

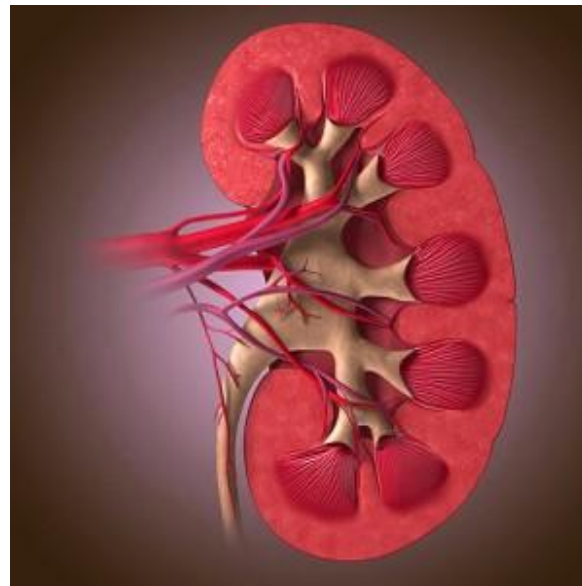
# Тема доповіді: "Губчаста нирка"

Виконала: Яцишин Людмила Михайлівна



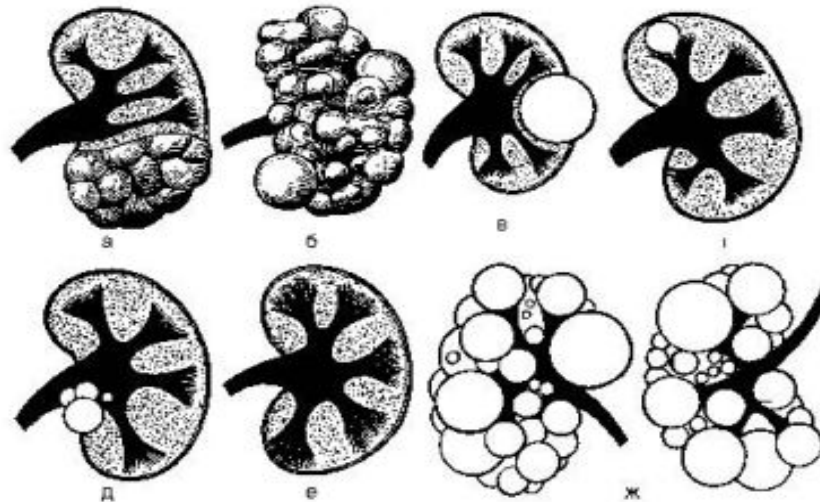
# Губчаста нирка (*ren spongiosus*), хвороба Ленардуцці, хвороба Каччі-Річчі

- спадкова аномалія розвитку: множинні кісти дистальних відділів ниркових канальців
- характеризується піурією, поліурією, відходженням дрібних конкрементів, АГ
- успадковується по аутосомно-домінантному типу



# Поширеність

- зазвичай зустрічається у чоловіків зрілого віку, однак описані випадки і у дітей
- сімейний характер
- можлива тотожність полікістозу і губчастої нирки



Кисты почек (схема): а - мультилокулярная киста почки; б - мультикистозная почка; в - солитарная киста почки; г - лоханочная киста почки; д - окополоханочные кисты почки; е - губчатая почка; ж - поликистозные почки.

# Етіологія

- порушення ембріогенезу в пізніх стадіях
- спостерігаються зміни розвитку ниркових збірних каналців навіть у постнатальному періоді



# Анатомо-морфологічна структура

Характерні особливості:

- наявність множинних дрібних кіст (d 2-4 мм) в ниркових пірамідах => вигляд губки
- збільшення об'єму ниркових пірамід => стоншення кіркового шару
- кісти виду - бокові дивертикулоподібні вип'ячування в просвіт збірних каналців, вистелені циліндричним епітелієм; ізольовані від збірних каналців, вистелені плоским епітелієм

# Клініка

- тривалий безсимптомний період
- мікро-, макрогематурія
- біль в поперековому відділі
- піурія



