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 *PKD*1 (OMIM *601 313), B] — одно из наиболее распространённых генетических заболеваний (1 случай на 1000 новорождённых);

тип II (OMIM *173 910, 4q21-q23, дефекты генов *PKD*2, *PKD*4, B).

 Инфантильный поликистоз.

◊ Поликистозная болезнь почек аутосомно-рецессивная (OMIM *263 200, 6p21.1-p12, дефекты генов *PKHD*1, *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) встречают, в основном, в Финляндии и на севере России.

Нефронофтиз семейный

 Тип 1 (ювенильный, OMIM *256 100, 2q13, дефекты генов *NPHP*1, *NPH*1, r).

 Тип 2 (детский, OMIM *602 088, 9q22-q31, дефекты генов *NPHP*2, *NPH*2, 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