

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

«Тюменский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

(ФГБОУ ВО тюменский ГМУ Минздрава России)

Кафедра детских болезней

** Поликистоз почек. Этиология,
патогенез, клинические проявления.
Диагностика. Лечение.*

Выполнила студентка
633 группы

Педиатрического
факультета

Тимошенко М.К.

* ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ

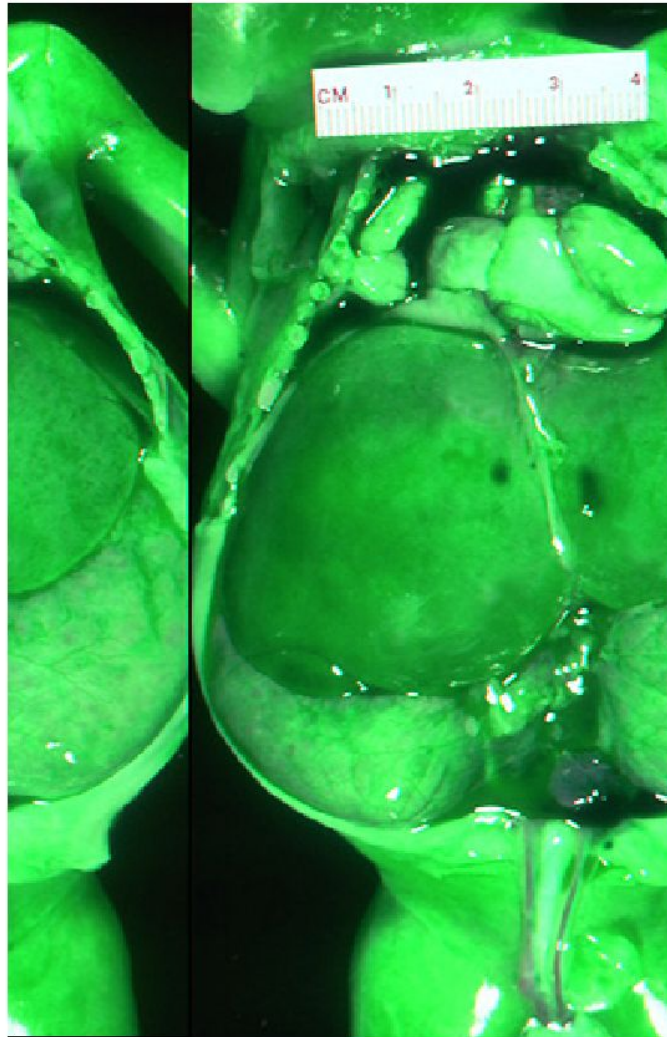
Поликистозная болезнь, представляет собой наследственное заболевание, относящееся к группе кистозных болезней почек.

Характеризуется нарушением тока мочи по канальцам и замещением почечной паренхимы множественными полостными образованиями, наполненными жидкостью (кистами).

* КЛАССИФИКАЦИЯ ПОЛИКИСТОЗА

- новорожденных и детей (диффузные кистозные расширения, окаймлены плоским или кубическим эпителием, малоизмененная паренхима только под капсулой. Нефроны развиты удовлетворительно, аномальны собирательные трубочки (I тип). Кисты в печени, легких, поджелудочной железе и т.д.)
- **взрослых**
- медуллярная кистозная болезнь (нефронофтиз Фанкони);
- мультикистозная почка - II тип, нефроны редки или отсутствуют, количество делений собирательных трубочек резко снижено, а слепой конец большинства из них расширен;
- сегментарная кистозная дисплазия -врожденная обструкция мочевыводящих путей IV тип;
- очаговые кисты (солитарные, парапельвикальные и т.д.)
- приобретенная кистозная болезнь (диализная)

