



МИНИСТЕРСТВО НАУКИ , ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ И ИННОВАЦИЙ
КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
ЦЕНТР ПОСЛЕДИПЛОМНОГО И НЕПЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО
ОБРАЗОВАНИЯ

Тема: Врожденные аномалии структуры почек: особенности течения на примере конкретного пациента с поликистозом почек, проявлениями со стороны печени и гипертензией

Клинический руководитель: Маширапова С.А.
Докладчик : ординатор Абжалиева Айгерим

Введение. Актуальность проблемы



Врожденные аномалии развития мочевой системы (ВАРМС) занимают одно из ведущих мест в структуре **заболеваемости** и **инвалидности** .

Среди них особое место занимает аутосомно-доминантный поликистоз почек (АДПБП) — наиболее распространенное наследственное заболевание почек, встречающееся с частотой примерно 1:1000 .

Данная патология характеризуется прогрессирующим ростом множественных кист в обеих почках, что неуклонно ведет к развитию терминальной стадии **хронической почечной недостаточности** (ХПН) у большинства пациентов к 50-60 годам

Цели и задачи доклада



Цель: Проанализировать особенности клинического течения аутосомно-доминантного поликистоза почек на примере конкретного пациента, акцентируя внимание на внепочечных проявлениях (поражение печени) и ключевых осложнениях (артериальная гипертензия).

Задачи:

Раскрыть АДПБП.

Представить клинический случай пациента с АДПБП.

Детально рассмотреть почечные и внепочечные проявления.

Обсудить современные подходы к диагностике и лечению.

Оценить прогноз и качество жизни пациентов.

Генетические формы поликистоза



- Аутосомно-доминантная форма (АДПКП): встречается у 1 из 500-1000 человек, обычно проявляется после 30 лет.
- Аутосомно-рецессивная форма (АРПКП): редкая форма, встречается у 1 на 20 000–40 000 новорожденных.

Аутосомно-доминантный поликистоз почек (АДПБП): Генетика



АДПБП — это моногенное заболевание, обусловленное мутациями в двух основных генах :

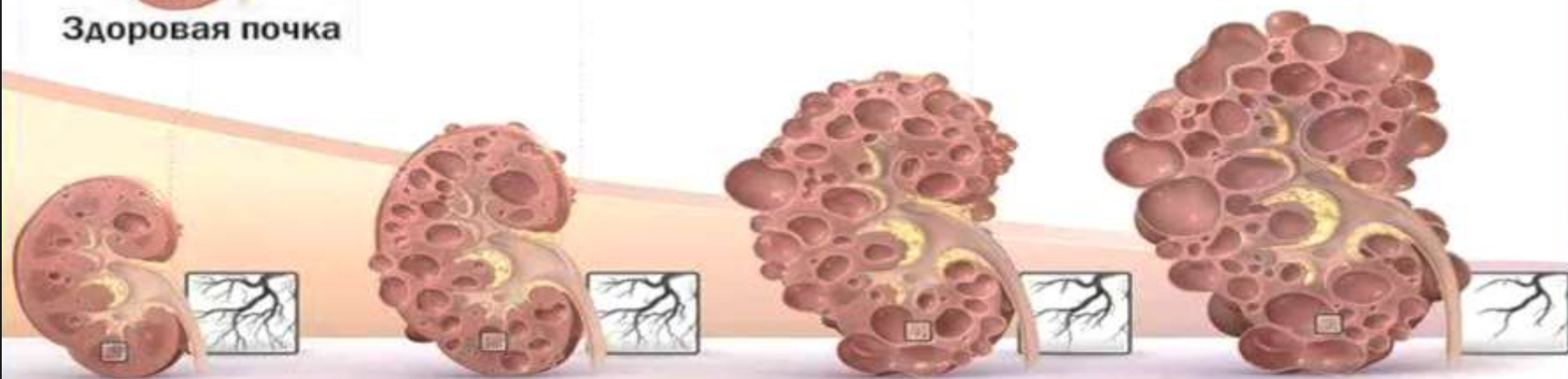
- Ген PKD1 (хромосома 16) — ответственен за ~85% случаев. Мутации в этом гене связаны с более тяжелым течением и ранним развитием ХПН.
- Ген PKD2 (хромосома 4) — ответственен за ~15% случаев. Течение заболевания, как правило, более мягкое, и ХПН развивается в среднем на 10-15 лет позже.

Тип наследования — аутосомно-доминантный, что означает 50% риск передачи заболевания потомству от больного родителя

ПОЛИКИСТОЗ ПОЧКИ



Здоровая почка



Образование множественных кист в почке

Представление клинического случая



Пациент К., 49 лет ,обратился с жалобами на одышку при ходьбе, плохой аппетит, подташнивание, однократную рвоту, уменьшение выделяемой мочи, боли в области почек, выраженную общую слабость.

