

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

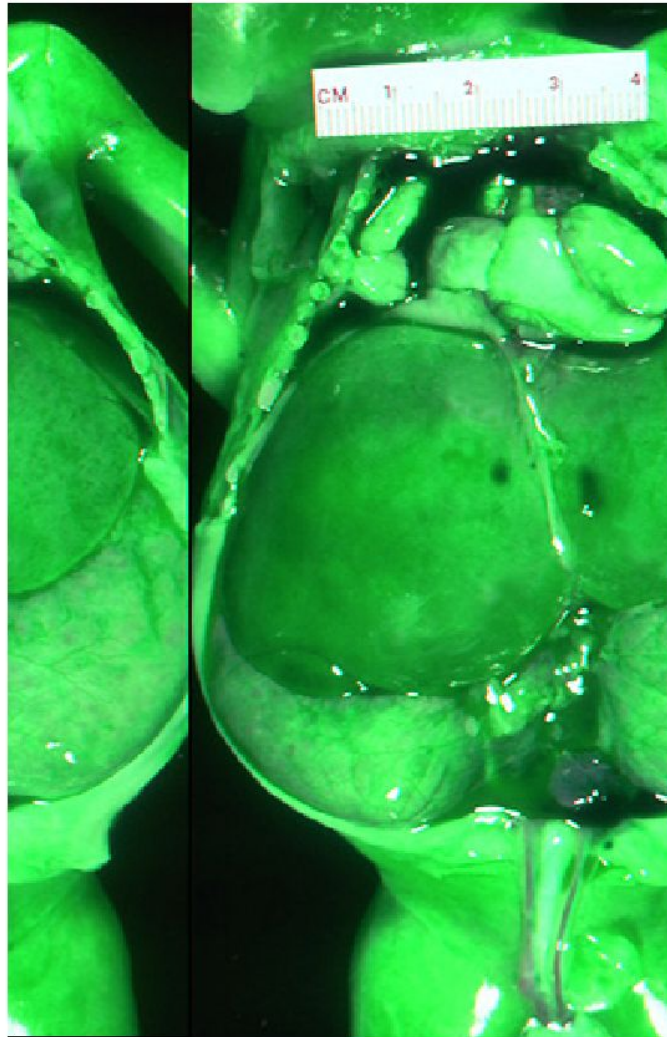
Поликистозная болезнь, представляет собой наследственное заболевание, относящееся к группе кистозных болезней почек.

