ почек, экскреторная урография, ренография), которые необходимы для исключения иного генеза патологии почек, необходимо верифицировать диагноз амилоидоза с помощью биопсии. Наиболее достоверна пункционная биопсия почек. Возможно также проведение биопсии печени, слизистой десны или прямой кишки.
			3. Необходимо отменить пероральный прием глюкокортикоидов, которые ускоряют прогрессирование амилоидоза, перейти на парентеральное введение. С целью замедления прогрессирования амилоидоза предусмотреть назначение колхицина, цитостатиков, аминохинолиновых производных, унитиола.
 |

**Содержание темы.**

**Нефротический синдром** — это клинико-лабораторный симптомокомплекс, для которого характерны отеки (часто массивные), выраженная протеинурия, превышающая величину 3,5 г в сутки, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, липидурия (жировые цилиндры, овальные жировые тельца в мочевом осадке), повышение свертываемости крови. Изменения стенок клубочковых капилляров, обусловливающие чрезмерную фильтрацию белков плазмы, возникают в результате самых разнообразных процессов, включающих иммунные нарушения, токсические воздействия, нарушения метаболизма, дистрофические процессы и утрату заряда базальной мембраной. Следовательно, нефротический синдром можно рассматривать как результат ряда патологических состояний, приводящих к повышенной проницаемости стенки клубочковых капилляров. В развитии нефротического синдрома ведущую роль играют иммунологические механизмы, однако в ряде случаев иммунный генез его остается не доказанным.
**Причины развития нефротического синдрома**
Первичный нефротический синдром
Липоидный нефроз (идиопатический нефротический синдром у детей, нефропатия с минимальными изменениями).
Мембранозный гломерулонефрит (идиопатический нефротический синдром взрослых).
Другие причины: мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит, мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, фокально-сегментарный гломерулосклероз. Встречаются реже, чем предыдущие, могут наблюдаться и у взрослых, и у детей.
Вторичный нефротический синдром
Инфекционные болезни: постстрептококковый гломерулонефрит, инфекционный эндокардит, вторичный сифилис, лепра, гепатит В, малярия, шистосоматоз, филяриоз и др.
Системные заболевания соединительной ткани, другие заболевания иммунной природы, семейно-наследственные заболевания: системная красная волчанка, ревматоидный артрит, болезнь Шенлейна-Геноха, другие васкулиты, амилоидоз, саркоидоз, сахарный диабет, серповидноклеточная анемия и др.
Лекарственные и токсические воздействия: тяжелые металлы (препараты золота, отравление соединениями ртути), пеницилламин, каптоприл, нестероидные противовоспалительные препараты, рентгено-контрастные средства, антитоксины и др.
Опухоли: лимфогранулематоз, лимфома, лейкоз, карцинома, меланома (паранеопластический нефротический синдром).
Следует отметить, что нефропатия с минимальными изменениями, характерная для детского возраста, может встречаться и у взрослых, причем соотношение детей и взрослых составляет примерно 4 к 1.
Вне зависимости от причины, нефротический синдром имеет общие морфологические проявления, обусловленные массивной протеинурией, развитием реабсорбционной недостаточности канальцев в отношении белка и отражающие структурную перестройку гломерулярного фильтра и канальцевого аппарата. В подоцитах наблюдается вакуолизация, отек цитоплазмы, исчезновение внутриклеточных структур и десквамация клеток с оголением базальной мембраны. В канальцах же находят гиалиновокапельную дистрофию эпителия с его некробиозом, десквамацией, атрофией и кистозным расширением канальцев. Гиалиноз, склероз клубочков и развитие соединительной ткани в интерстиции нередко приводят к картине вторичного сморщивания почек.
**Клинические проявления нефротического синдрома**
Основным клиническим проявлением нефротического синдрома являются отеки, которые могут развиваться как постепенно, так и — у некоторых больных — очень быстро. Вначале они заметны в области век, лица, поясничной области и половых органов, а затем распространяются на всю подкожную клетчатку, нередко достигая степени анасарки. На коже могут образовываться striaedistensae. Появляются транссудаты в серозные полости: гидроторакс, асцит, реже гидроперикард. Больные имеют характерный вид: бледные, с одутловатым лицом и опухшими веками. Несмотря на выраженную бледность больных, анемия обычно лишь умеренная или отсутствует. Если у пациента развивается хроническая почечная недостаточность, анемия становится отчетливой. При асците появляются диспепсические жалобы; у больных с гидротораксом и гидроперикардом наблюдается выраженная одышка. Со стороны сердца может отмечаться приглушенность тонов, появление систолического шума над верхушкой сердца, изменение конечной части желудочкового комплекса на ЭКГ, экстрасистолия, реже — другие нарушения ритма, что при отсутствии других заболеваний сердца можно трактовать как нефротическую дистрофию миокарда, обусловленную гипопротеинемией, электролитными и другими метаболическими нарушениями. СОЭ обычно увеличена, нередко до 50—60 мм за 1 ч. Относительная плотность мочи при недавно развившемся нефротическим синдромом повышена, максимальные ее величины достигают 1030— 1060. Клубочковая фильтрация обычно нормальная или даже увеличена. Осадок мочи скуден, наблюдается небольшое количество гиалиновых, реже жировых цилиндров, иногда жировые тельца, в ряде случаев имеется микрогематурия. Выраженная гематурия может возникать при нефротическом синдроме, развившемся у больных геморрагическим васкулитом, на фоне волчаночной нефропатии или гломерулонефрита.