Анамнез жизни:

Социально-бытовые условия: удовлетворительные

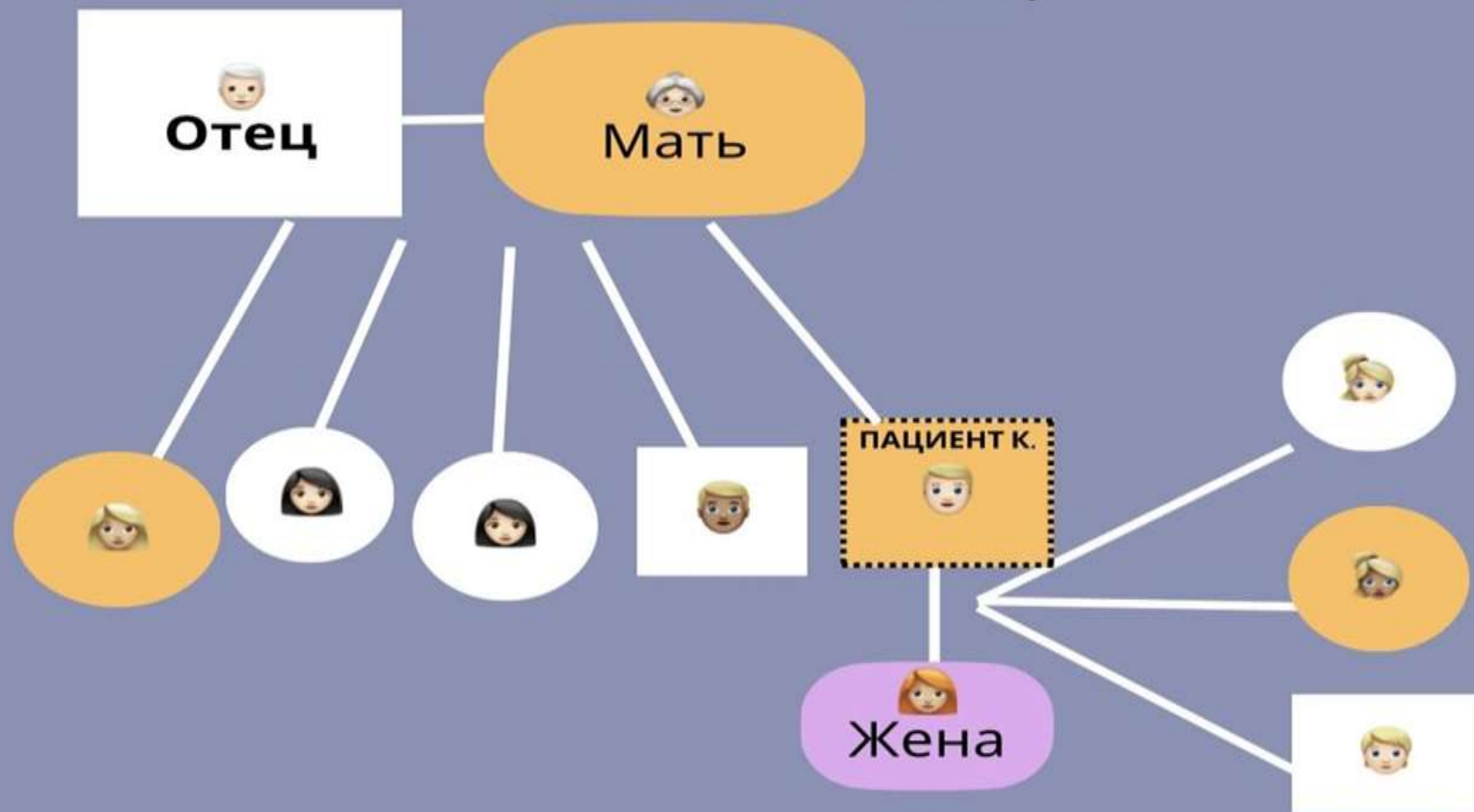
Перенесенные болезни и травмы: нет

Инфекционные заболевания: отрицает

Аллергический анамнез: Популяция "А"

Факторы риска: Наследственность , ХБП, ГБ, ХСН.

ГЕНЕАЛОГИЧЕСКАЯ ТАБЛИЦА



Анамнез заболевания:

Болеет в течение многих лет.

Впервые диагноз «Поликистоз почек» выставлен в 16 лет, 1991 года. Периодически нерегулярно получал амбулаторное и стационарное лечение по месту жительства.

С 2012 года получал лечение в ОМОКБ в отделении нефрологии.

Максимальные цифры повышение САД до 200 мм.рт.ст. и симптомы ХПН стал отмечать последние 10 лет, со слов больного связывает с перенесенной пищевой аллергии на геркулес и пшено.

В нашем МЦ наблюдается с 2024 года, при поступлении впервые выявили кисту печени, получает лечение 2 раза в год по возможности. Пациент непослушный, режим и диету не соблюдает, лекарственные препараты не принимает регулярно, связи с чем наблюдается ухудшение данного заболевания.

Последнее лечение получал в октябре нынешнего года.

Данные объективного осмотра



- Общее состояние средне-тяжелое, обусловленное с ХПН и основным заболеванием. Отечность нижних конечностей.
- Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски, сухие . В легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД-24 в минуту. Сердечные тоны приглушены, тахикардия. ЧСС-123 уд. в мин. АД-150/90-150/90мм. рт. ст.
- Язык влажный, обложен беловатым налетом. Живот мягкий, 6/6. Почки пальпируются, пальпаторно болезненные. Симптом Пастернацкого резко положителен с обеих сторон. Стул регулярный. Олигоурия.


Лабораторная диагностика пациента К.

ОАК от 10.09.2025-г.: Гемоглобин-104 г/л, Эритроциты- $3,72 \cdot 10^{12}$ г/л, ЦП-0,85, Лейкоциты - $5,3 \cdot 10^9$ г/л,

- Тромбоциты- $230,0 \cdot 10^9$ г/л, п/я-1% с/я-79% лимфоциты-17 %, мон-3 %, СОЭ- 18 мм/ч, Гематокрит-31
- %, Тромбокрит-2,20 %. ОАК от 13.09.2025-г: Гемоглобин-107 г/л, Эритроциты- $3,70 \cdot 10^{12}$ г/л, ЦП-0,85
- Лейкоциты- $5,0 \cdot 10^9$ г/л, Тромбоциты - $207,0 \cdot 10^9$ г/л, п/я-1% с/я-81% лимфоциты-15 %, мон-3 %, СОЭ-12 мм/ч, Гематокрит-31 %, Тромбокрит-1,98 %.

