

ЛИТЕРАТУРА

1. Fukushima, D.K., Bradlow, H.L., Hellman, L., and Gallagher, T.F. (1968). *J. Clin. Endocr.*, 28: 1618-1622.
2. Fukushima, D.K., Bradlow, H.L., Hellman, L., and Gallagher, T.F. (1969). *J. Clin. Endocr.* 29: 1042-1045.
3. Gallagher, T.F., Fukushima, D.K., and Hellman, L. (1970). *J. Clin. Endocr.*, 31:625-631.
4. Dobson, E.L., and Jones, H.B. (1951) *Acta Med. Scand.*, 144: Suppl. 278, 1-71.

5. Robertson, J.S. (1957). *Physiological Reviews*, 37:133-154.
6. Riggs, D. Sh. (1963) *The Mathematical Approach to Physiological Problems*. The M.I.T. Press, Cambridge.
7. Biglieri, E.G., Hane, S., Slaton, P.E. (1963). *J. Clin. Invest.*, 42: 516-524.
8. Asfeldt, V.H. (1969) *Acta Endocrinologica*, 61: 219-231.
9. Caro, J.F., Meikle, A.W., Check, J.H. (1978) *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 47:667-670.

ГОД.ЗБ.МИЛ.ФАК.СКОПЈЕ. 27. - SUPPL. 1: 7-10, 1981
ПЕЧАТЕНО ВО СР МАКЕДОНИЈА, ЈУГОСЛАВИЈА

ПОЛИЦИСТИЧНА БУБРЕЖНА БОЛЕСТ - ПРИКАЗ НА ПАЦИЕНТ

Миленковиќ З., Поленакковиќ М.

Клиника за нефрологија при Медицинскиот факултет, Универзитетски центар за медицински науки, Скопје

ABSTRACT

Milenkovich, Z., Polenakovich, M. (1981): **The polycystic Kidney Disease - a patient review.** *God.zb.Med.fak. Skopje*, 27: Suppl. 1: 7-10 [Macedonian]. (Clinic of Nephrology, Faculty of Medicine, University Center of Medical Sciences, Skopje, Yugoslavia).

The basic aim of this work was to present disease, over a patient review of Polycystic Kidney Disease, that need hospitalisation many times-because of complications that follow it (uroinfection, calculus, anaemia, chronic Kidney insufficiency, hypertension, and cistes crack with hematuria at first). Disease is with progressive development presented in worsened Kidney-function, of other hospitalisations of a patient. **Laboratory exams** show (Kidney test's at first) disorder in Kidney-function, That manifest in this concrete case with enlargement of concentration of excretory products in serum (in our case it is: total phenols - 1,0 mg%; kreatinin - 6,1 mg%; and urea - 228 mg%). There were leukocytes and proteins in urin attend. Sedimentation is very hastened (80/122), and anaemia is attend too. **Radiological exams** show - cistes attend in Kidney-tissue pressing it together with all elements. We need this exams to confirm diagnosis of Polycystic Kidney Disease. An other elements to put this diagnosis are: big and different Kidney, lumbal-ache that intensified in movement, *family history, hematuria and uremy-signs (anorexia, nausea, vomitus).*

СОБИРОК

Миленковиќ З., Поленакковиќ М. (1981): **Полицистична бубрежна болест - приказ на пациент.** *Год.зб.Мед.фак. Скопје*, 27: супл.1: 7-10

Основна цел на изработката на овој труд беше, да со презентирање на истиот дадеме приказ на ова заболување, кое изнесува повеќекратна хоспитализација на истиот пациент, поради компликациите кои го придружуваат (уроинфекција, калкулоза, анемија, бубрежна инсуфициенција, хипертензија и пред сè - руптура на цистите со хематурија). Заболувањето има прогресивен тек, што се гледа во влошувањето на бубрежната функција при повторните хоспитализации на пациентот. **Лабораториски претраги** - а пред сè бубрежните тестови - укажуваат на пореметување на бубрежната функција, што во конкретниот случај се манифестира со зголемување на концентрацијата на екскреторните продукти во серумот (во нашиот случај тие изнесуваат: вкупни феноли - 1,0 mg%; креатинин - 6,1 mg%; а уреа - 228 mg%). Во урината се присутни и леукоцити а и протеини. Седиментацијата е силно забрзана (80/122), а присутна е и анемија. **Радиолошките испитувања** укажуваат на присуство на цисти во бубрежниот паренхим, како го потпишуваат заедно со сите негови составни елементи.

