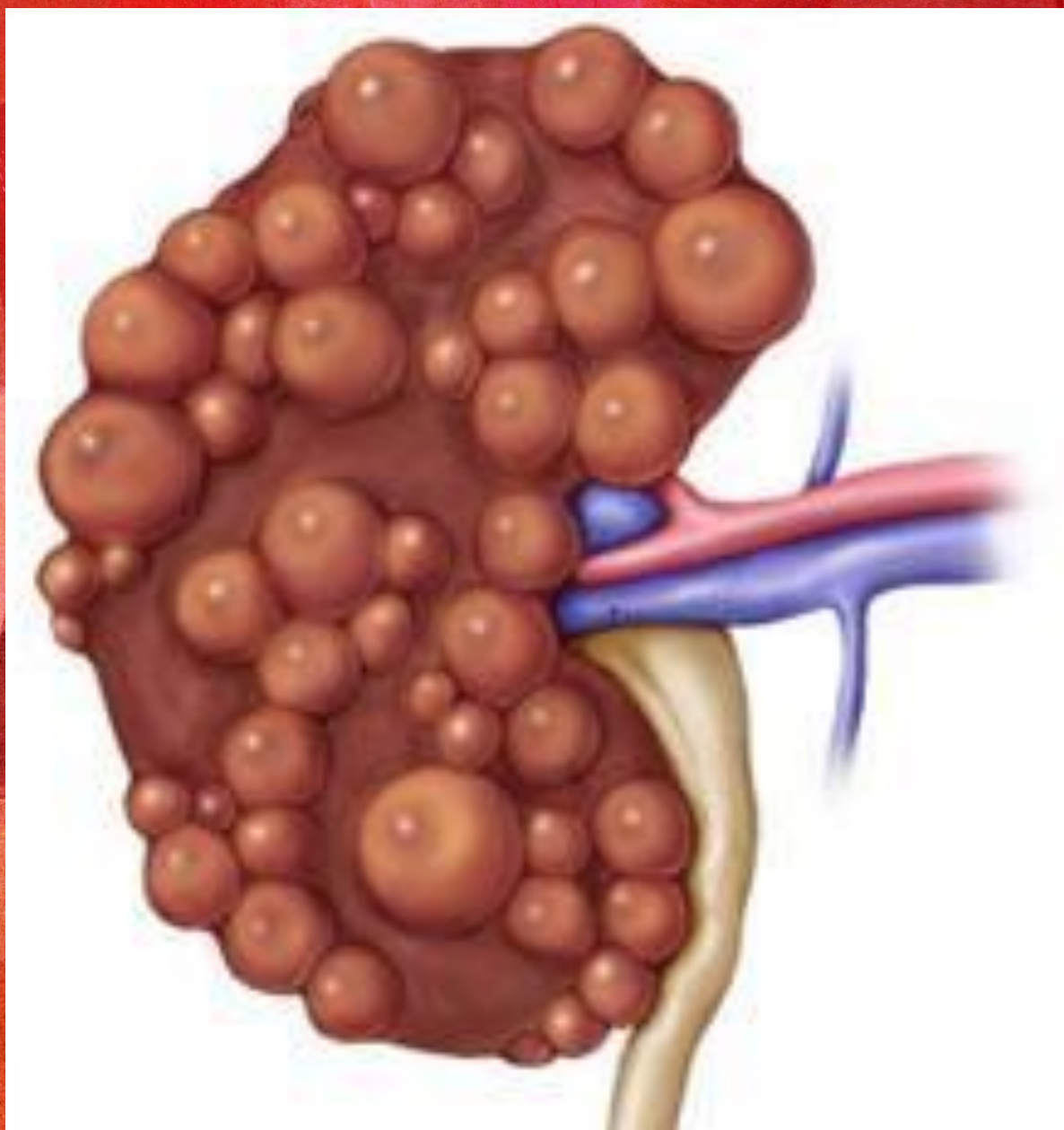




ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК

Выполнили : студентки 3 курса 3 группы
лечебного факультета
Котранова М.В., Магомедова Р.У., Ханбикова Э.Р.



***Поликистоз почек -
это врожденная
кистозная
трансформация
почечной
паренхимы,
приводящая к
прогрессирующему
снижению функции
почек.***

ЭТИОЛОГИЯ

До сих пор неясно, почему возникают единичные паренхиматозные кисты. Иногда их развитие начинается после травмы. Поликистоз считают генетическим заболеванием. Выяснено, что при аутосомно-доминантном типе происходит мутация в гене PKD1 — это 85% всех случаев или в PKD2 — 15%. Если у одного из родителей есть поломка в гене PKD1 или PKD2, то вероятность болезни у ребенка — 50% (1:40000) .

Аутосомно-рецессивная форма более редкая, болезнь у наследников возможна при наличии у обоих родителей дефектного гена PKHD1 (1:1000) .

ЭТИОЛОГИЯ

В структуре причин, приводящих к терминальной стадии ХПН, 3-е место после гломерулонефрита и пиелонефрита занимает поликистоз почек. По данным литературы поликистоз приводит к развитию терминальной почечной недостаточности у 10-14 % нефрологических больных.

ПАТОГЕНЕЗ

До настоящего времени вопросы этиологии и патогенеза почечных кист до конца не выяснены, существует множество теорий кистообразования, но ни одна из них до конца не раскрывает всех тонкостей этого явления.