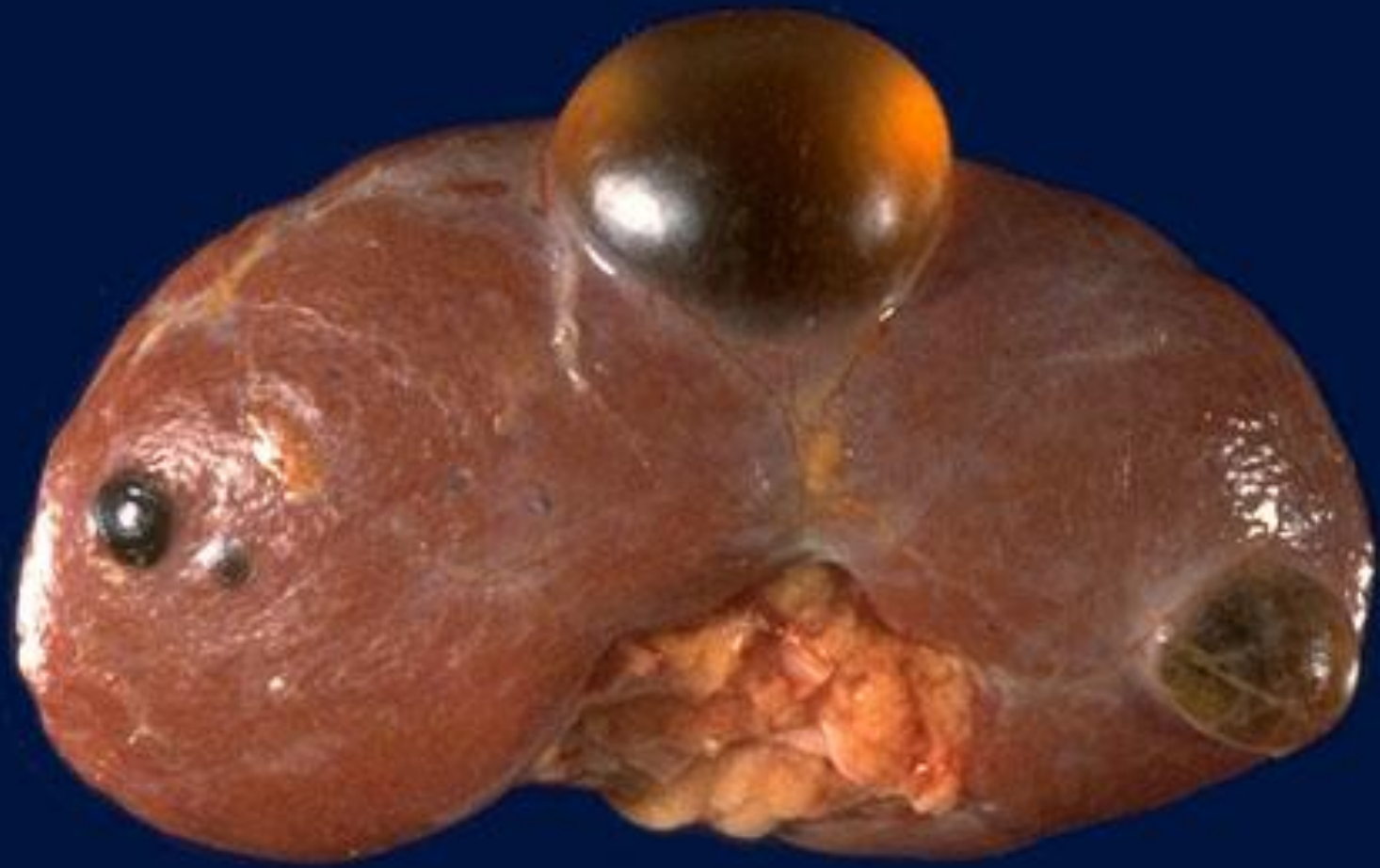
*** новорожденных и детей**





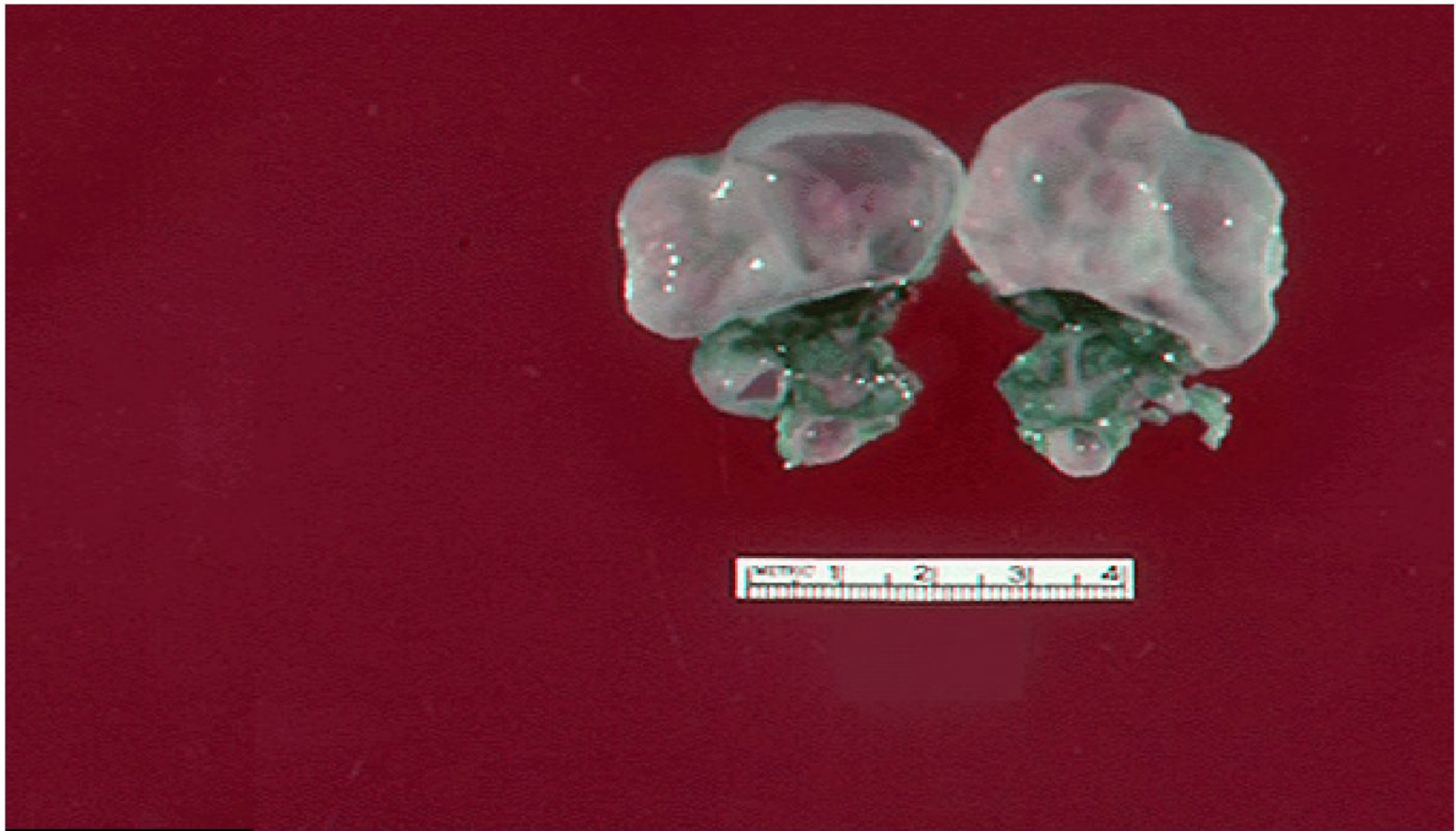
Солидарные (простые) кисты





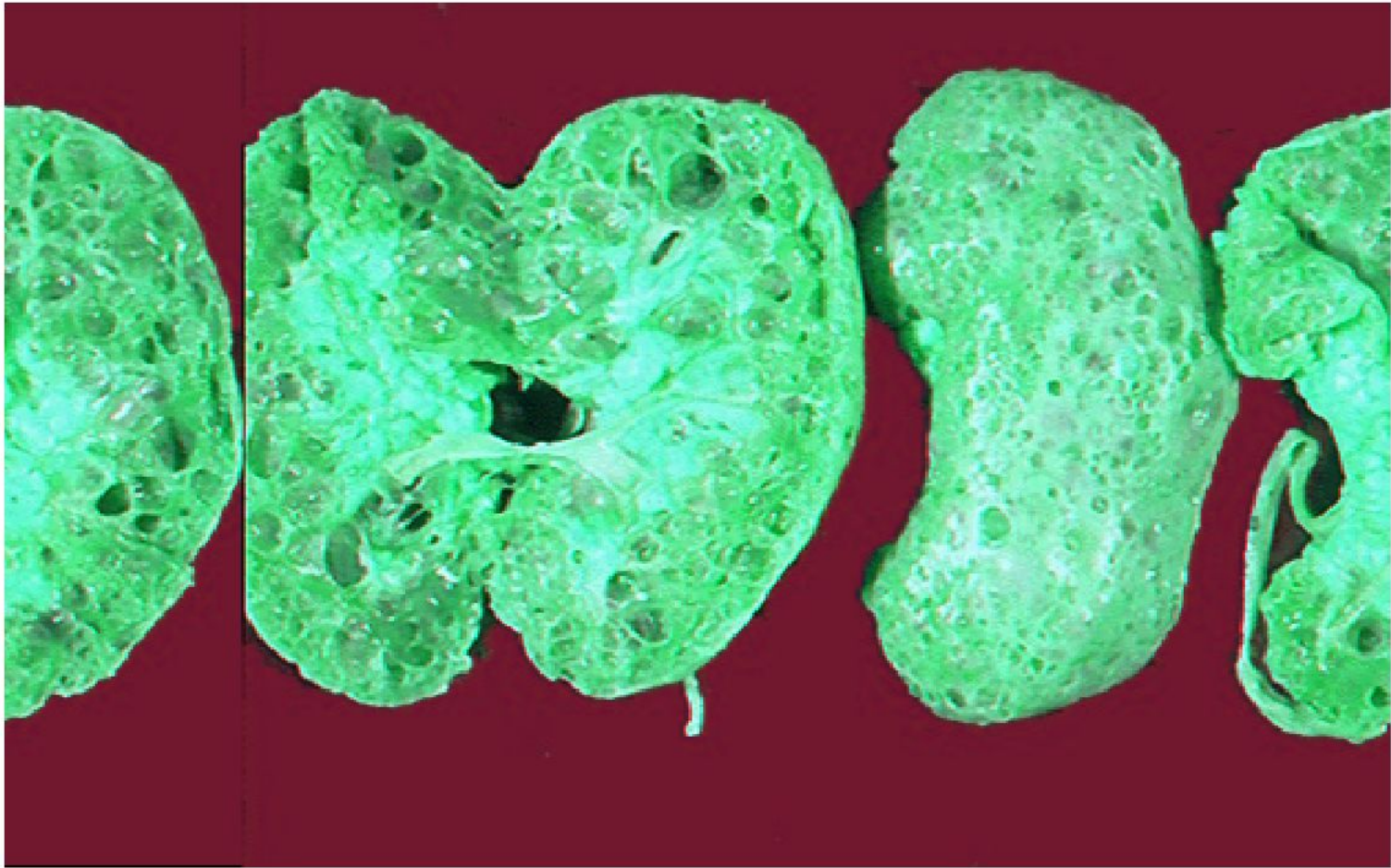
1 2 3 4 5
CENTIMETERS

* **мультикистозная почка**





* приобретенная кистозная
болезнь (диализная)







Кисты в почках и печени являются определяющим фактором для всей группы кистозных болезней. Кисты представляют собой наполненные жидкостью структуры различной величины, выстланные одним слоем измененного канальцевого эпителия.

Кисты обнаруживают:

в корковом и мозговом слое почек, в области лоханок почек и окололоханочной области, реже на полюсах почки.

