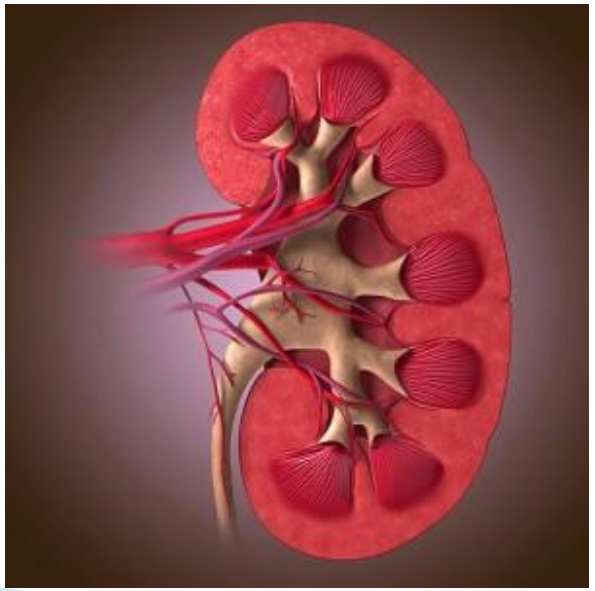
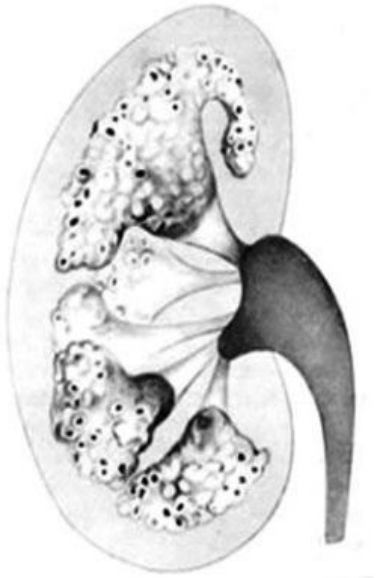
Тема доповіді: "Губчаста нирка"

Виконала: Яцишин Людмила Михайлівна

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

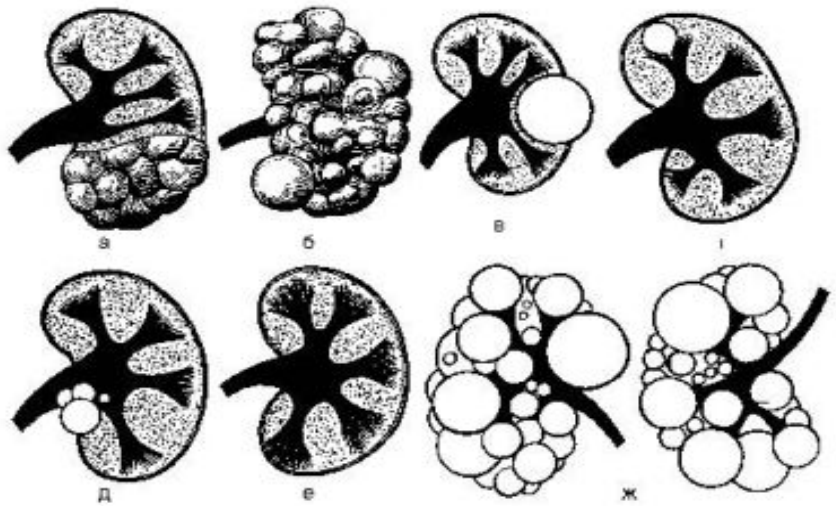
- спадкова аномалія розвитку: множинні кісти дистальних відділів ниркових канальців
- характеризується піурією, поліурією, відходженням дрібних конкрементів, АГ
- успадковується по аутосомно-домінантному типу





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 - окололоханочные кисты почки; е - губчатая почка; ж - поликистозные почки.

Етіологія

- порушення ембріогенезу в пізніх стадіях
- спостерігаються зміни розвитку ниркових збірних канальців 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 канальців, вистелені циліндричним епітелієм; ізольовані від збірних канальців, вистелені плоским епітелієм

Клініка

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

За клінічним перебігом (Pyrah, 1966)

