**Vragen NIO-dag glomerulaire ziekten d.d. 2022**

**Deel 4**

1. Maak een indeling van oorzaken van FSGS, en noteer welke kenmerken uit anamnese/voorgeschiedenis/laboratoriumonderzoek/nierbiopsie en aanvullende onderzoek bijdragen aan het stellen (of verwerpen) van de diagnose primaire FSGS.
2. U wordt geconsulteerd over een patiënt met een steroïd resistent nefrotisch syndroom. Het betreft een 19-jarige jongeman. In de familie is vader en de moeder van vader bekend met een status na niertransplantatie. U vermoedt dat er sprake is van een genetische oorzaak. Welke genen komen het meest in aanmerking?

* nefrine en podocine
* IFN2 en TRPC6
* Collageen 4a5 en lamininb2

1. Welke behandeling is eerste keuze voor een patiënt met een steroïd resistent nefrotisch syndroom op basis van een FSGS

* Cyclofosfamide.
* Rituximab
* Tacrolimus

1. Wat is het risico op een recidief FSGS na niertransplantatie bij een patiënt met een steroïd resistent nefrotisch syndroom op basis van een FSGS, met een negatieve familie-anamnese.

* 30%
* 50%
* 70%

1. De huisarts verwijst een 30 jarige patiënte i.v.m een dag bestaande macroscopische hematurie. Zij wordt behandeld met amoxicilline i.v.m een sinds 2 dagen bestaande heftige tonsillitis. Bij onderzoek is de bloeddruk 120/70 mm Hg. Het serum creatinine is 105 umol/l, de proteïnurie bedraagt 3 g/10 mmol creatinine. Een echografie van de nieren laat nieren zien van normale grootte. Wat is de meest waarschijnlijke diagnose.

* C3 nefropathie.
* IgA nefropathie
* Postinfectieuze glomerulonefritis
* Lupus nephritis

1. Zie vraag 5. Stelling: Als blijkt dat er sprake is van een acute nierinsufficiëntie bestaat er een indicatie voor een nierbiopsie < 24 uur. Als dit niet mogelijk is moet “ blind” gestart worden met immunosuppressieve therapie.

* Juist
* Onjuist

1. De meest waarschijnlijk oorzaak van de AKI is bij vraag 5 is:

* Acute tubulusnecrose
* Crescentic glomerulonefritis
* Endocapillaire glomerulonefritis

1. Een nierbiopsie toont mesangiale celproliferatie. In 15% van de glomeruli is er sprake van extracapillaire proliferatie.

Stelling: er is sprake van een snel progressieve glomerulonefritis. De behandeling bestaat uit cyclofosfamide en prednison

* Juist
* Onjuist

1. Histologische afwijkingen zijn geassocieerd met de prognose in IgA nefropathie. Deze ‘’Oxford’’ MEST-C score wordt gebruikt voor de keuze van immunosuppressieve therapie.

* Juist
* Onjuist

1. U controleert een 40-jarige patiënte die bekend is met een IgA nefropathie. De nierfunctie is normaal. De bloeddruk bedraagt 110/65 mmHg met behulp van een ACE remmer en een ARB. De urine eiwit/creat ratio bedraagt 0.9 gram/10mmol creat.

Welke van de onderstaande bewering is juist:

* De combinatietherapie ACE/ARB moet worden gestaakt
* U start behandeling met prednison monotherapie
* U start behandeling met cyclofosfamide en prednison
* U laat patiënte 24 uurs urine verzamelen en wacht nog 6 maanden af

1. U wordt in consult gevraagd voor een 40-jarige patiënt met een acute nierinsufficiëntie. Bij onderzoek was er sprake van ernstige hypertensie. Het laboratoriumonderzoek toonde: creatinine 300 µmol/l, Hb 6,2 mmol/l, trombo’s 200x109/l, LDH 560 U/l (N <250).   
   Stelling: het normale aantal trombo’s sluit de diagnose aHUS uit.

* Juist
* Onjuist

1. Welke laboratoriumonderzoek is het minst relevant als het gaat om de keuze voor de behandeling bij een patiënt met verdenking aHUS?

* ADAMTS13 activiteit
* Faeces PCR op shigatoxine
* C3
* Antistoffen tegen factor H

1. U begeleidt een patiënt met een terminale nierinsufficiëntie door aHUS. U begint de voorbereidingen voor een niertransplantatie. Er is een levende donor beschikbaar (moeder). Bij patiënt is genetisch onderzoek gedaan, en er is geen genetische mutatie gevonden. Moeder is daarmee een geschikte kandidaatdonor.

* Juist
* Onjuist

1. Zie vraag 11: U geeft voorlichting over de te verwachten problemen na niertransplantatie. U bespreekt het risico op een recidief van aHUS. Het risico op een recidief is lager bij gebruik van de nier van een levende donor.

* Juist
* Onjuist