



Нефрология

Высшее образование

DOCX · PDF

Задач: 1

Вопросов: 12

Сформировано: 29.08.2026, 03:50 МСК · База обновлена: 22.07.2026, 21:43 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

Материалы предназначены для одного покупателя

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

2

Источник материалов - ФМЗА

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

[Официальный сайт fmza.ru](https://fmza.ru) >

3

Ответы можно проверить самостоятельно

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

[Открыть репетиционный экзамен](#) >

4

Состав материалов может обновляться

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

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

Сайт, обновления и поддержка

- medikcase.ru
- Telegram: [@medikcase](https://t.me/medikcase)
- support@medikcase.ru



Сайт



Telegram

Ситуационная задача 0002

Образование: Высшее образование | Специальность: Нефрология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

70-летняя пациентка поступила в нефрологическое отделение.

1.2. Жалобы

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

1.3. Анамнез заболевания

Около 15 лет страдает артериальной гипертензией, по поводу которой получала эналаприл 10 мг/сут, бисопролол 5 мг/сут. Примерно 5-6 лет выявлена небольшая изолированная протеинурия (0,1-0,3 г/л), которую расценили как проявление гипертонического нефроангиосклероза. В течение последнего года отмечает периодическое снижение артериального давления до 90/60 мм рт. ст. в связи с чем прекратила прием антигипертензивных препаратов. Около полугода назад появились небольшие отеки стоп и нижней трети голеней. Обследована флебологом, диагностирована варикозная болезнь нижних конечностей, хроническая венозная недостаточность 1 степени. Месяц назад в связи с нарастанием отеков обратилась в поликлинику по месту жительства. При обследовании: гемоглобин 108 г/л, тромбоциты 492 тыс., СОЭ 76 мм/ч, протеинурия 3,4 г/л, осадок мочи не изменен; в биохимическом анализе крови креатинин 115 мкмоль/л (СКФ_{СКД-EPI} 41 мл/мин/1,73 м²). Консультирована нефрологом: рекомендована госпитализация в нефрологическое отделение.

1.4. Анамнез жизни

* Перенесенные заболевания и операции: в 24 года аппендэктомия; в 51 год гистерэктомия по поводу миомы матки. Спонтанный (без явных травм, падений) перелом 10-12 ребер справа в 61 год, левого предплечья в 64 г. Около 15 лет страдает артериальной гипертензией.

* Наследственность: у отца в 72 года инфаркт миокарда; у матери в 84 лет инсульт; у сына (47 лет) артериальная гипертензия.

* Профессиональные вредности: отрицает.

* Вредные привычки: не курит, алкоголь не употребляет.

1.5. Объективный статус

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

1. План обследования

Вопрос 1.

Из лабораторных методов исследования в первую очередь необходимо выполнить

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

Правильные ответы:

- 1 - клинический анализ крови**
- 2 - анализ на суточную протеинурию**
- 3 - биохимический анализ крови**
- 4 - общий анализ мочи**

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

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

(1)

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

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

(1)

(2)

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

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

(1)

(2)

(3)

(4)

(5)

(6)

(7)

(8)

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

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

- (1)
- (2)
- (3)
- (4)

Вопрос 2.

Инструментальными методами, которые необходимо выполнить в первую очередь, являются

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

Правильные ответы:

- 2 - электрокардиографическое исследование
- 3 - ультразвуковое исследование почек и органов брюшной полости
- 5 - рентгенография органов грудной клетки
- 6 - эхокардиография и доплерометрия миокарда

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

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

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

- (1)

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

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

- (1)

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

- (1)

Рентгенографическое исследование – один из наиболее информативных методов дополнительного исследования, позволяющий получать довольно точные данные и оценивать изменения состояния органов грудной клетки. При рентгенографии органов грудной клетки применяют прямую, косые и боковые проекции. При этом анализируют состояние легочной

паренхимы, легочный рисунок (получаемый за счет легочной паренхимы, сосудистых и интерстициальных структур) и корни легких, оценивают наличие лимфаденопатии.

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

(1)

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

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

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

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

(1)

2. Диагноз

Вопрос 3.

У данной пациентки ведущим нефрологическим синдромом является

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

Правильный ответ:
2 - нефротический

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

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

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

(1)

(2)

(3)

(4)

Вопрос 4.