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**

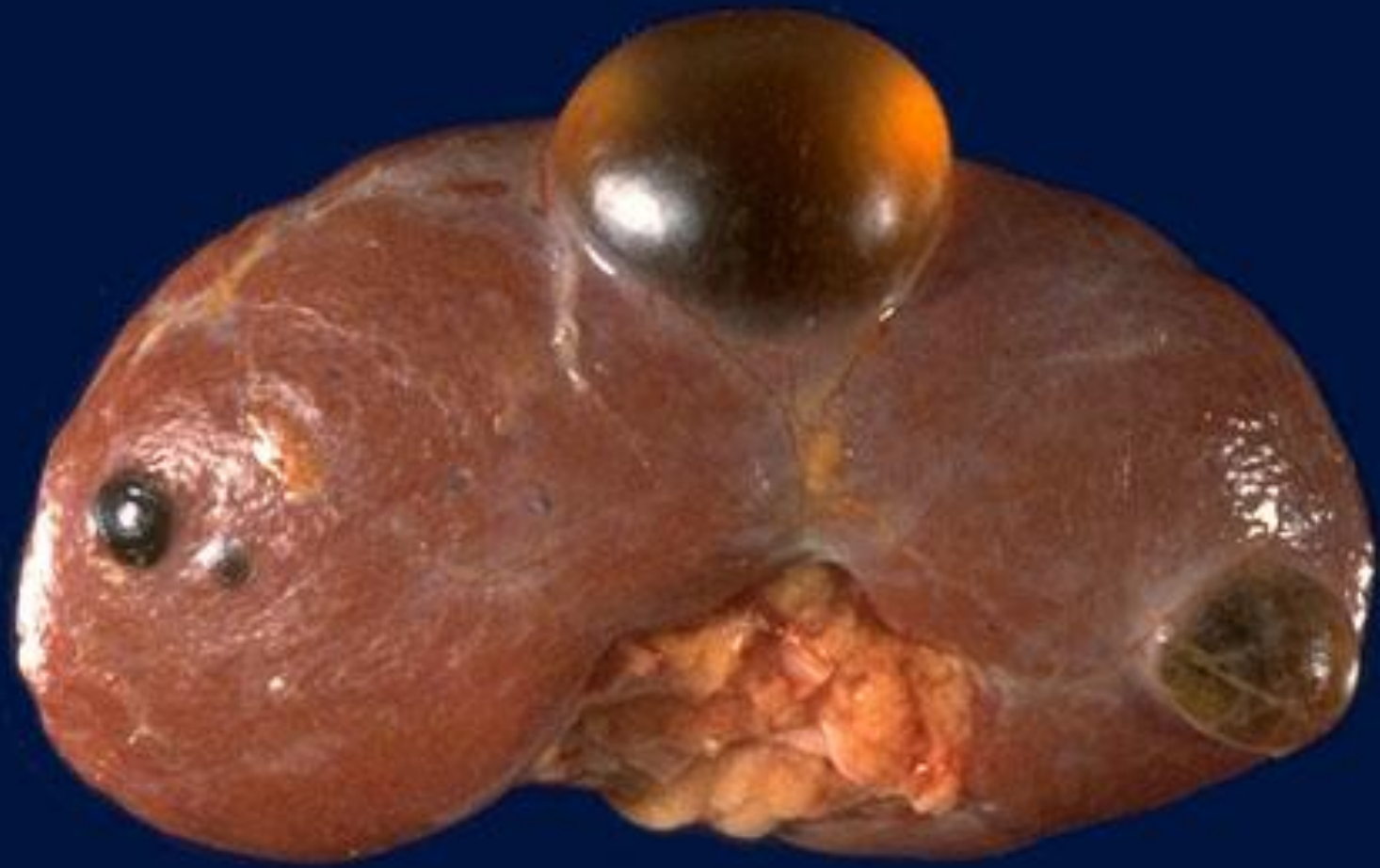




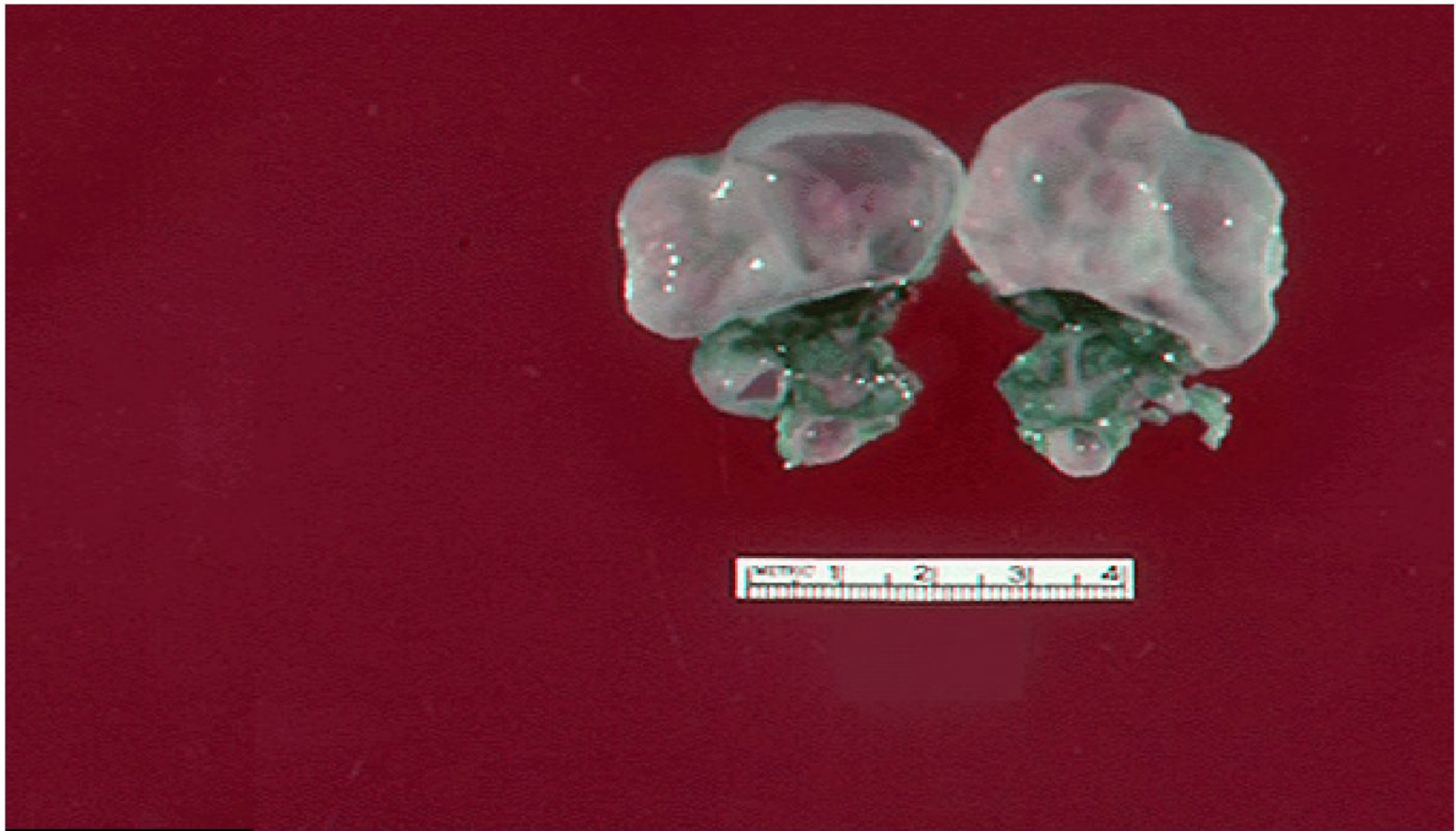


