

**Нефронофтиз** — медуллярная кистозная болезнь. Это группа заболеваний с развитием медуллярных кист, в последующем — склерозом почек и почечной недостаточностью. В 85% случаев заболевание носит наследственный характер (r, B). В основном, болеют дети и молодые лица (1–2-е десятилетия жизни). Нефронофтиз — причина 10–20% случаев почечной недостаточности в детском возрасте.

**Клинические проявления заболевания** — канальцевые нарушения (снижение концентрационной способности, полиурия). В результате возникают полидипсия и энурез, возможна гематурия. В течение 5 лет после появления первых симптомов развивается тяжёлая почечная недостаточность.

**Патоморфология.** Почки, в отличие от [поликистоза](#) небольших размеров.

На разрезе определяют множественные кисты размером не более 1 см, расположенные преимущественно на границе коркового вещества и пирамид (в дистальном отделе нефрона).

Микроскопически в начале развития обнаруживают атрофичные канальцы с заметно утолщённой базальной мембраной, канальцы изменены в большей степени, чем клубочки. Позже возникают кисты, нарастают канальцевая атрофия и склероз, развивается вторичный гломерулосклероз с воспалительной инфильтрацией почечной ткани.

**Интересные статьи из раздела:**

1) [Изменения в органах при сахарном диабете](#)

2) [Заболевания щитовидной железы](#)

3) [Множественная эндокринопатия](#)