# За клінічним перебігом (Pyrah, 1966)

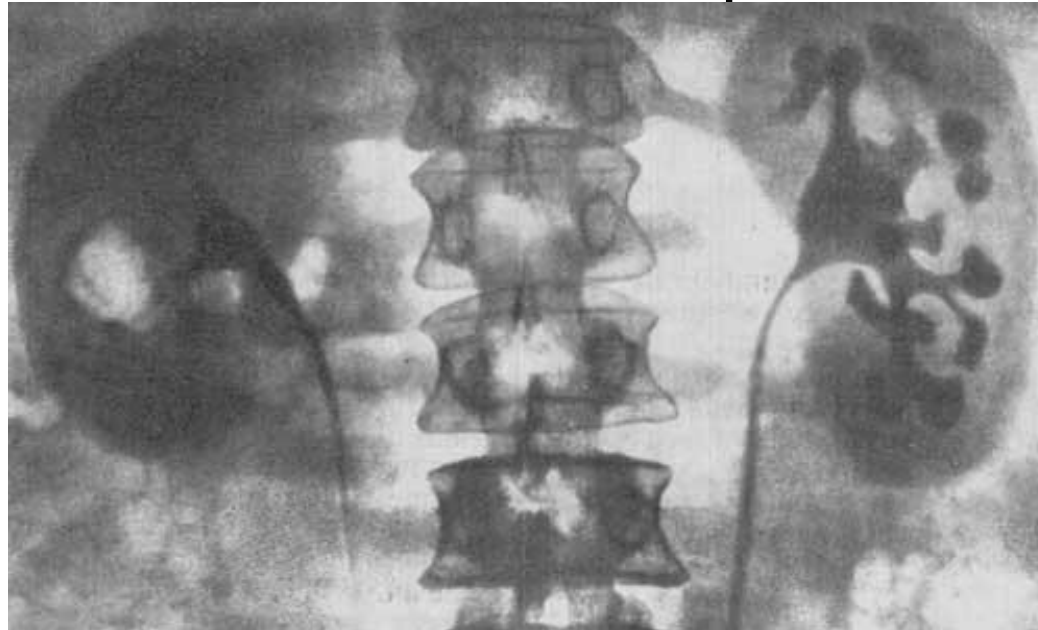
I група - пацієнти з одиничними симптомами або без симптомів, але з характерною урографічною картиною/хворі з неясною макрогематурією

II група - пацієнти з нефрокальцинозом, що розвивається/пієлонефрит

III група - прогресуючі вторинні ускладнення, переважають симптоми літіазу

# Діагностика

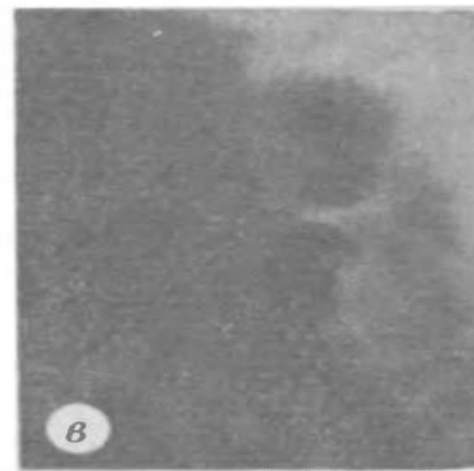
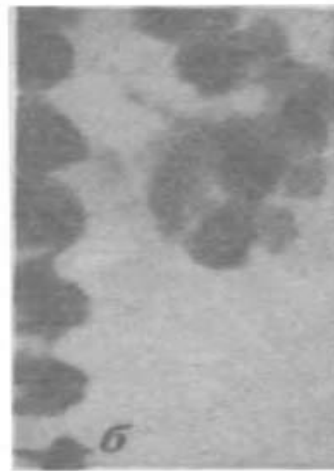
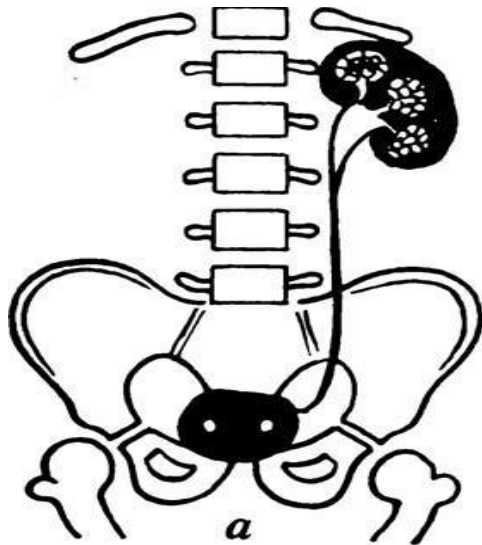
- оглядова Rtg - нефролітіаз, нефрокальциноз;
- кальцинати і дрібні конкременти (d 1-2 мм) у великій кількості (у вигляді скупчень), що локалізуються в ділянці однієї чи декількох пірамід однієї чи двох нирок





