

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00228&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

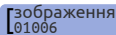
Настанова 00228. Кісти нирок

Автор: Anne Lumiaho
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2017-01-23

Основні принципи

- Одиночна кіста, як правило, діагностується як випадкова знахідка при УЗД, не має клінічного значення і не потребує подальшого спостереження.
- Полікістоз нирок є генетично детермінованим захворюванням. Найбільш поширеними симптомами у дорослих пацієнтів є біль в животі та гематурія. Діагноз ставиться на основі ультразвукового дослідження.

Одиночні кісти

- Одиночні ниркові кісти виникають у старшому віці, як правило не мають клінічного значення, виявляються як випадкові знахідки при ультразвуковому дослідженні (у 50% пацієнтів старше 50 років). Кісти можуть бути одиночними, множинними та двосторонніми.
- Сонографічними критеріями доброякісної кісти (малюнок  [Renal cyst]) є:
 - відсутність внутрішніх ехогенних включень
 - феномен акустичного посилення спостерігається поза кістою
 - чіткі контури, невиражена стінка
 - кругла або овальна форма.
- Якщо знахідка УЗД відповідає цим критеріям, дообстеження та подальше спостереження не показані.

- Одиночна кіста також може бути злоякісною. Злоякісні кісти в більшості випадків можливо відрізнити від доброякісних за сонографічними ознаками (див. вище). Додаткові дослідження включають комп'ютерну томографію або тонкоголкову біопсію під радіологічним контролем.

Полікістоз нирок

Аутосомно-домінантний полікістоз нирок

- Успадковується за аутосомно-домінантним типом, тобто діти пацієнта мають 50% ризик наслідування даного захворювання.
- Зустрічається з частотою 1:400-1:1000. Захворюваність у Фінляндії складає 7-8 / 1000000.
- Кісти розвиваються в обох нирках, їх кількість і розмір збільшуються з віком. Нирки збільшуються у розмірі (їх вага може досягати кількох кілограмів), прогресує ниркова недостатність.
- Близько 70% пацієнтів у віці від 40 до 70 років потребують діалізу.
- Причиною захворювання є мутація генів PKD1 або PKD2.
 - У разі мутації гена PKD2 захворювання має більш м'який перебіг, потреба в діалізі у таких пацієнтів виникає, в середньому у віці 69 років, тоді як у тих, хто має мутацію гена PKD1 середній вік початку діалізу складає 53 роки.
 - У 85% пацієнтів із полікістозом нирок захворювання викликається мутацією гена PKD1.
- Найчастіше першими проявами захворювання є
 - Біль у животі
 - Гематурія
 - Артеріальна гіпертензія
- Діагноз ставиться на основі ультразвукового дослідження
 - Крім сімейного анамнезу полікістозу нирок, для постановки діагнозу необхідна наявність, принаймні, 3-х кіст у пацієнтів віком від 15 до 39 років та, як мінімум, 2-х кіст у пацієнтів віком від 40 до 59 років.
 - В сумнівних випадках для підтвердження діагнозу можливе проведення генетичного тестування.

- У таких пацієнтів часто зустрічаються також кісти печінки, які, проте, не впливають на її функцію. Кісти також можуть виникати в підшлунковій залозі.
- Ризик цереброваскулярних аневризм збільшується у пацієнтів із сімейним анамнезом інсульту або аневризми.
 - Таким пацієнтам показане проведення магнітно-резонансної томографії головного мозку, і, за відсутності патологічних знахідок повторно обстеження кожні 5-10 років, залежно від інших факторів ризику.
- Дана категорія пацієнтів також має підвищений ризик вад клапанів серця, зокрема, мітральної недостатності чи пролапсу або недостатності аортального клапана.
- Також часто зустрічаються дивертикули товстої кишки і киля.
- Кісти можуть супроводжуватись болем внаслідок розтягнення фіброзної капсули нирок. Кіста може розриватись, викликаючи гострий біль і гематурію. Також можливе інфікування кісти.
- У дітей з полікістозом нирок гіпертензія зустрічається в 35% випадків.
- Фактори, що погіршують прогноз захворювання нирок, включають наступні
 - гіпертензія у пацієнтів віком до 35 років
 - розриви кіст/гематурія до 35 років
 - чоловіча стать
 - мутація гену PKD1
 - зниження ШКФ на ранній стадії
 - великий розмір нирок.
- Розмір нирок найбільш точно можна оцінити за допомогою МРТ.
- Лікування
 - Достатньо раннє призначення інгібітора АПФ або БРА
 - Здоровий спосіб життя
 - Лікування ниркової недостатності
 - [настанова 00226] Лікування хронічної хвор..., діаліз
 - [настанова 00999] Ведення пацієнта на діал... та трансплантація нирок, як для інших захворювань нирок

- Пацієнтам з важким, швидко прогресуючим перебігом захворювання для уповільнення прогресування ниркової недостатності можливе призначення толваптану, антагоністу вазопресину. Вартість препарату дуже висока.