- 1) Теория нарушенного эмбрионального развития, согласно которой, происходит нарушение роста мезонефрогенного эпителия.
- 2) Теория повышенной растяжимости базальной мембраны канальцев.
- 3) Теория нарушенной секреции.
- 4) Теория пролиферации.

ПАТОГЕНЕЗ

Развитие поликистоза почек связывают с нарушениями эмбриогенеза в первые недели, что приводит к образованию гломерулярных, тубулярных и экскреторных кист.

Гломерулярные кисты не имеют связи с почечными канальцами, что обуславливает раннее развитие почечной недостаточности. Тубулярные кисты, образующиеся из извитых канальцев, и экскреторные кисты, возникающие из собирательных трубок, постепенно увеличиваются в связи с затруднением их опорожнения и могут достигать больших размеров. Кисты сдавливают оставшуюся почечную паренхиму, в которой развиваются атрофические, склеротические и воспалительные процессы. Стенка кист истончается и иногда разрывается, что способствует поддержанию воспаления в паренхиме почек.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Поликистозные почки напоминают большие виноградные гроздья. Ткань их состоит из множества кист различной величины и формы, заполненных серозной жидкостью, коллоидными массами или же полужидким содержимым шоколадного цвета. Кисты выстланы кубическим уплощенным эпителием. Иногда в стенке кисты находят сморщенный сосудистый клубочек. Почечная ткань между кистами атрофирована. Нередко поликистоз почек сочетается с поликистозом печени, поджелудочной железы и яичников.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Стадии:

1. Стадия компенсации:

- чувство давления в пояснице;
- неопределенные боли в животе
- дизурия, обусловленные растяжением почек;
- утомляемость, головная боль;
- гематурия неясного генеза.

Функция почек остается не нарушенной.

2. Стадия субкомпенсации : нарастают

признаки почечной недостаточности, проявляющиеся тошнотой, сухостью во рту, жаждой, приступами мигрени, стойкой и высокой артериальной гипертензией.

Характеризуются полиурией с изостенурией, эритроцитурией, цилинрурией, при возникновении пиелонефрита - лейкоцитурией. В случае нагноения кист присоединяется лихорадка, интоксикация, ознобы; при камнях в почках развиваются приступы почечной колики.

3. В декомпенсированной стадии болезни возникает хроническая уремия.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения:

- инфицирование кист с появлением боли и лихорадки;
- разрыв кисты сопровождается резкой болью и последующим появлением крови в моче;
- нарушение оттока мочи.
- образование камней и развитие почечной колики при их отхождении;
- при длительном течении ПБП возникает потеря функции с развитием почечной недостаточности и необходимостью гемодиализа - искусственной почки;
- стойкое повышение кровяного давления со временем может осложняться гипертрофией левого желудочка, пролапсом митрального клапана и сердечной недостаточностью, аневризмой сосудов мозга и геморрагическим инсультом;
- развитие поздних токсикозов беременности - преэклампсии и эклампсии.

ДИАГНОСТИКА

1. Инструментальные методы:

- УЗИ почек;
- экскреторная урография;
- нефросцинтиграфия;
- МРТ и КТ почек;
- селективная ангиография;
- ретроградная пиелография;
- почечная ангиография.

2. Лабораторные методы:

- проводят исследования мочи (общий анализ, пробу Зимницкого и Реберга);
- биохимическое исследование крови.

3. Генетическое исследование.

ЛЕЧЕНИЕ

- 1. Назначение препаратов при повышенном артериальном давлении. В качестве первой линии назначают ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (фозиноприл, эналаприл, лизиноприл), сартаны (валсартан, ирбесартан, лозартан). При недостаточном эффекте добавляют антагонисты кальция.**
- 2. Борьба с болевым синдромом. Назначают парацетамол. При сильной боли врач может выписать кодеин или трамадол.**
- 3. Устранение инфекций мочевыводящих путей. Курс антибиотиков, подобранных по результатам бакпосева мочи, составляет 7-14 дней.**

ПРОГНОЗ И ПРОФИЛАКТИКА

Своевременная коррекция артериальной гипертензии и устранение инфекций мочевых путей позволяют замедлить прогрессирование поликистоза почек. Тем не менее, у большинства больных с поликистозом почек в различные сроки от выявления болезни развивается почечная недостаточность. При семейных формах поликистоза почек необходима консультация врача-генетика для определения рисков рождения ребенка с подобной почечной аномалией. При установленном диагнозе требуется постоянное наблюдение пациента врачом-нефрологом.

РЕКОМЕНДАЦИИ

- 1. Если выявлена ПБП, то нужно избегать ситуаций, при которых стенка водянистого пузыря может порваться и вызвать кровотечение. Не стоит заниматься следующими видами спорта:**
 - контактными единоборствами, где возможны удары по животу или спине
 - регби
 - футболом
 - катанием на горных лыжах
 - скейтбордингом
 - велосипедной ездой по пересечённой местности.
- 2. Если давление стабильно высокое, показано ограничение количества соли до 5 граммов в сутки. При нормализации давления будут полезны плавание, ходьба, лечебная физкультура.**
- 3. При развитии почечной недостаточности уменьшают количество животного белка в рационе, калия, фосфора.**
- 4. При ПБП нередко выделение большого количества мочи. В этом случае нельзя ограничивать употребление жидкости. Также не ограничивают поваренную соль.**