

МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Тема: Амилоидоз почек. Рак почки и мочевого пузыря. Ранняя диагностика

Цель: закрепить знания по диагностике и тактике ведения пациентов с амилоидозом и раком почки на различных этапах оказания медицинской помощи.

Задачи: рассмотреть этиологию и патогенез амилоидоза почек, изучить критерии установления диагноза, основные принципы оказания плановой и неотложной помощи, рациональной терапии, реабилитации и профилактики

Иметь представление об организации медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями мочевыделительной системы, последовательности работы на амбулаторном и стационарном этапах, об основных методах обследования и лечения в соответствии с порядком оказания медицинской помощи пациентам нефрологического профиля.

Ординатор должен знать: основные причины, факторы риска возникновения, развития и прогрессирования амилоидоза, рака почки и мочевого пузыря, наиболее важные аспекты патогенеза амилоидоза и канцерогенеза, современную классификацию амилоидоза, типы амилоидоза, клиническую картину, принципы диагностики, лечения с конкретизацией медикаментозных и немедикаментозных подходов, методы реабилитации.

Ординатор должен уметь: заподозрить наличие, обследовать и диагностировать пациентов с амилоидозом, раком почки, сформулировать диагноз, назначить лечение согласно современным международным, национальным клиническим рекомендациям и протоколам, порядкам и стандартам оказания медицинской помощи по профилю заболевания; разработать программы индивидуальной профилактики и реабилитации.

Ординатор должен владеть: приемами дифференциальной диагностики, навыками индивидуализации назначаемого лечения, реабилитации, профилактики, оказания неотложной помощи при угрожающих жизни состояниях

Учебно-тематический план темы:

Практические занятия – 1 час
Самостоятельная работа – 1 час
Всего – 2 часа

Клиническое практическое занятие включает в себя:

1. Вводный контроль (тесты).
2. Беседа по теме занятий.
3. Клинический разбор пациентов с амилоидозом, раком почки.
4. Интрепретация исследований: общего анализа крови, минерального обмена, содержания креатинина, мочевины, мочевой кислоты, общего белка, белковых

- фракций, эритропоэтина в сыворотке крови, анализа мочи, содержания креатинина в моче, содержания альбумина в моче, данные УЗИ, КТ, МРТ, скинтиграфии почек.
5. Решение клинических задач, представляющих типичные клинические ситуации при амилоидозе почек, паранеопластических нефропатиях, раке мочевого пузыря.

Хронокарта клинического практического занятия	45 мин
Вводное слово преподавателя, контроль посещаемости, результат проверки рефератов	2 мин
Тестирование	4 мин
Обсуждение теоретических вопросов, заслушивание докладов	7 мин
Обсуждение клинической ситуации на примере пациента и / или ситуационной задачи; отработка практических навыков	25 мин
Контроль усвоения (контрольные вопросы)	4 мин
Выставление оценок, преподаватель подводит итог занятия, дает задание на следующее	3 мин

Перечень вопросов для собеседования

1. Определение амилоидоза.
2. Классификация амилоидозов.
3. Клиническая картина амилоидоза почек.
4. Поражение сердечно-сосудистой системы при амилоидозе.
5. Особенности течения амилоидоза, его продолжительность и прогноз.
6. Стадии развития амилоидоза почек.
7. Лечение.
8. Реабилитация больных онкологическими заболеваниями мочевыделительной системы (рак мочевого пузыря, почек).

Самостоятельная работа

Вид работы	Контроль выполнения работы
Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе)	Собеседование
Работа с учебной и научной литературой	Собеседование
Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины	Тестирование

По итогам практического занятия, собеседования, тестирования и решения ситуационных задач ординатор должен освоить следующие компетенции:

* готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10);

* готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в рамках общей врачебной практики (семейной медицины) (ПК-6);

Фонд оценочных средств

Тесты

1. При раке почки (гипернефроме) часто отмечается:

- А. Железодефицитная анемия;
- Б. Пальпируемая опухоль;
- В. Местная болезненность в области почки;
- Г. Гематурия;
- Д. Протеинурия.

2. Какие варианты поражения почек могут быть проявлением паранеопластической нефропатии?

- А. Амилоидоз
- Б. Мембранозная нефропатия
- В. Нефроангиосклероз
- Г. Острая мочекишечная блокада почек
- Д. Гидронефроз

3. Какие положения, касающиеся паранеопластической нефропатии, правильны?

- А. Морфологической основой чаще всего является амилоидоз или мембранозный ГН
- Б. У большинства больных протекает в виде бессимптомной протеинурии
- В. Проявляется нефротическим синдромом, рефрактерным к терапии
- Г. Возможна ремиссия при успешном лечении опухоли
- Д. Протекает с рецидивирующей макрогематурией

4. Какие злокачественные опухоли чаще других осложняются амилоидозом?