# Солидарные (простые) кисты





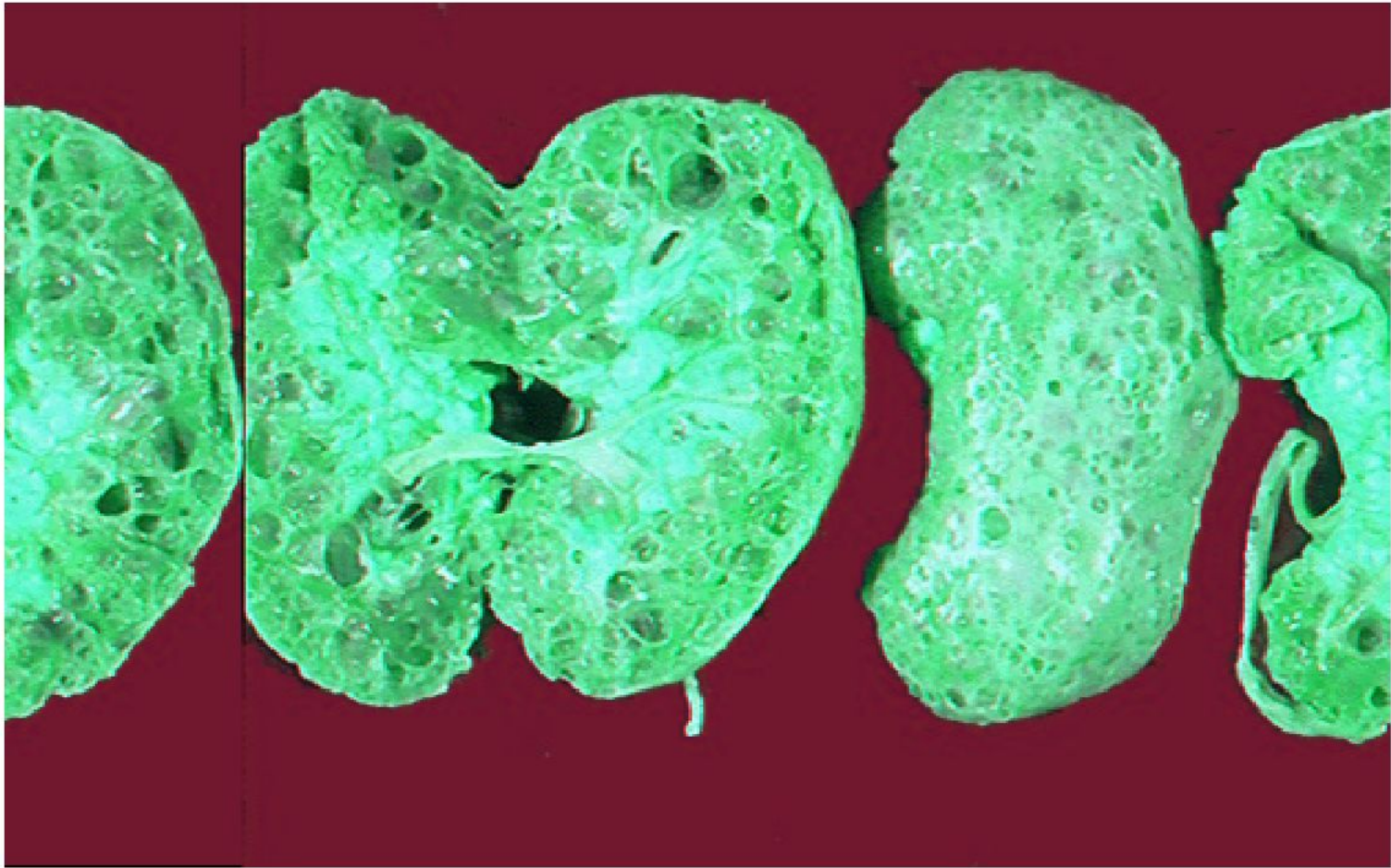
\* **мультикистозная почка**







\* 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.