ОАК от 17.09.2025-г.: Гемоглобин-107 г/л, Эритроциты- $3,57 \cdot 10^{12}$ г/л, ЦП-0,85, Лейкоциты- $4,2 \cdot 10^9$ г/л, Тромбоциты- $206,0 \cdot 10^9$ г/л, п/я-1% с/я-77% лимфоциты-17 %, мон-5 %, СОЭ- 14 мм/ч, Гематокрит-31 %, Тромбокрит-1,83 %.

- Печеночные тесты от 10.09.2025-г.: Общий белок: 57,2 г/л, общий билирубин: 9,9 ммоль/л, прямой билирубин: 1,2 ммоль/л, непрямой билирубин: 8,7 ммоль/л, АЛТ: 8,8 ЕД/л, АСТ: 9,6 ЕД/л, тимоловая проба: 2,0 ЕД, Сахар крови: 3,93 ммоль/л.
- Печеночные тесты от 17.09.2025-г.: Общий белок: 55,2 г/л, общий билирубин: 10,0 ммоль/л, прямой билирубин: 2,1 ммоль/л, непрямой билирубин: 7,9 ммоль/л, АЛТ: 9,8 ЕД/л, АСТ: 11,0 ЕД/л, тимоловая проба: 2,4 ЕД
- Почечные тесты от 10.09.2025-г Мочевина-9,7 ммоль/л, Остаточный азот: 27,9 г/л, креатинин: 404,4 мкмоль/л.
- Почечные тесты от 13.09.2025-г. Мочевина-19,97 ммоль/л, Остаточный азот: 49,9 г/л. креатинин:
- 275,1 мкмоль/л.
- Почечные тесты от 17.09.2025-г. Мочевина-21,48 ммоль/л, Остаточный азот: 53,1 г/л, креатинин: 462,2 мкмоль/л.
- Ревмотесты от 20.01.23-г.: РФ-отриц. СРБ-19,2 мг/л. АсО-отриц.
- Маркеры ВГ "В" от 10.09.2025-г. - отриц. Маркеры ВГ "С" от 10.09.2025-г. - отриц.
- Электролиты в крови: Калий-4,61 Ммоль/л. Магний- 0,87 Ммоль/л. Железо-10,0 Ммоль/л. Кальций - 1,57 Ммоль/л.

- 
- ОАМ от 10.09.2025-г.: Цвет: с/мутн, прозрачность: мутн, плотность: 1013, сахар: 0. Белок: 0,072г/л ж-п: 0. рН:5,6, эп.клетки: много, Лейкоциты: 12-10-13 в п/зр., Эритроциты: 0. соли-0. слизь-+.
 - ОАМ от 13.09.2025-г.: Цвет: с/мутн, прозрачность: с/м, плотность: 1022, сахар-+2: 0. Белок: 0,132г/л ж-п: 0. рН:5,5, эп.клетки: много, Лейкоциты: 15-20 в п/зр., Эритроциты: 0. соли-0. слизь-+.
 - ОАМ от 17.09.2025-г.: Цвет: с/ж, прозрачность: с/ж, плотность: 1026, сахар: -+2. Белок: 0,099г/л ж-п: 0. рН:5,7, эп.клетки: 14-10-17 в п/зр, Лейкоциты: 10-9-15 в п/зр., Эритроциты: 0. соли-0. слизь-+.
 -

УЗИ-ОБП .Протокол УЗИ обследования:

- Печень: Акустический доступ удовлетворительный. ККР правой доли-139,3мм. Расположено обычно, края острые, с четкими ровными контурами, в размерах не увеличена. Эхогенность смешанная. Эхоструктура однородная, мелкозернистая. Сосудистый рисунок печени четко выражен до периферии. В проекции 3-4 сегментах визуализируются анэхогенные образования, четкими, ровными контурами, размерами до 35,4мм.
Желчный пузырь: Размеры: 109,0 x 42,5мм. Форма: грушевидная. Визуализируется отчетливо. Расположено обычно, в размерах не увеличен, с четкими ровными контурами, форма обычная, стенки утолщены до 4,3мм. Содержимое однородное.
- Правая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. **Размер 199,6 мм x 96,1 мм**, толщина паренхимы не определяется. Почка расположена обычно, контуры ровные четкие. Эхоструктура синуса изменена, корково- мозговая дифференциация не выражена. ЧЛС не расширена. Конкременты в ЧЛС не определяются. Мочеточник не расширен.
- Левая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. **Размеры 199,1 x 109,7мм**, толщина паренхимы не определяется. Почка расположена обычно, контуры неровные, четкие. Эхоструктура синуса изменена, корково- мозговая дифференциация не выражена. ЧЛС не расширена. Конкременты в ЧЛС не определяются. Мочеточник не расширен. Мочевой пузырь: не заполнен, симметричен, без патологии.
- **Заключение. Диффузное уплотнение паренхимы печени. Кисты левой доли печени. Хронический холецистит. Диффузное изменение паренхимы поджелудочной железы. Диффузное изменение паренхимы почек по типу ХБП . Поликистоз обоих почек.**