- А. Рак желудка
- Б. Лимфогранулематоз
- В. Рак легкого
- Г. Рак почки
- Д. Неходжкинские лимфомы

5. У 23-летнего больного, 4 года страдающего остеомиелитом костей таза, появились отеки, асцит, гидроторакс. При обследовании обнаружены нефротический синдром, гепатоспленомегалия. В крови тромбоцитоз 868000, резко повышен уровень фибриногена. Наиболее вероятен диагноз:

- А. Постинфекционный гломерулонефрит
- Б. Декомпенсированный цирроз печени
- В. Гепаторенальный синдром
- Г. Вторичный амилоидоз с поражением почек
- Д. Миелопролиферативный синдром

6. У 49-летнего больного псориазом в течение 2-х лет наблюдается прогрессирующее поражение крупных суставов. Лечение индометацином оказалось неэффективным. Госпитализирован с жалобами на отеки ног, которые появились месяц назад и не поддавались мочегонным средствам. При обследовании выявлена картина нефротического синдрома, увеличение печени. Какие препараты могут быть использованы для лечения больного?

- А. Преднизолон
- Б. Азатиоприн
- В. Колхицин
- Г. Унитиол
- Д. Диметилсульфоксид

ПК-5

7. Какие ревматические заболевания наиболее часто осложняются амилоидозом?

- А. Системная красная волчанка
- Б. Ревматоидный артрит
- В. Болезнь Бехтерева
- Г. Псориатический артрит
- Д. Узелковый периартериит

8. У 27-летнего армянина, страдающего в течение 15 лет приступами абдоминальных болей, 2 года назад появилась протеинурия с быстрым формированием нефротического синдрома. У кузины пациента аналогичные болевые приступы, дядя умер от почечной недостаточности. Наиболее вероятен диагноз:

- А. Наследственный нефрит
- Б. Периодическая болезнь, наследственный амилоидоз
- В. Системная красная волчанка
- Г. Хронический гломерулонефрит
- Д. Хронический панкреатит

9. Какие положения, касающиеся днализного амилоидоза, верны?

- А. Развивается через 10 и более лет от начала лечения гемодиализом
- Б. Белком-предшественником является -микроглобулин
- В. Определяет прогноз пациента на гемодиализе
- Г. Характеризуется поражением костей, сосудов
- Д. Патогномоничны параорбитальные геморрагические высыпания и макроглоссия

10. Для лечения амилоидоза колхицин назначают в дозе:

- А. 20 - 30 мг в сутки
- Б. 10 мг в сутки
- В. 2 мг в сутки
- Г. 0,5 - 1 мг в сутки

11. Для какой из следующих нозологических форм не характерна гематурия?

- А. Острый нефрит
- Б. IgA - нефрит
- В. Амилоидоз почек
- Г. Синдром Альпорта
- Д. Туберкулез почки

12. У 35-летнего больного на следующий день после перенесенной ангины появились отеки, макрогематурия, повысилась АД. Наиболее вероятный диагноз:

- А. Острый гломерулонефрит
- Б. Острый пиелонефрит
- В. ХГН, обострение
- Г. Апостематозный нефрит
- Д. Амилоидоз почек

13. Какой из перечисленных морфологических признаков:

А. Слияние ножковых отростков подоцитов

Б. Положительная окраска тиофлавином-Т

В. Фибриноидный некроз капиллярных петель, кариорексис наиболее характерен для следующих заболеваний:

1. Волчаночный нефрит

2. Амилоидоз

3. Нефротический синдром детей (липоидный нефроз)

14. Какие из перечисленных состояний:

А. Минимальные изменения

Б. Мембранозный нефрит

В. IgA-нефрит

Г. Ни одно из указанных состояний наиболее соответствует следующим высказываниям:

1. Наиболее частая причина НС у детей

2. Наиболее частая причина НС у взрослых

3. При световой микроскопии биоптата клубочки не изменены

4. При электронной микроскопии выявляются мезангиальные электронноплотные депозиты

5. Отмечается связь со злокачественными опухолями

6. Отмечается хороший прогноз

15. Какой из перечисленных синдромов:

А. Быстро прогрессирующий нефрит

Б. Нефротический синдром

В. Оба указанных синдрома

Г. Ни один из указанных

наиболее соответствует следующим состояниям:

1. Стрептококковая инфекция

2. Геморрагический васкулит

3. Терапия Д-пеницилламином

4. Гранулематоз Вегенера

5. Синдром Гудпасчера

6. Системная красная волчанка

Ситуационные задачи

1. У 19-летнего больного после гриппа появилась стойкая макрогематурия, одышка, кровохарканье. На рентгенограммах грудной клетки - признаки двустороннего симметричного диссеминированного поражения. В течение 2 недель состояние пациента ухудшилось, уровень креатинина крови повысился до 3,7мг%. Наиболее вероятный диагноз:

- А. Постинфекционный гломерулонефрит
- Б. Гранулематоз Вегенера
- В. Синдром Гудпасчера
- Г. Гломерулонефрит при геморрагическом васкулите
- Д. Паранеопластическая нефропатия при бронхогенном раке.