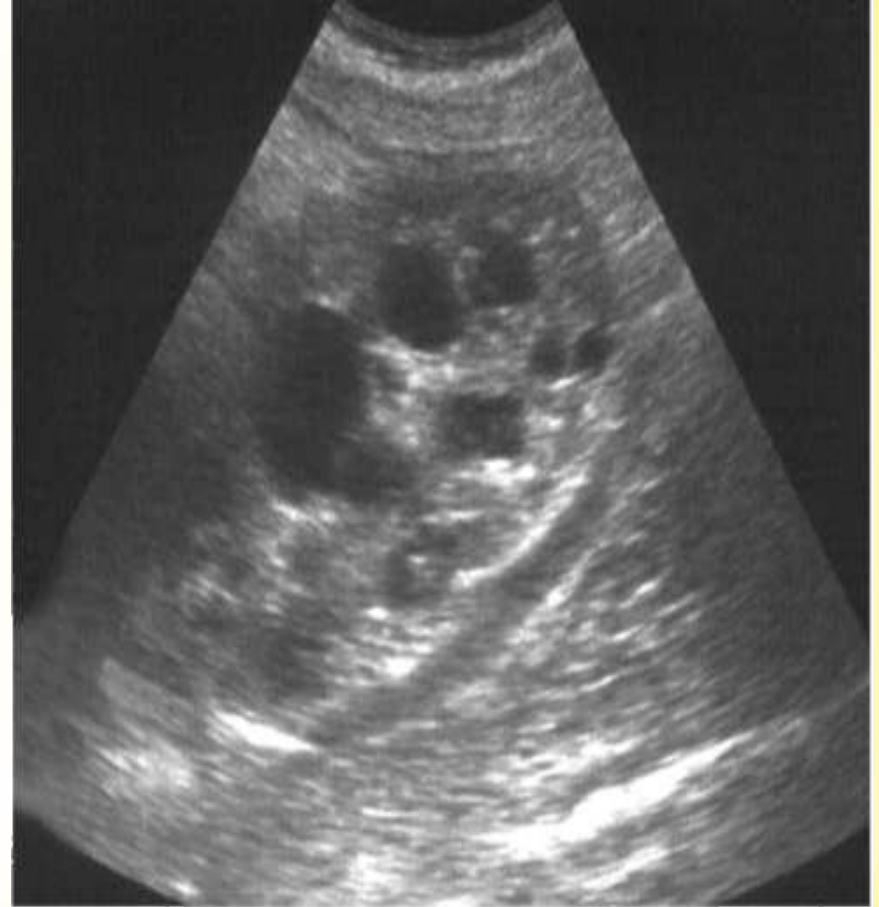


# \* Диагностика при подозрении на ПОЛИКИСТОЗ

- 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.