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

1. системной красной волчанки
2. системного васкулита

3 системной формы амилоидоза

4. системной склеродермии

Правильный ответ:

3 - системной формы амилоидоза

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

Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / под ред. А. И. Мартынова, Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеева. - 4-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. I. - 784 с. : ил. - DOI:

10.33029/9704-5886-0-VNB-2021-1-784. - ISBN 978-5-9704-5886-0. Глава 27. Амилоидоз почек.

(1)

(2)

(3)

(4)

(5)

(6)

(7)

Нефрология. Клинические рекомендации / под ред. Е.М. Шиловой, А.В. Смирнова, Н.Л. Козловской. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 816 с. ISBN 978-5-9704-3714-8. Глава «АА- и AL-амилоидоз», стр. 306-313.

(1)

(2)

(3)

(4)

(5)

(6)

(7)

(8)

(9)

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

(1)

(2)

(3)

(4)

(5)

(6)

3. План обследования

Вопрос 5.

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

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

Правильный ответ:
1 - амилоида

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

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

(1)

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

(1)

(2)

Вопрос 6.

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

- 1. Aβ2M-
- 2. AL-
- 3. ATTR-
- 4. AA-

Правильный ответ:
2 - AL-

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

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

(1)

(1)

Вопрос 7.

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

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

Правильный ответ:

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

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

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

Подсчёт плазматических клеток и окраска пунктата на амилоид позволяют не только диагностировать амилоидоз, но и дифференцировать первичный и ассоциированный с миеломой варианты AL-амилоидоза. Положительный результат исследования костного мозга на амилоид отмечают у 60% больных этим типом амилоидоза.

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

(1)

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

(1)

(2)

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

(1)

(2)

(3)

(4)

Вопрос 8.

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

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

Правильный ответ:

1 - компьютерную томографию костей

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

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

4. Диагноз

Вопрос 9.

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

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

Правильный ответ:

2 - AL-амилоидоз, ассоциированный с множественной миеломой

Критерии установления диагноза/состояния:

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

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

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

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

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

мкмоль/л, или >2 мг/дл);

* анемия (гемоглобин на 20 г/л ниже нормальных значений или ниже 100 г/л);

* поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, КТ или ПЭТ/КТ;

* при плазмоклеточной инфильтрации костного мозга менее 10% должно выявляться более 1 очага поражения костей для проведения дифференциальной диагностики с солитарной плазмоцитомой с минимальным вовлечением костного мозга).

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

* более 60% плазматических клеток в костном мозге;

* соотношение вовлеченных/невовлеченных СЛЦ сыворотки более 100;

* более 1 очага инфильтрации костного мозга по результатам МРТ: каждый очаг должен быть в диаметре не менее 5 мм.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

(2)

(3)

(4)

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

Вопрос 10.

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

1. гепатоспленомегалию, моторную диарею, гипертрофическую кардиопатию

2. нарушения ритма сердца, ортостатическую гипотензию, инсульт ишемический

3. гипокальциемию, гиперкальциурию, аденому паращитовидной железы

4. гиперкальциемию, почечную недостаточность, анемию, резорбцию костей

Правильный ответ:

4 - гиперкальциемию, почечную недостаточность, анемию, резорбцию костей

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

* гиперкальциемия (сывороточный кальций на 0,25 ммоль/л или на 1 мг/дл превышающий верхнюю границу нормальных значений, или $> 2,75$ ммоль/л, или > 11 мг/дл);

* почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин сыворотки >177 мкмоль/л, или >2 мг/дл);

* анемия (гемоглобин на 20 г/л ниже нормальных значений или ниже 100 г/л);

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

Все названные признаки, характерные для множественной миеломы, выявлены у пациентки.

- (1)
- (2)
- (3)
- (4)
- (5)

5. Лечение

Вопрос 11.

Основной целью лечения AL-амилоидоза является

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

Правильный ответ:

1 - элиминация амилоидогенного клона плазматических клеток

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

Диагностика и лечение AA-и AL-амилоидоза. Национальные клинические рекомендации. Научное общество нефрологов России. 2014

(1)

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

(1)

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

(1)

6. Вариатив

Вопрос 12.

Основной причиной смерти больных AL-амилоидозом при проведении гемодиализа является

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

Правильный ответ:

2 - поражение сердца и сосудов

Поражение сердца и сосудов бывает основной причиной смерти больных амилоидозом при проведении гемодиализа. Постоянный амбулаторный перитонеальный диализ имеет некоторые преимущества перед гемодиализом поскольку нет необходимости в постоянном сосудистом

доступе, меньше риск артериальной гипотензии во время процедуры диализа.

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

(1)