2. 50-летняя больная жалуется на упадок сил и боли в позвоночнике. Уровень гемоглобина крови 65 г/л, протеинурия 22 г в сутки, уровень альбумина сыворотки 43 г/л. Наиболее вероятен диагноз:

- А. ХГН в стадии уремии
- Б. Миеломная болезнь
- В. Вторичный амилоидоз с поражением почек
- Г. Хронический пиелонефрит
- Д. Поликистоз почек

3. 22-летняя женщина поступила с жалобами на лихорадку, слабость, отеки, боли в грудной клетке при дыхании, боли в мелких суставах рук и ног. Заболела 4 месяца назад после родов. При обследовании: температура тела 38,4, пульс 100 в мин., АД 140/90 мм рт.ст., суставы отечные, болезненные. Шум трения плевры, отеки голеней и стоп, диурез 500 мл в сутки. Лабораторные данные: НВ 102 г/л, лейкоциты 3600, тромбоциты 118000, СОЭ 45 мм/час. В анализах мочи: относительная плотность 1014, белок 5 г/л, эритроциты 60-80 в поле зрения, лейкоциты 6-8 в поле зрения. Общий белок 56 г/л, альбумин 27 г/л, креатинин 23мг%, холестерин 220мг%.

3.1. У больной:

- А. Амилоидоз
- Б. Острый нефрит
- В. Гранулематоз Вегенера
- Г. Ревматоидный артрит
- Д. Волчаночный нефрит

3.2. Укажите ведущий нефрологический синдром:

- А. Нефротический синдром
- Б. Хроническая почечная недостаточность
- В. Быстро прогрессирующий нефрит
- Г. Канальцевые дисфункции
- Д. Гематурия

3.3. Тактика ведения больной:

- А. Сделать биопсию почки
- Б. Монотерапия преднизолоном 60 мг/сутки
- В. Назначение преднизолона 60 мг/сут, на фоне которого проводить пульс-терапию преднизолоном и циклофосфаном

Больной 49 лет, инженер. Жалобы на отеки лица, нижних конечностей, слабость, снижение аппетита, одышку при физической нагрузке, головокружение, жажду, периодические поносы. Выяснено, что около 3-х месяцев назад стал отмечать отечность лица по утрам, затем появилась слабость, снижение работоспособности. За последние 3 недели после перенесенного ОРВИ, появились отеки голеней, стоп, жажда, головокружение, одышка при физической нагрузке. Десять лет назад – открытый перелом бедра слева, неоднократно госпитализировался в хирургический стационар по поводу посттравматического остеомиелита, перенес три операции на левом бедре.

Объективно: общее состояние средней тяжести, адинамичен, кожные покровы сухие, бледные, холодные на ощупь. Рыхлые отеки нижних конечностей, пастозность лица. Левая нога на 3 см короче правой, в средней трети бедра – послеоперационные рубцы. Отмечается притупление легочного звука в задне-нижних отделах легких с уровня VII ребра с обеих сторон. Дыхание везикулярное, в области притупления – ослабленное. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. АД – 110/65 мм рт. ст., пульс – 82 уд. в мин. Язык обложен белым налетом. Живот мягкий безболезненный, несколько увеличен в размерах. Определяется притупление в отлогих местах с обеих сторон от срединной линии.

Общий анализ крови: эритроциты - $3,4 \times 10^{12}$; Нв – 100 г/л, цв. показ. – 0,95; лейкоциты – $5,0 \times 10^9$, э-1, п-4, с-61, л-29, м-5, СОЭ-60 мм/час.

Общий анализ мочи: количество – 100,0; цвет – светло-желтый, реакция – кислая; плотность – 1020, сахар – нет, белок – 5,3 г/л, эпителиальные клетки – 2-3 в п/зрения, эритроциты – 0, гиалиновые цилиндры 3-4 в п/зрения.

Креатин крови – 88 мкмоль/л (N 40-150), мочевины – 6,8 (3-7) мкмоль/л.

Задания:

1. Выделите ведущие синдромы.
2. Укажите дифференциально-диагностический ряд заболеваний с учетом ведущих синдромов.
3. Сформулируйте предварительный диагноз.
4. Составьте план обследования.
5. Составьте план лечения.

Контрольные вопросы

1. Определение и сущность амилоидоза
2. Типы и современная классификация амилоидоза.
3. Патогенез амилоидоза.
4. Современные принципы диагностики амилоидоза. Роль биопсии (почек, печени, слизистой прямой кишки, кожи, десны) в диагностике амилоидоза.
5. Принципы лечения амилоидоза.
6. Прогноз. Оценка трудоспособности больных с амилоидозом.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА:

Основная литература:

1. Денисов И.Н., Общая врачебная практика. В 2 т. Т. 1 [Электронный ресурс] : национальное руководство / под ред. акад. РАМН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 976 с. - ISBN 978-5-9704-4164-0 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970441640.html>
2. Денисов И.Н., Общая врачебная практика: национальное руководство: в 2 т. Т. II [Электронный ресурс] / под ред. акад. РАН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 888 с. - ISBN 978-5-9704-3906-7 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446539.html>
3. Основы внутренней медицины [Электронный ресурс] / Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеев, В. С. Моисеев ; под. ред. В. С. Моисеева. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970427729.html>