- **ЭХО-КГ от 09.10.25-г.**

- Аорта уплотнена восходящая часть d-3,1см . Аортальный клапан: трехстворчатый, уплотнены. Раскрытие полное. ГД систол - N мм. рт.ст. Степень регургитация min.
- Левый желудочек: КДР-6,5см, КСР-5,7см, ФВ-24%, ФУ-11%, ЗСЛЖ-1,2см, МЖП-1,2см.
- Левое предсердия: 5,2 см. Митральный клапан: в противофазе, уплотнена. Раскрытие полное. Степень регургитации 1-2. ГД диастолический - N мм.рт.ст.
- Правый желудочек: 4,1 см Правое предсердие: расширена.
- Трикуспидальный клапан: в противофазе, тонкие. Степень регургитации 2-3. ГД диастолический - N мм.рт.ст. Легочная артерия: не расширена. Состояние створок не изменена. Регургитация min. Систолический ЛАД: 80 мм.рт.ст. Диастолическая функция ЛЖ: Е/А-не измерена из-за тахикардии, ЧСС-127 уд в мин. Межпредсердная перегородка: интактна. Межжелудочковая перегородка: интактна. Коаркация аорты:нет. Перикард: без особенностей. Зоны акинеза и гипокинеза: диффузный гипокинез стенок ЛЖ.
- **Заключение:Снижение глобальной сократимости ЛЖ. Расширение полостей сердца. Митральная регургитация 1-2 степени. Высокая легочная гипертензия. Трикуспидальная регургитация 2-3 степени.**