Размер кист и количество жидкости в них широко варьируют: малые кисты (менее 2 мм в диаметре) содержат, как правило, не более 3 мл жидкости, в то время как в больших кистах количество жидкости может исчисляться литрами.

По мере прогрессирования болезни число кист возрастает, увеличиваются их размер и соответственно размер почек, поверхность которых становится неровной, похожей на “виноградную кисть”.

Почки при поликистозе могут достигать в длину 40 см и весить более 8 кг [Пытель Ю.А., 1995].

Этиология поликистоза взрослых и механизм кистообразования в настоящее время окончательно не определены.

Важнейшими звеньями этого процесса являются:

- клеточная пролиферация, приводящая к обструкции канальцев, повышению внутри -канальцевого давления и растяжению канальцев [Klingel R. et al., 1992];
- наследственная нарушенная растяжимость базальной мембраны канальцев, приводящая к расширению канальца даже при наличии нормального внутриканальцевого давления [Wilson P.D. et al., 1993];
- избыточное накопление жидкости, которое связано с нарушенной полярностью натриевого насоса и соответствующим поступлением натрия внутрь кисты, а не в кровь, а также с продукцией эпителиальными клетками кист нейтральных жировых телец, которые способствуют накоплению жидкости внутри кисты.

Клинические проявления

*

Длительное время заболевание ничем себя не проявляет, и кисты могут стать случайной находкой при УЗИ, при этом никаких жалоб человек до определённого времени предъявлять не будет. Как правило, первые симптомы поликистоза почек появляются к 40-50 годам, в редких случаях к 60-70.



