

Наследственное заболевание почек с двусторонним кистозом части относительно развитой паренхимы. Причина ХПН в 8–10% случаев. Патогенез возникновения кист достаточно сложен. Существуют три теории, объясняющие механизм возникновения кист.

- Обструкция канальцев с повышением давления в них и дилатацией.
- Дефект канальцевой базальной мембраны с её повышенной растяжимостью, что вызывает расширение канальцев.
- Гиперплазия эпителиальных клеток канальцев с формированием новой базальной мембраны и расширением просветов канальцев.

Кроме того, возникает **несвоевременное** и **аномальное** соединение секреторного и [ЭК скреторного аппарата](#) (системы мезонефрогенной бластемы и отростков вольфова тела). Происходит облитерация несоединённых с собирательными трубками мезонефрогенных канальцев в дистальных отделах и превращение их проксимальных отделов в ретенционные кисты.

Часто сочетание этого порока с аномалиями других органов (трахеопищеводными свищами, менингомиелоцеле). Треть пациентов с поликистозом почек взрослого типа имеют кисты печени с выстилкой из эпителия протоков, реже кисты поджелудочной железы. Половина больных имеют также внутричерепные аневризмы сосудов, приблизительно в 10% случаев субарахноидальные кровоизлияния служат причиной смерти.

Поражение почек всегда двустороннее. Кисты в начале заболевания существуют только в части нефронов, поэтому функция почек долгое время сохранной. Обнаружение кист, в том числе, содержащих клубочки, возможно на любом участке нефрона.

Клиническая картина долгое время может не проявляться. Первые симптомы обнаруживают в возрасте 35–40 лет (артериальная гипертензия, гематурия, тупые боли в поясничной области, быстрая утомляемость, жажда, полиурия, небольшая [протеинурия](#), повышение уровня мочевины в сыворотке крови).

Патоморфология. Почки увеличены в размерах, масса их может достигать 3–4 кг. Наружный контур почек нечёткий за счёт множества кист, напоминающих гроздь винограда или пчелиные соты, их диаметр достигает 3–5 см. Кисты имеют разный размер, от больших, диаметром 6–8 см до мелких, диаметром 0,5 см. Они содержат

светло-жёлтую прозрачную или красно-коричневую мутную жидкость, коллоидную массу или геморрагическое содержимое. Лоханка и чашечки могут быть удлинены, деформированы.

Микроскопически стенка кист состоит из тонкого слоя соединительной ткани. Эпителиальная выстилка в кистах построена из кубических или призматических клеток. Между кистами есть участки нормальной почечной ткани, по мере увеличения числа и размеров кист происходят сдавление, атрофия и склероз этих участков.

Осложнения: пиелонефрит, нагноение кисты, редко рак.

Исход неблагоприятный, через несколько лет развивается почечная недостаточность.



Интересные статьи:

- 1) [Бешенство](#)

2) [Паркинсонизм](#)

3) [Злокачественные опухоли и повреждения мозга в перинатальном периоде](#)