**Течение и прогноз нефротического синдрома**
Течение и прогноз нефротического синдрома определяются многими факторами: возрастом больных, причиной развития нефротического синдрома, клиническими особенностями нефролатии (прогноз хуже при сочетании нефротического синдрома с артериальной гипертензией, выраженной гематурией), морфологическими особенностями нефропатии, адекватностью проводимой терапии, наличием осложнений. Липоидный нефроз имеет наиболее благоприятный прогноз (особенно у детей) вследствие наклонности к самопроизвольным ремиссиям и обычно хорошей реакции на кортикостероиды, хроническая почечная недостаточность у таких больных развивается редко. Прогноз при первичном мембранозном гломерулонефрите существенно хуже: в пределах 10 лет примерно у трети взрослых пациентов развивается терминальная стадия хронической почечной недостаточности или наблюдается смерть от интеркуррентного заболевания. Прогноз первичного нефротического синдрома, развившегося на фоне других нефропатии, еще менее благоприятен: у значительной части больных в пределах 5—10 лет развивается артериальная гипертензия и прогрессирующая хроническая почечная недостаточность, требующая гемодиализа и/или трансплантации почки. Течение и прогноз вторичного нефротического синдрома определяются не только собственно нефропатией, но и характером и течением основного заболевания.
**Лечение нефротического синдрома**
Больным нефротическим синдромом рекомендуется разумная физическая активность, так как гипокинезия может способствовать развитию тромбозов. Диета назначается бессолевая — поваренная соль ограничивается до 3 г в сутки. Максимально ограничиваются все пищевые продукты, содержащие натрий. Объем вводимой жидкости должен превышать суточный диурез лишь на 20-30 мл. Белок вводится в количестве 1,0 г на 1 кг массы тела в сутки при нормальной общей калорийности рациона. Белок должен обладать высокой биологической ценностью. Введение повышенных количеств белка нецелесообразно, так как это обычно лишь усиливает протеинурию. Пища должна быть богатой калием и витаминами. При появлении почечной недостаточности отеки обычно уменьшаются, тогда больному увеличивают прием соли — чтобы предупредить ее дефицит, и разрешают введение большего количества жидкости (в соответствии с диурезом). Пациентам с азотемией количество белка снижается до 0,6 г/кг массы тела в сутки. Внутривенное введение альбумина с целью повысить содержание белка в плазме дает небольшой эффект, так как практически весь введенный белок выводится через 1—2 сут. с мочой. Однако такое введение оказывается полезным при резистентности к мочегонным, поскольку может способствовать диурезу. Лечение альбумином применяется также у больных с тяжелой ортостатической (гипопротеинемической) гипотензией. При выраженных отеках назначаются диуретики — тиазидовые, петлевые и калийсберегающие. Наиболее эффективны фуросемид и этакриновая кислота, которые можно сочетать с верошпироном или триамтереном. Иногда диуретический эффект наступает только при значительном увеличении дозы (например, фуросемид до 1 г), однако при этом также увеличивается опасность ортостатического коллапса и тромбозов. Предложено применять при нефротическом синдроме гепарин и антиагреганты, что особенно целесообразно у больных со склонностью к гиперкоагуляции. Патогенетическое лечение заключается во введении глюкокортикоидов и цитостатиков.
Особенности применения глюкокортикоидов и цитостатиков при невротическом синдроме
Введение глюкокортикоидов наиболее эффективно при липоидном нефрозе у детей или при минимальных изменениях у взрослых, а также мезангиопролиферативном нефрите. Преднизолон назначают в дозе 1-2 мг/кг массы тела. При наступлении ремиссии терапию продолжают в течение 6-8 нед. с последующим медленным снижением дозы и введением поддерживающей дозы в продолжение 1 — 1,5 лет. Терапия цитостатиками назначается при неэффективности преднизолона, а также тем больным, которым не удается снизить высокие дозы глюкокортикоидов, или при наличии противопоказаний к стероидным гормонам. В таких случаях применяют циклофосфан или хлорамбуцил. Однако в клинической практике часто используют сочетание глюкокортикоидов с цитостатиками, что позволяет снизить дозы каждого препарата и уменьшить риск осложнений при их применении. При мембранозном гломерулонефрите глюкокортикоиды значительно менее эффективны, однако сочетание высоких доз преднизолона с цитостатиками позволяет и у части этих больных достигнуть ремиссии и снижает скорость прогрессирования хронической почечной недостаточности. Стероидные гормоны более эффективны у больных без артериальной гипертензии и без выраженной гематурии. Глюкокортикоиды не оказывают влияния на нефротический синдром, развившийся на фоне фибропластического гломерулонефрита, фокально-сегментарного гломерулосклероза и противопоказаны при амилоидозе, диабетической нефропатии и паранеопластическом нефротическом синдроме. Все перечисленное показывает, что уточнение нозологической формы и характера нефропатии важно для решения вопроса о назначении кортикостероидов (а иногда и цитостатиков). Поэтому такому лечению должно предшествовать подробное клиническое обследование больного, включающее при необходимости биопсию почки.