Симптомы:

1. **Боли.** Локализуется боль в поясничной области с обеих сторон, а также в области живота. Характер боли ноющий, тянущий. Обуславливаются эти болевые ощущения значительным увеличением почки, как следствие растяжением капсулы почки и сдавлением соседних органов.

2. **Гематурия** (появление крови в моче). Симптом необязательный, может быть преходящим.

При появлении крови в моче необходимо немедленно обратиться к врачу (урологу, нефрологу), так как причины кровотечения могут быть различными, и лечение необходимо выбирать в зависимости от провоцирующего фактора.



*3. Нарастание общей слабости, потеря аппетита, утомляемость.

4. Обильное мочеотделение, часто более 2-3 литров в сутки, моча, как правило , светлая, «разбавленная»

5. Кожный зуд

6. Повышение артериального давления. Заболеваниям почек вообще свойственна сопутствующая артериальная гипертензия, так и при этом заболевании давление зачастую также повышено, пациент может этого не ощущать, выявляется при случайном измерении АД.

7. Похудение, снижение аппетита.

8. Тошнота, нарушение стула (поносы, запоры).

Также при поликистозе почек возможны осложнения:

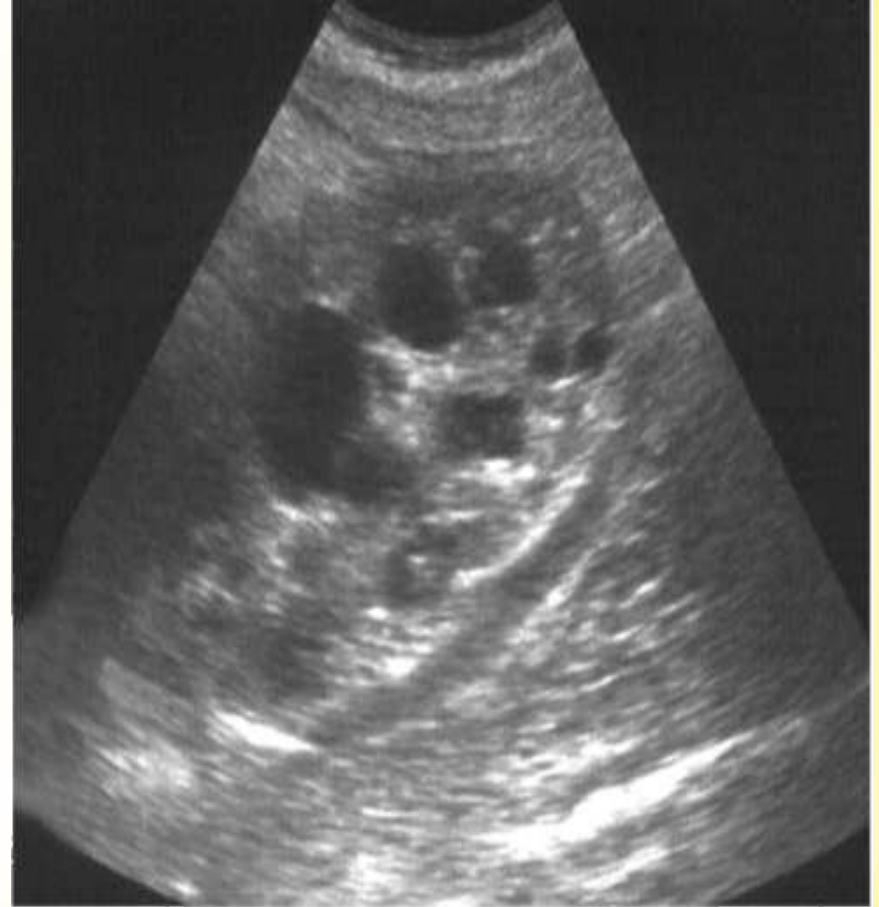
- **Воспаление кисты или пиелонефрит** – т.е. инфицирование. Так как киста это замкнутое пространство, велика вероятность нагноения инфицированной кисты.
- **Нарушение ритма сердца**. Обусловлено это нарушением электролитного состава крови, в частности, нарушением выведения калия, гиперкалиемией.
- **Разрыв кисты**. Проявляется болью и кровотечением.