# Екскреторна урографія

- кіркова речовина інтактна
- секреторна функція нормальна
- в мозковій речовині, відповідно пірамідам, видно велику кількість дрібних порожнин, частина яких виступає в просвіт чашок
- округлі тіні кіст чергуються з радіально розміщеними лініями
- Rtg-картину порівнюють з букетом квітів чи виноградним гроном



# УЗД-діагностика

Множинні кісти діаметром 1-7 мм у внутрішній частині мозкового шару нирок з супутніми кальцинатами



# Диференційна діагностика

- ▣ тубулопатії - наявність кіст в мозковій речовині нирки (кістозна хвороба мозкової речовини нирок), крім яких наявні порушення кислотно-лужної рівноваги, ацидоз, анемія
- ▣ туберкульоз - одностороннє ураження, урографія вказує на пошкодження чашок, при бак. дослідженні - виявляють палички Коха
- ▣ нефрокальциноз - виражене порушення гомеостазу, рН-рівноваги, ацидоз, гіперпаратиреоїдизм

# Лікування

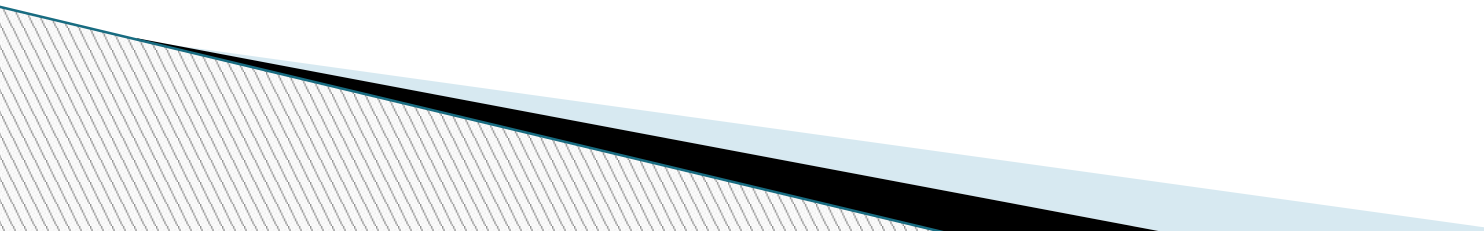
I група по Ругаґ - лікування не потребують

II група по Ругаґ - при піелонефритах - АБ-терапія, збільшений прийом рідини і обмеження Са в їжі

III група - оперативне лікування



# Лікування

- спостереження уролога для попередження розвитку ускладнень
  - лікування інфекції сечовивідних шляхів, децо спровокувала метаболічні зміни в нирці
  - хірургічне видалення губчастої нирки вкрай рідко і тільки при односторонньому процесі
  - хірургічне видалення каменів у випадку коли вони перешкоджають відтоку сечі
- 

Прогноз захворювання сприятливий при неускладнених випадках, погіршення стану може наступити тільки при приєднанні нефрокальцинозу чи інфекцій сечовивідної системи



**Дякую за увагу!**