Коментар експерта. Лікарський засіб толваптан станом на 13.05.2019 в Україні не зареєстрований

- Скринінг не рекомендується пацієнтам молодше 18 років. Починаючи з 5-річного віку слід контролювати артеріальний тиск кожні 3 роки, і, в разі виявлення гіпертензії, призначити ультразвукове дослідження органів черевної порожнини.

Аутосомно-рецесивний полікістоз нирок (дитяча форма)

- Поширеність 1:10000-1:40000
- Як правило, проявляється при народженні; у найважчих випадках перші прояви спостерігаються вже після 24^{го} тижня гестації.
 - Більш легкі форми маніфестують у дитинстві або молодому віці.
- Полікістоз печінки та нирок
 - В клінічній картині може домінувати ураження печінки.
 - Фіброз печінки призводить до портальної гіпертензії, спленомегалії та варикозного розширення вен стравоходу.
 - Кісти печінки
 - Збільшення печінки та розширення жовчних протоків
- У 50% хворих ниркова недостатність, що потребує діалізу, розвивається протягом першого року життя.
 - Лише деякі пацієнти не потребують діалізу до віку 40 - 50 років.
- У 75% пацієнтів спостерігається гіпертензія
- Етіологічне лікування відсутнє.

Пов'язані ресурси

- Література пов'язані
[00456] [Renal cysts – Related re...]

Джерела інформації

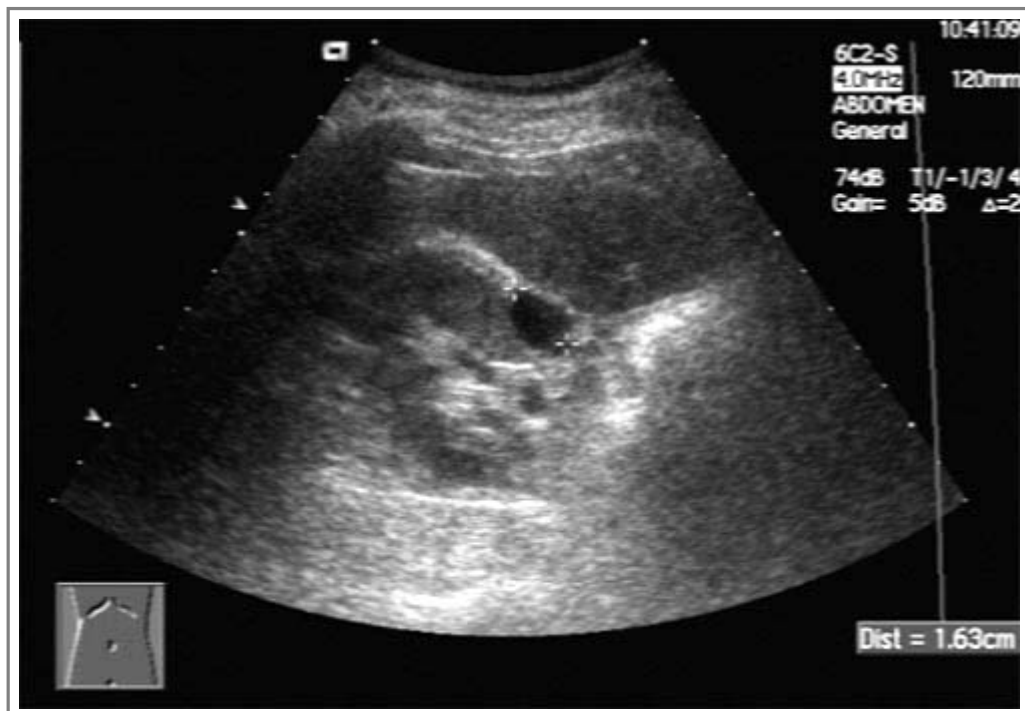
R1. Chapman AB, Devuyst O, Eckardt KU et al. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int* 2015;88(1):17-27. [PubMedID|25786098]

Настанови

- [Настанова 00226](#). Лікування хронічної хвороби нирок..
- [Настанова 00999](#). Ведення пацієнта на діалізісній терапії на рівні первинної медичної допомоги.

Зображення

- [Зображення 01006](#). Renal cyst.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-01-23

Автор(и): Anne Lumiaho Автор(и) попередніх версій статті: Kaj MetsärinneJukka Mustonen Редактор(и):
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Hilka Salmén Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Internal medicine Nephrology Surgery Urology

Ключові слова індексу

mesh: Polycystic Kidney Diseases mesh: Renal cyst mesh: Polycystic Kidney, Autosomal Recessive mesh: Cysts
speciality: Internal medicine speciality: Nephrology speciality: Surgery icpc-2: U85 icpc-2: U99 speciality: Urology