* Диагностика при подозрении на ПОЛИКИСТОЗ

- Клинический анализ крови.
- Биохимический анализ крови (особенно стоит обратить внимание на уровень мочевины, креатинина, общего белка, калия, натрия, железа)
- **Общий анализ мочи** (воспалительные изменения, гематурия, уменьшение относительной плотности мочи)



- Посев мочи
- **УЗИ почек** (стандарт для диагностики поликистоза почек, позволяет определить наличие заболевания, размер почек)
- **УЗИ печени и малого таза** (у части пациентов поликистоз почек сопровождается кистами печени и яичников)
- **ЭКГ**



Прогрессирование почечной недостаточности при поликистозе почек.

У подавляющего большинства больных поликистозом почек до 30 лет функциональное состояние почек сохраняется нормальным.

В последующие годы практически у 90 % больных развивается различной степени выраженности почечная недостаточность. У половины из них терминальная почечная недостаточность (ХПН), требующая заместительной терапии, развивается после 60 лет [Churchill D.N. et al., 1984] и у половины больных она выявляется намного раньше.

* Лечение поликистоза почек

До начала проявления заболевания, в детском и юношеском возрасте, особых рекомендаций нет, 1 раз в 1-2 года делать УЗИ почек, сдавать анализы, и стараться избегать простудных заболеваний. Рекомендовано наблюдение нефролога.

В первую очередь пациенту объясняются особенности образа жизни, наиболее благоприятного для его почек и организма в целом. Во-первых, определённая диета: при признаках повышения уровня калия в биохимическом анализе крови ограничиваются калий-содержащие продукты (орехи, бананы, картофель, шпинат, чипсы, сухофрукты); ограничение употребления поваренной соли; ограничение употребления мяса. Во-вторых, не ограничивают питьё при условии, что нет отёков, питьё должно быть даже обильным – 2-3 л/сутки. В-третьих, строжайший контроль за уровнем артериального давления – целевой уровень не более 130/80 мм.рт.ст. В-четвёртых, избегать контактных видов спорта, интенсивного бега, поднятия тяжестей. И в-пятых, не допускать хронических очагов инфекции в своём организме (кариозные зубы, хронический тонзиллит, синуситы) и переохлаждений.

Антигипертензивная терапия (бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ, реже – диуретики) – в различных комбинациях в зависимости от сопутствующих заболеваний. Средства, нормализующие артериальное давление очень важны, поскольку при повышенном давлении сосуды почки гипертрофируются и постепенно склерозируются, что приводит к нарушению кровоснабжения и питания почки.



Антибактериальная терапия при наличии инфекции (цефалоспорины, фторхинолоны) – дозировка корректируется в зависимости от почечной функции.

Лечение белково-энергетической недостаточности – при необходимости назначают Кетостерил или Супро, препараты аминокислот, которые хотя бы отчасти могут восполнить дефицит белка, при этом ограничение на употребление белка животного происхождения (мясо) остаётся в силе.

Лечение анемии – в зависимости от уровня гемоглобина и уровня сывороточного железа назначаются препараты железа и препараты эритропоэтина.



Лечение **фосфорно-кальциевых нарушений**: в зависимости от уровня кальция, фосфора и парат-гормона в сыворотке крови назначают препараты кальция или альфа-кальцидола.

Исходом заболевания является **терминальная почечная недостаточность**. Задача нефролога определить момент, когда необходимо начать гемодиализ. Определяется это по уровню скорости клубочковой фильтрации, расчёт производится по формуле на основании лабораторных данных. **Гемодиализ** – постоянная амбулаторная процедура, как правило, выполняется 3 раза в неделю по 4-5 часов, заключается в очищении крови от продуктов обмена и излишков жидкости. Как правило, заранее на руке формируется фистула для более удобного и безболезненного проведения процедуры. Посещение процедур гемодиализа должно быть постоянным. При терминальной почечной недостаточности пропуск двух-трёх процедур может завершиться для больного летальным исходом. Гемодиализ с определённого этапа становится постоянным (3 раза в неделю) и неотъемлемым.

При регулярном посещении процедур гемодиализа, соблюдении всех рекомендаций лечащего врача, тщательном контроле артериального давления продолжительность жизни таких пациентов сравнивается с общей продолжительностью жизни в популяции.

Также возможным методом лечения в дальнейшем является трансплантация почки с постоянным приёмом иммуносупрессивной терапии.



Профилактики у заболевания нет.
В настоящее время учёными
разрабатываются препараты,
подавляющие рост кист
изначально, но исследования
пока лишь на стадии
эксперимента, на мышах
препарат показал себя успешно.