Автор: Administrator
19.07.2008 17:07 -

ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК - врожденное заболевание, при котором в обеих почках появляются и постепенно увеличиваются кисты, что приводит к атрофии функционирующей паренхимы. Относится к наследственным аномалиям развития и часто встречается у членов одной семьи. Болезнь в течение жизни прогрессирует, чаще всего проявляется и диагностируется в возрасте 20-40 лет, но иногда обнаруживается у детей, в пожилом возрасте.

Этиология, патогенез. Причина возникновения аномалии неизвестна. Патогенез обусловлен пороком эмбрионального развития канальцев, часть которых трансформируется в кисты. Почки у большинства больных увеличены, содержат множество кист различных размеров, между которыми расположены участки сохранившейся паренхимы, местами замещенной соединительной тканью. Чашечки и лоханки сдавлены и деформированы. Кисты могут нагнаиваться.

Симптомы, течение. Обычно заболевание в течение многих лет протекает бессимптомно. Поликистоз может быть обнаружен случайно при обследовании, на операции или даже на вскрытии. Это объясняется малой характерностью симптомов на ранних стадиях заболевания.

Когда масса функционирующей паренхимы значительно уменьшается, нарушается концентрационная способность почек, больные отмечают полиурию и жажду, а затем ухудшение аппетита, снижение трудоспособности, появляются тупые боли и чувство тяжести в поясничной области, головная боль. Эти наиболее частые субъективные признаки поликистоза почек дополняются объективными данными. Полиурия иногда достигает 3-4 л/сут. Моча бесцветная, низкой относительной плотности. Наблюдаются никтурия и изостенурия. Протеинурия и суточная потеря белка минимальны; мало выражена и цилиндрурия. В осадке мочи постоянно обнаруживают эритроциты, наблюдается и макрогематурия. Иногда макрогематурия носит характер профузного, опасного для жизни почечного кровотечения. Лейкоцитурия часто свидетельствует о сопутствующей инфекции, иногда приводящей к атаке пиелонефрита и нагноению кист.

В этих случаях повышается температура (иногда с ознобом), усиливаются боли в области почки, нарастает интоксикация. При пальпации прощупывается увеличенная, бугристая, плотная и болезненная почка.

Полиурия способствует выведению продуктов обмена, и долгое время азотемии может не быть, но с течением времени азотовыделительная функция почек нарушается и возникает азотемия. В этот период состояние больного ухудшается, появляются неприятный вкус во рту, тошнота. Обычно азотемия при поликистозе почек прогрессирует медленно, но почечное кровотечение, нагноение кист, а также травма, хирургическое вмешательство, беременность и роды часто ускоряют развитие азотемии. Прогрессированию заболевания способствует также часто сопутствующая ему артериальная гипертензия, которая в большинстве случаев бывает умеренной, но иногда протекает злокачественно. Артериальная гипертензия сопровождается расстройствами кардиогемодинамики и гипертрофией левого желудочка. В поздних стадиях заболевания наблюдаются анемия и другие признаки почечной недостаточности (см. Почечная недостаточность).

Поликистоз почек необходимо дифференцировать от хронического гломерулонефрита и хронического пиелонефрита, когда на первый план выступают симптомы почечной недостаточности, и от опухоли почки, если заболевание проявляется бессимптомной гематурией. В отличие от гломерулонефрита и пиелонефрита при поликистозе почки увеличены в размерах и дают характерную рентгенологическую картину. В отличие от опухоли почки заболевание всегда бывает двустороннее и сопровождается нарушением функции обеих почек.