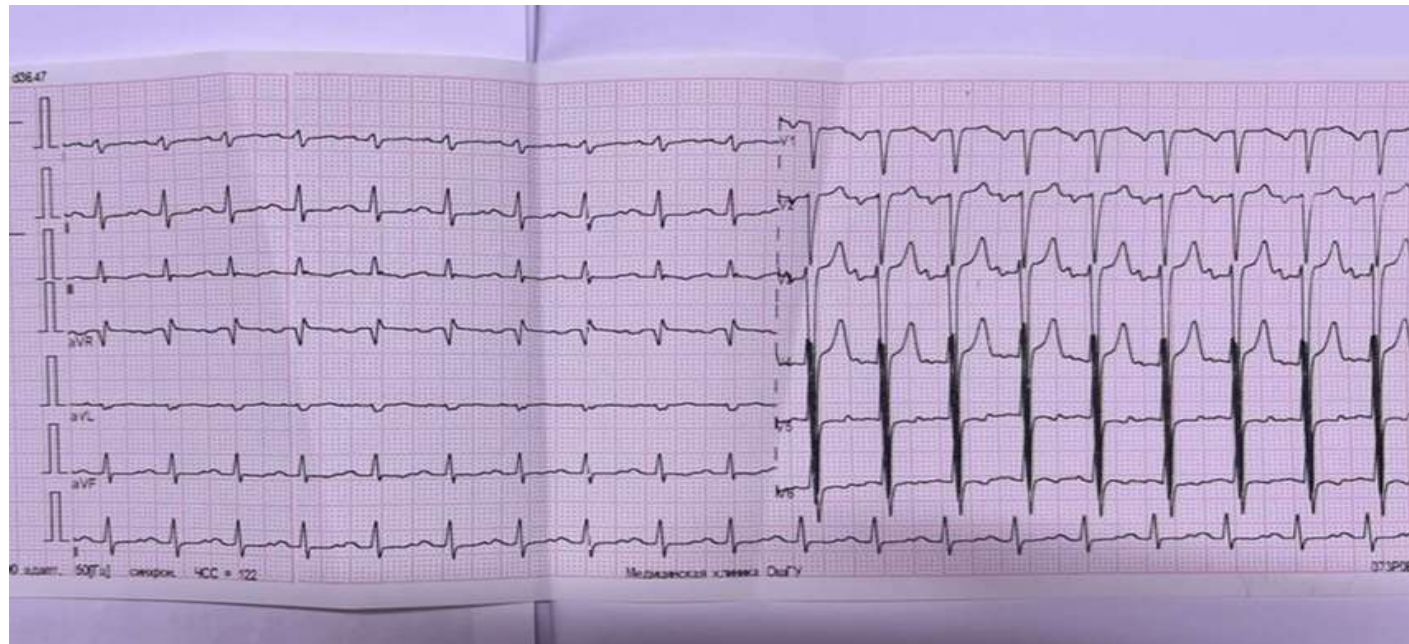
Постановка диагноза



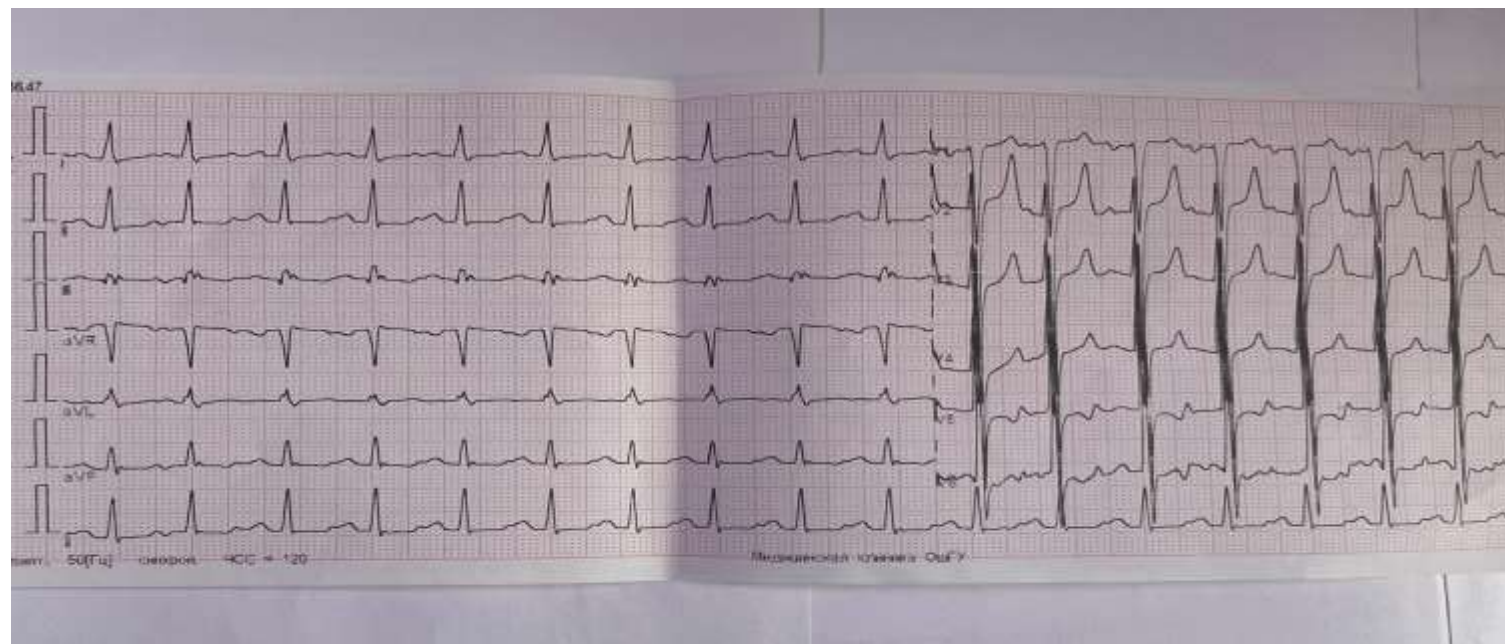
На основании жалоб, анамнеза (семейный анамнез), данных объективного осмотра (пальпируемые увеличенные почки, артериальная гипертензия) и результатов инструментальных исследований (характерная картина по УЗИ) пациенту К. выставлен диагноз:

- Клинический диагноз: **Q61.3 ВАСП. Поликистоз почек по доминантному типу.**
- Сопутствующие заб-я: D63.8 Вторичная анемия I степени
- I15.0 Нефрогенная артериальная гипертензия, высокого риска. Дилатационная
- кардиомиопатия. Недостаточность митрального клапана 2 ст. Недостаточность
- трикуспидального клапана 3 степени. СНФК II (NYHA). Легочная гипертензия.
- K76.8 Кисты печени.
- Осложнения: N18.0 ХБП. С4 А2 (СКФ 23мл/мин)

ЭКГ данные 2024



ЭКГ данные 2025



ОАК		Результат	Норма
Гемоглобин	м	138	130-160 г/л
	ж		110-140 г/л
Эритроциты	м	470	4,0-5,0* г/л
	ж		3,9-4,7* г/л
Цветовой показатель		0,84	0,85-1,05
Лейкоциты		8,8	4,0-9,0* г/л
Тромбоциты		1670	100-320* г/л
Свертв. Крови	Нач.		
	Кон.		
нейтрофилы	Миелоциты		0%
	Метамиелоциты	1	0%
	Палочкоядерные		1-6%
	Сегментоядерные	48	47-72%
Эозинофилы			0,5-5%
Базофилы			0-1%
Лимфоциты		16	19-37%
Моноциты		4	3-11%
Плазматические клетки			(-)%
Скорость оседания эритроцитов	м	6 мм/ч	2-10 мм/ч
	ж		2-15 мм/ч
Гематокрит		39%	37-54%
Тромбокрит		1,43	1,08-2,82%

ОАК		Результат	Норма
Гемоглобин	м	104	130-160 г/л
	ж		110-140 г/л
Эритроциты	м	3,54	4,0-5,0* г/л
	ж		3,9-4,7* г/л
Цветовой показатель		0,85	0,85-1,05
Лейкоциты		4,2	4,0-9,0* г/л
Тромбоциты		2060	100-320* г/л
Свертв. Крови	Нач.		
	Кон.		
нейтрофилы	Миелоциты		0%
	Метамиелоциты		0%
	Палочкоядерные	1	1-6%
	Сегментоядерные	44	47-72%
Эозинофилы			0,5-5%
Базофилы			0-1%
Лимфоциты		14	19-37%
Моноциты		5	3-11%
Плазматические клетки			(-)%
Скорость оседания эритроцитов	м	14 мм/ч	2-10 мм/ч
	ж		2-15 мм/ч
Гематокрит		31%	37-54%
Тромбокрит		1,83	1,08-2,82%

Название анализа:	результаты	норма	Ед
Мочевина	18,4	До 8,3	ммоль/л
Остаточный азот	46,5	До 25	г/л
Креатинин	283,4	ж:53-97 м:62-115	мкмоль/л

Название анализа:	результаты	норма	Ед
Мочевина	2448	До 8,3	ммоль/л
Остаточный азот	53,1	До 25	г/л
Креатинин	462,6	ж:53-97 м:62-115	мкмоль/л

Название анализа:	результаты	норма	Ед
Общий белок	67,9	60-85	г/л
Общий билирубин	14,4	5-21	м/моль
Прямой билирубин	3,6	0-6	м/моль
Непрямой билирубин	10,8	До 17,7	м/моль
АЛТ	14,7	До 40,7	ЕД/л
АСТ	11,7	До 40	ЕД/л
Холестерин	—	5,17	ммоль/л
Тимоловая проба	0,3	До 5	ЕД
Сахар крови	4,5	3,5-5,8	ммоль/л
Сахар кров после еды	—		ммоль/л