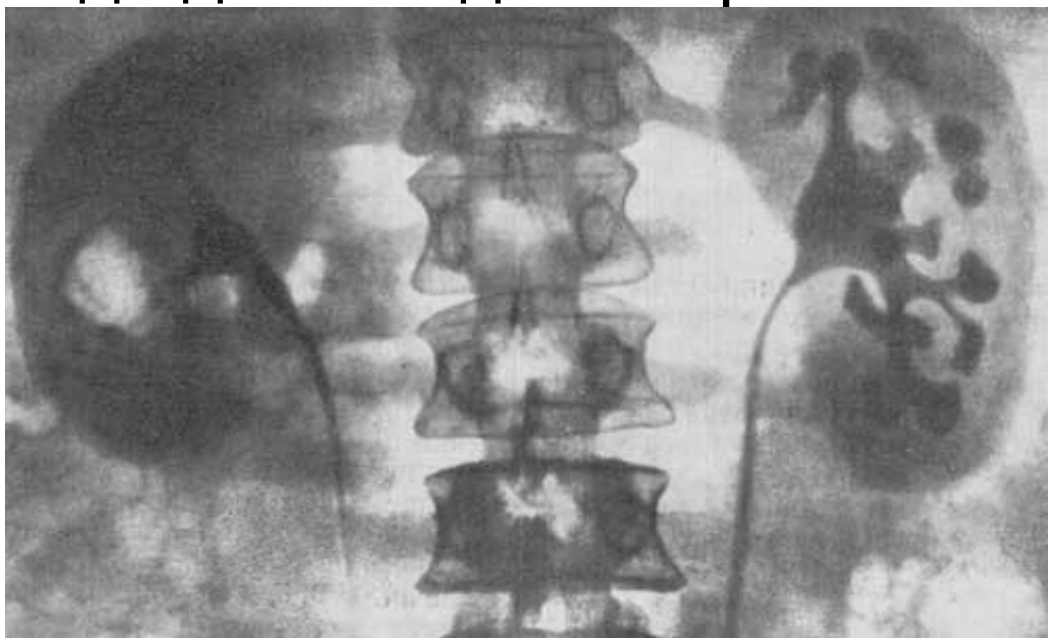
I група - пацієнти з одиничними симптомами або без симптомів, але з характерною урографічною картиною/хворі з непоясненою макрогематурією

II група - пацієнти з нефрокальцинозом, що розвивається/пієлонефрит

III група - прогресуючі вторинні ускладнення, переважають симптоми літіазу

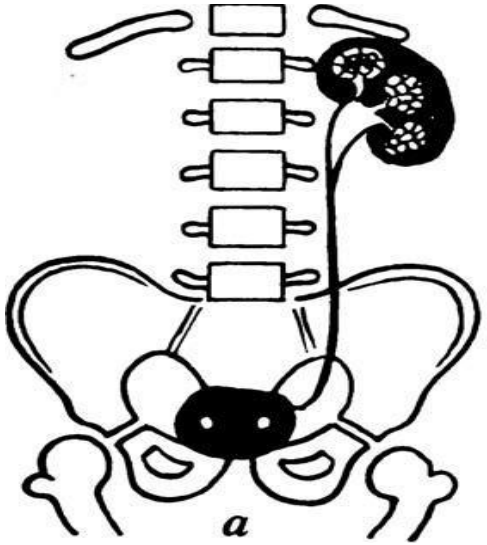
Діагностика

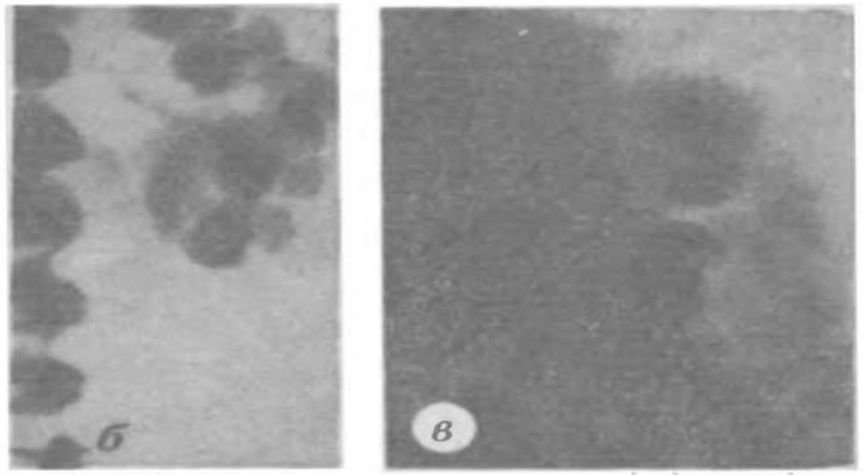
- оглядова Rtg - нефролітіаз, нефрокальциноз;
- кальцинати і дрібні конкременти (d 1-2 мм) у великій кількості (у вигляді скупчень), що локалізуються в ділянці однієї чи декількох пірамід однієї чи двох нирок



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 кальцинати

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, pH-рівноваги, ацидоз, гіперпаратиреоїдизм

Лікування

I група по Pyrah - лікування не потребують

II група по Pyrah - при пієлонефритах - 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, дещо 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!