

ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК ДЕТСКОГО ТИПА

По сравнению с поликистозом взрослых, это заболевание — редкая патология. Оно характерно для детского возраста, однако единичные случаи диагностируют и у взрослых. Тип наследования аутосомно-рецессивный, часто сочетание с врождённым фиброзом печени. Поражение всегда двустороннее.

Патоморфология. Почки сильно увеличены в размерах (затрудняют рождение ребёнка). Их наружная поверхность гладкая. Веретёновидные кисты и расширение собирательных трубочек в корковом веществе и пирамидах почек создают

[макроскопически картину](#) радиальной исчерченности. Чашечки и лоханки не изменены, как и при поликистозе почек взрослого типа.

Микроскопически видны эпителиальная выстилка в кистах из клеток кубической формы, межуточный фиброз и канальцевая атрофия, больше выраженные у детей старшего возраста.

Исход неблагоприятный. Большинство детей с тяжёлым поликистозом умирают в перинатальном периоде.

МЕДУЛЛЯРНАЯ ГУБЧАТАЯ ПОЧКА

Характерно появление мелких кист на уровне собирательных трубочек в одной или многих пирамидах. Строго говоря, термин «медуллярная губчатая почка» — скорее, не кистозная патология, а расширение почечных [собирательных трубочек](#). Частота выявления заболевания — 1 случай на 200 урограмм. Прогноз благоприятный; у многих больных нет ухудшения функций почек. Часто выявляют гиперкальциурию, а также небольшие отклонения в концентрационной способности и способности закислять мочу. В 50% случаев обнаруживают нефрокальциноз различной степени выраженности. Размер кист обычно не превышает 5 мм, почка имеет вид крупнопористой губки. Наследственный характер данной патологии не доказан, но описаны случаи, когда губчатую почку обнаруживали у нескольких членов одной семьи. В 75% случаев поражение почек двустороннее. Кисты выстланы кубическим или призматическим эпителием и всегда соединены с собирательными трубочками пирамид. В корковом веществе почек кисты не обнаруживают.

Клиническая картина. У молодых людей течение бессимптомное. Первые признаки заболевания проявляются в возрасте 30–60 лет: боли в боку, дизурия, гематурия или наличие кристаллов солей в моче.

Осложнения: возможно развитие пиелонефрита и мочекаменной болезни.

Полезные статьи:

- 1) [Психогенные болевые синдромы](#)

- 2) [Патогенез алкоголизма](#)

- 3) [Субарахноидальные кровоизлияния](#)