

Группа наследуемых, врождённых или приобретённых заболеваний с образованием и ростом единичных или множественных кист размерами от 1 до 10 см и более, что может привести к сдавлению и деструкции почечной паренхимы с развитием клинических проявлений.

По этиологии выделяют следующие виды кист.

- Кисты при почечных дисплазиях [поликистозы, сегментарные [кистозные дисплазии](#) , нефронофтиз, врождённый микрокистоз почек финского типа (OMIM *256 300, r)].
- Кисты при генерализованных или первично поражающих другие органы наследуемых заболеваниях (синдромы Барде–Бидла, Целлвегера, Жёна, туберозный склероз, болезнь Линдау).
- Кисты при воспалительных, неопластических, обструктивных заболеваниях.

Поликистозная болезнь. Традиционно выделяют два типа почечных поликистозов: инфантильный (детского возраста) и взрослый (начало в возрасте 30–40 лет).

□ Взрослый поликистоз:

тип I [OMIM *173 900, 16p13.31-p13.12, дефект гена полицистина 1 *PKD1* (OMIM *601 313), B] — одно из наиболее распространённых генетических заболеваний (1 случай на 1000 новорождённых);

тип II (OMIM *173 910, 4q21-q23, дефекты генов *PKD2*, *PKD4*, B).

□ Инфантильный поликистоз.

◇ Поликистозная болезнь почек аутосомно-рецессивная (OMIM *263 200, 6p21.1-p12, дефекты генов *PKHD1*, *ARPKD*, r), возможно сочетание со множественными пороками развития (лица, печени, сердечно-сосудистой системы и др.); лабораторное проявление — гигантские митохондрии в гепатоцитах.

◇ Поликистоз почек инфантильный тяжёлый с туберозным склерозом (OMIM *600 273, 16p13.3, дефект гена *PKDTS*, B) относят к микрохромосомным болезням.

◇ Микрокистоз почек врождённый финского типа (OMIM *256 300, r) встречаются, в основном, в Финляндии и на севере России.

Нефронофтиз семейный

□ Тип 1 (ювенильный, OMIM *256 100, 2q13, дефекты генов *NPHP1*, *NPH1*, r).

□ Тип 2 (детский, OMIM *602 088, 9q22-q31, дефекты генов *NPHP2*, *NPH2*, r) — новый тип детского нефронофтиза, симптоматика от врождённого поликистоза до гиперэхогенных почек (по данным ультразвукового исследования).

Другие кистозные болезни

□ Поликистозная болезнь почек 3 (OMIM *600 666, B) выявляют у взрослых.

□ Поликистоз почек с катарактой и врождённой слепотой (OMIM *263 100, r).

□ Поликистоз почек с [микробрахицефалией](#), гипертелоризмом и непропорционально короткими конечностями (OMIM *263 210, r).

Патогенез. Различные отклонения (как наследуемые, так и неясной этиологии) при развитии почки могут затрагивать весь нефрон, отдельные сегменты нефрона, собирательные трубочки. Такие дефекты нарушают непрерывность канальцев, приводя к кистозному расширению проксимальных (расположенных выше места дефекта) и атрофии дистальных (расположенных ниже места дефекта) сегментов. Так развиваются многочисленные варианты кистозной болезни почек, многие из них относительно редки или не имеют клинического значения. Исключение составляет аутосомно-доминантная форма поликистоза — важная причина развития почечной недостаточности (10% трансплантаций почек производят именно при этом заболевании).

Кистозная дисплазия почек связана с нарушением дифференцировки метанефроса. В почке определяют разные по величине разделённые прослойками соединительной ткани кисты, покрытые изнутри уплощённым эпителием; корковое и мозговое вещество неразличимы. Присутствуют примитивные эмбриональные структуры (клубочки и канальцы), недифференцированная мезенхима, островки хрящевой и поперечнополосатой мышечной ткани (гетерологичные ткани). В большинстве случаев диагностируют сочетание данной патологии с агенезией или атрезией мочеточников, нарушениями развития мочевого пузыря. Кистозная дисплазия бывает односторонней или двусторонней. Двусторонняя дисплазия всегда приводит к почечной недостаточности и смерти. Односторонняя кистозная дисплазия часто протекает бессимптомно, её обнаруживают случайно, прогноз после удаления изменённой почки благоприятный.

Интересные статьи:

1) [Сдавления мозга и его осложнения](#)

2) [Первичный туберкулёз](#)

3) [Хронический гастрит](#)