Название анализа:	результаты	норма	Ед
Общий белок	55,1	60-85	г/л
Общий билирубин	10,0	5-21	м/моль
Прямой билирубин	2,1	0-6	м/моль
Непрямой билирубин	7,9	До 17,7	м/моль
АЛТ	9,8	До 40,7	ЕД/л
АСТ	14,0	До 40	ЕД/л
Холестерин	—	5,17	ммоль/л
Тимоловая проба	2,4	До 5	ЕД
Сахар крови	7	3,5-5,8	ммоль/л
Сахар кров после еды	7		ммоль/л

Название анализа:	Результат	Норма	Ед
Калий (K+)	8,9	3.5-5	Ммоль/л
Магний (Mg+)	0,79	0.66-1.07	Ммоль/л
Фосфор (P+)	-	Жен-0,90-1,32 Муж-0,74-1,20	Ммоль/л
Железа (Fe+)	6	Женщ-9,0-30,4 Муж-11.6-31.3	Мкмоль/л 6,6-26,0 10,6-28,3
Кальций (Ca+)	-	2.1-2.6	Ммоль/л

Название анализа:	Результат	Норма	Ед
Калий (K+)	4,61	3.5-5	Ммоль/л
Магний (Mg+)	0,88	0.66-1.07	Ммоль/л
Фосфор (P+)	-	Жен-0,90-1,32 Муж-0,74-1,20	Ммоль/л
Железа (Fe+)	10,0	Женщ-9,0-30,4 Муж-11.6-31.3	Мкмоль/л 6,6-26,0 10,6-28,3
Кальций (Ca+)	1,54	2.1-2.6	Ммоль/л
Дата:	10/8 2025 г.	Подпись:	

Цвет: *слив* Плотность: *1012*
Прозрачность: *слив* Белок: *0,234%*
Сахар: *0* ж-п: *0 / 46,0*

МИКРОСКОПИЯ

Эп.клетки: *7-8-8 / 6%*
Лейкоциты: *18-18-16 / 6%*
Эритроциты: *4-5 / 6%*

Соли:

Цилиндры:

Бактерии: *+*

слизь +

Цвет: *с/к* Плотность: *1022*
Прозрачность: *сл* Белок: *0,132%*
Сахар: *+2* ж-п: *0 / 48,8*

МИКРОСКОПИЯ

Эп.клетки: *много / 6%*
Лейкоциты: *15-20 / 6%*
Эритроциты:

Соли:

Цилиндры:

Бактерии:

слизь +

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Протокол обследования

Печень: Акустический доступ удовлетворительный. ККР правой доли - 126,0 мм. Расположена обычно, края острые, с четкими ровными контурами, в размерах не увеличена. Эхогенность обычная. Эхоструктура однородная, мелкозернистая. Сосудистый рисунок печени четко выражен до периферии. В левой доле визуализируются анэхогенные образования, четкими, ровными контурами, размерами до 33,5 мм. В правой доле визуализируются гиперэхогенные включения, с четкими, неровными контурами, размерами до 5,5 мм.

Желчный пузырь: Размеры: 79,8 x 36,7 мм. Форма: грушевидная. Визуализируется отчетливо. Расположен обычно, в размерах не увеличен, с четкими ровными контурами, стенки не утолщены - 5,0 мм. Содержимое однородное.

Поджелудочная железа: Акустический доступ удовлетворительный. Расположена обычно. Контур четкий неровный, эхогенность средняя. Размеры: головка - 14,8 мм, тело - 8,4 мм, хвост - 16,8 мм. Эхоструктура однородная, мелкозернистая.

Селезенка: Акустический доступ к органу удовлетворительный. Расположена обычно, контуры ровные, четкие. Размеры: 103,4 мм. Эхоструктура селезенки однородная. Эхогенность средняя. Селезеночная вена не расширена.

Почки: Правая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. Размеры: 167,2 x 85,1 мм. Почка расположена обычно, контуры неровные, нечеткие. Кортико-мозговая дифференциация не выражена, множественные анэхогенные образования.

Левая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. Размеры: 185,5 x 94,1 мм. Почка расположена обычно, контуры неровные, нечеткие. Кортико-мозговая дифференциация не выражена, множественные анэхогенные образования.

Мочевой пузырь: не заполнен, симметричен, без патологий.

Заключение: Диффузное уплотнение паренхимы печени. Кисты левой доли печени. Мелкие кальцинаты правой доли печени (микрокисты?). Хронический холецистит. Диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы (хронический панкреатит). Мультикистоз обеих почек.

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Протокол обследования

Печень: Акустический доступ удовлетворительный. ККР правой доли - 139,3 мм. Расположена обычно, края острые, с четкими ровными контурами, в размерах не увеличена. Эхогенность смешанная. Эхоструктура однородная, мелкозернистая. Сосудистый рисунок печени четко выражен до периферии. В проекции 3-4 сегментах визуализируются анэхогенные образования, четкими, ровными контурами, размерами до 35,4 мм.

Желчный пузырь: Размеры: 109,0 x 42,5 мм. Форма: грушевидная. Визуализируется отчетливо. Расположен обычно, в размерах не увеличен, с четкими ровными контурами, стенки утолщены - 4,3 мм. Содержимое однородное.

Поджелудочная железа: Акустический доступ удовлетворительный. Расположена обычно. Контур четкий неровный, эхогенность средняя. Размеры: головка - 22,8 мм, тело - 21,4 мм, хвост - 26,9 мм. Эхоструктура однородная, мелкозернистая.

Селезенка: Акустический доступ к органу удовлетворительный. Расположена обычно, контуры ровные, четкие. Размеры: 109,8 мм. Эхоструктура селезенки однородная. Эхогенность средняя. Селезеночная вена не расширена.

Почки: Правая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. Размеры: 199,6 x 96,1 мм, толщина паренхимы - не определяется. Почка расположена обычно, контуры неровные четкие. Эхоструктура синуса изменена. Кортико-мозговая дифференциация не выражена. ЧЛС не расширена. Конкременты в ЧЛС не определяются. Мочеточник не расширен.

Левая почка: Акустический доступ к почке удовлетворительный. Размеры: 191,6 x 109,7 мм, толщина паренхимы - не определяется. Почка расположена обычно, контуры неровные четкие. Эхоструктура синуса изменена. Кортико-мозговая дифференциация не выражена. ЧЛС не расширена. Конкременты в ЧЛС не определяются. Мочеточник не расширен.

Мочевой пузырь: не заполнен, симметричен, без патологий.

Заключение: Диффузное уплотнение паренхимы печени. Кисты левой доли печени. Хронический холецистит. Диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы (хронический панкреатит). Диффузные изменения паренхимы почек, по типу ХБП. Поликистоз обеих почек.

Аорта умеренно уплотнена восходящая часть d-3,1см . **Аортальный клапан:** трехстворчатый, уплотнены. Раскрытие полное. ГД систол- N мм.рт.ст. Степень регургитация min.

Левый желудочек: КДР-6,0 см КСР-5,0 см ФВ-33% (по Тейхольцу) ФУ-15% ФВ-34% (по Симпсону) ЗСЛЖ-1,2 см МЖП-1,2см.

Левое предсердие: 5,1 см

Митральный клапан: в противофазе, уплотнена. Раскрытие полное. Степень регургитация 2 . ГД диастолический - N мм.рт.ст.

Правый желудочек: 4,1см

Правое предсердие: расширена

Трикуспидальный клапан: створки тонкие, в противофазе.

Регургитация 2-2,5. ГД диастолический - N мм.рт.ст.

Легочная артерия: не расширена. Состояние створок не изменена. Регургитация min.

Систолический ЛАД: 65 мм.рт.ст.

Диастолическая функция ЛЖ : Е/А-не измерена из-за ЧСС-125уд в мин.

Межпредсердная перегородка: интактна

Межжелудочковая перегородка: интактна

Перикард: без особенностей.

Зоны а-и гипокинеза: диффузный гипокинез стенок ЛЖ.

Заключение: Снижение глобальной сократимости ЛЖ. Расширение полостей сердца. Митральная регургитация 2степени. Легочная гипертензия. Трикуспидальная регургитация больше 2степени.

Аорта умеренно уплотнена восходящая часть d-3,1см. **Аортальный клапан:** трехстворчатый, уплотнены. Раскрытие полное. ГД систол- N мм.рт.ст. Степень регургитация min.

Левый желудочек: КДР-6,5 см КСР-5,7 см ФВ-24% (по Тейхольцу) ФУ-11% КДО-см КСО-см ЗСЛЖ-1,2 см МЖП-1,2см.

Левое предсердия: 5,2 см

Митральный клапан: в противофазе, уплотнена. Раскрытие полное. Степень регургитация 1-2. ГД диастолический - N мм.рт.ст.

Правый желудочек: 4,1см

Правое предсердие: расширена

Трикуспидальный клапан: створки тонкие, в противофазе.

Регургитация 2-3. ГД диастолический - N мм.рт.ст.

Легочная артерия: не расширена. Состояние створок не изменена. Регургитация min.

Систолический ЛАД: 80 мм.рт.ст.

Диастолическая функция ЛЖ: Е/А-не измерена из-за тахикардии, ЧСС-127уд в мин.

Межпредсердная перегородка: интактна

Межжелудочковая перегородка: интактна

Перикард: без особенностей.

Зоны а-и гипокинеза: диффузный гипокинез стенок ЛЖ.

Заключение: Снижение глобальной сократимости ЛЖ. Расширение полостей сердца. Митральная регургитация 1-2степени. Высокая легочная гипертензия. Трикуспидальная регургитация 2-3степени.

Клинические проявления: Почечные симптомы

- Основные почечные проявления АДПБП данного пациента в виде олигоурии , отечности нижних конечностей , боли в области почек вызванный увеличением почек, растяжением капсулы, кровоизлиянием в кисту и ее инфицированием.
- Гематурия (кровь в моче): макро- или микрогематурия
- Прогрессирующее снижение функции почек, ведущее к ХПН.

ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК



Здоровая почка



Поликистозная почка

Механизмы развития гипертензии при АДПБП



Артериальная гипертензия при АДПБП носит многофакторный характер:

1. Наследственно у данного пациента
2. Активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС): ишемия почечной ткани, вызванная сдавлением сосудов растущими кистами, стимулирует выработку ренина .
3. Объем-зависимый компонент: задержка натрия и воды.

Внепочечные проявления: Поликистоз печени



- По УЗИ данным кисты левой доли печени.
- Клиническая картина данного пациента протекает бессимптомно.

Поражение печени является наиболее частым внепочечным проявлением АДПБП, встречаясь более чем у 80% пациентов старше 30 лет. Проявляется образованием множественных кист в паренхиме печени

Принципы лечения АДПБП

Лечение направлено на замедление прогрессирования заболевания, контроль симптомов и профилактику осложнений.

- Диета Стол №7 и Стол №10 с ограничением жиров животного происхождения ,
уменьшением потребление соли , пряностей , острых приправ.
- АБ : Цефтриаксон 1,0 вв стр. 2 р в день №7 дней
- Аргинин-Ликво 20 мл на 100 физ р-ре вв капельно №2
- Спазмолики: Папаверин 2.0 в.м №10
- Диуретики: Трифас 2.0 вв струйно №1
- Калий хлорид 10,0 на 100 физ р-ре №1
- Альбумин 50,0 вв капельно №2
- Препараты железа : Суфер 10,0 на 100 физ р-ре №8
- Вит гр В №7
- Селемин 250 мл вв капельно №3 через день
- Бета блокаторы: Небилет 5 мг ½ табл утром
- АРА2: Вальсакор 160мг по 1 табл вечером
- Блокаторы Са каналов: Леркамен 1 табл. утром
- Антиагреганты: Тромбопол 75 мг 1 табл. вечером
- ИПП: Нольпаза 20мг 1табл. X 2 р в день до еды
- Диуретики: Тригрим 5мг 1 табл. утром до еды
- Нитрофураны: Фуромаг 0,5 мг 1капс.х3 р в день п.еды
- Энтеросгель 1 сусп 3 р в день
- Ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2 типа: Дапазин 5мг 1 табл.утром п.еды

Рекомендации

1. "Д" наблюдения у врача нефролога ОМОКБ.
2. Подготовить к ЗПТ (гемодиализ).
3. Направить на МСЭК для определения нетрудоспособности.
4. Диета Стол № 7 и Стол № 10 с ограничением жиров животного происхождения, поваренную соль до 3 гр/сут, пряностей, острых приправ.
5. Избегать нервных напряжений, переохлаждений, физических нагрузок.
6. Контроль ОАК, ОАМ, сахара, креатинина, мочевой кислоты, остаточного азота, АЛТ, АСТ, ЛПНП, калий каждые 3-6 месяцев.
7. Продолжить прием:
 - Энтеросгель по 1 ст/л x 3 раза в день до еды.
 - Тригрим 5мг по 1 табл. утром до еды, под контролем АД и креатинина.
 - Джарди 25мг по 1/2 табл. утром, под контролем АД и сахара в крови.
 - Небилет 5мг по 1/2 табл. утром под контролем АД и ЧСС.
 - Леркамен 10мг по 1 табл. утром, под контролем АД.
 - Вальсакор 160мг по 1 табл. вечером, под контролем АД.
 - Тромбопол 75мг по 1 табл.вечером после еды.
 - Допазин 5мг по 1 табл. утром после еды, под контролем
 - Антиацидоз 500мг по 1 капсуле x 2 раза в день (или Кетостерил по 3 табл. x 3 раза в день во время еды), длительно.
8. Необходимо контрольный осмотр и мониторинг анализов через 3-6 мес.

Диета и образ жизни



- -Диета Стол №7 и Стол №10 с ограничением жиров животного происхождения , уменьшением потребление соли , пряностей , острых приправ.
- Обильное питье: Рекомендуется потребление достаточного количества жидкости (до 2.5-3 л/сутки) для подавления выработки вазопрессина.
- Ограничение соли: не более 5 г/сутки для лучшего контроля АД.
- Ограничение белка: при снижении СКФ < 60 мл/мин рекомендуется умеренное ограничение потребления белка (0.8 г/кг/сутки) для снижения нагрузки на почки.
- Ограничение кофеина: теоретически может повышать уровень цАМФ.
- Контроль веса и регулярные физические нагрузки.

Современные подходы к диагностике и лечению. Заместительная почечная терапия (ЗПТ)

При прогрессировании заболевания до терминальной стадии ХПН (СКФ < 15 мл/мин/м²) пациентам требуется ЗПТ.

- Гемодиализ: наиболее распространенный метод.
- Перитонеальный диализ: может быть затруднен из-за гигантских размеров почек и печени.
- Трансплантация почки: является методом выбора, обеспечивающим наилучшую выживаемость и качество жизни. Часто перед трансплантацией выполняется нефрэктомия (удаление собственных почек) для освобождения места для трансплантата.

Патогенетическая терапия как современный метод лечение: Толваптан

Толваптан — селективный антагонист V2-рецепторов вазопрессина. Это первый и единственный на сегодняшний день препарат, одобренный для специфического лечения АДПБП с целью замедления роста кист и прогрессирования почечной недостаточности .

- **Механизм действия:** Блокируя V2-рецепторы, толваптан снижает уровень цАМФ в клетках почечных канальцев, тем самым подавляя клеточную пролиферацию и секрецию жидкости в кисты .
- **Показания:** Назначается взрослым пациентам с АДПБП и признаками быстрого прогрессирования.
- **Побочные эффекты:** связаны с его мочегонным действием (жажда, полиурия), а также требует регулярного контроля функции печени из-за риска гепатотоксичности.

Наблюдение и мониторинг пациента К.



- Регулярный контроль АД (ведение дневника).
- Контроль биохимических показателей (креатинин, СКФ, электролиты, печеночные ферменты) каждые 3-6 месяцев.
- Ежегодное УЗИ почек и печени для оценки динамики роста кист.
- Рассмотрение вопроса о назначении толваптана при наличии признаков быстрого прогрессирования (например, ежегодное снижение СКФ > 5 мл/мин).
- Проведение МР-ангиографии головного мозга для скрининга аневризм.

Заключение

Представленный случай показывает, что поликистоз почек — это системное заболевание, которое затрагивает не только почки, но и сердце, печень и другие органы.

Ранняя диагностика, регулярное наблюдение и соблюдение лечения позволяют замедлить прогрессирование болезни и избежать тяжёлых осложнений.

Важно подчеркнуть: низкая приверженность терапии и несоблюдение диеты ускоряют ухудшение состояния, поэтому комплексный подход и беседа с пациентом, объяснить пациенту роль каждого препарата регулярное стационарное лечение — ключ к улучшению прогноза и качества жизни.»

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!

*Берегите свое
здоровье!*



*Ваше здоровье в ваших
руках!*