Овие испитувања служат за потврдување и уточнување на дијагнозата на полицистичната бубрежна болест. Останатите податоци за поставување на оваа дијагноза се: големи и нееднакви бубрези, лумбална болка која се засилува при движење, фамилијарност, хематурија и знаци на уремија (губиток на апетит, гадење, повраќање).

Index Terms: Polycystic Kidney Disease, Kidney.

Клучни зборови: Полицистични бубрези, Бубрег

УВОД

Полицистичните бубрези претставуваат едно мошне интересно поглавје во проучување на патологијата на бубрезите. Се работи за вродено пореметување во развојот на бубрезите, - кое сепак, најчесто доаѓа до израз дури по 40-годишната возраст, иако некои автори - на пример Бранер - изнесуваат и случаи на ова заболување со појава на првите симптоми дури и на доенечката возраст - но сепак многу поретко. Така, прашањето кој е генетски одреден многу години останува летентен и се исполува

многу покасно на бубрезите кои дотогаш сосема добро функционирале.

Заболувањето се карактеризира со присуство на многубројни цисти, по форма неправилни, со различна големина, сместени во бубрежниот паренхим, кои се најчесто присутни во двата бубрега истовремено. Овие цисти го потпишуваат и разоруваат бубрежниот паренхим - и прогресивно ја влошуваат бубрежната функција.

Основни карактеристики на полицистичната бубрежна болест се: фамилијарност, возраст - на која за прв пат се манифестираат симптомите на

ова заболување, отсуство на податок за претходно прележано бубрежно заболување, болка во слабинските ложи – од различен тип – која се засилува при движење, големи палпабилни со нерамна површина и нееднакви бубрези, знаци на уремја (науза, vomitus, анорексија), анемија наод во урината (еритроцити, леукоцити, белковини), честа хипертензија.

Наша цел беше, да се презентирање на овој труд, дадеме еден приказ на ова заболување, кое изискува повеќекратна хоспитализација (во нашиот случај, пациентката е хоспитализирана 5 пати во текот на 1979 год.) – поради честите и тешки компликации кои го придружуваат. Сакавме да прикажеме и што се може да биде причинител на вакви или слични промени, како и кои се испитувања се неопходни за потврдување и уточнување на поставената дијагноза. Истовремено, од трудот се гледа и прогресивниот тек на заболувањето – преку влошувањето на функционалната состојба на бубрезите, при повторните хоспитализации на истиот пациент. Од друга страна, самиот податок за возраста на пациентката – и тоа дека првите симптоми на заболувањето дошло до израз во оваа година, – служат како уште една потврда за касното манифестирање на ова заболување.

С.Н.–жена, 50 год., родена во с.Струпино (Волен – Егејска Македонија), живее во Т. Велес (од 1953 год.), пензионер.

ПРВА ХОСПИТАЛИЗАЦИЈА на 26–04–1979 г.
(Задржана две недели).

Мотив за консултација: Болната се префрлува од Интерно одделение на болница во Т. Велес, во Клиниката за Нефрологија – Ск., заради профузно и упорно повраќање (во последните 20-тина дена), постојано покачена телесна температура (пирексија до хиперпирексија), сушење на уста и јазик со чувство на жед-умерено, лесно и брзо заморуваче и задушување (и при говор).

Медикална историја: Пензионирана во 1963 год. (заради „слабо срце“, во мед. документација morbus mitralis со субдекомпензиран миокард). Истата година е нотиран и покачен крвен притисок. Заради споменатите тегоби во повеќе наврати лекувана во болницата во Т.Велес – на Интерно одделение. Менарха на 16 год., мензес уреден до пред 6 години, оттогаш-климакс. 7 gravidитети: 4 партуса и 3 абортуса (артефицијални). Фамилијарна анамнеза од интерес негира.

Хронолошки развој на патолошкото збиднување: Од пред 25 дена (од 01.04.79) се жали на упорни и профузни повраќања (непрекидно во текот на никтимерата и независно од внесот на храна или течности), – кои не реагираше на вообичаен симптоматски третман (инекции, инфузии). Заради симултани пристапи на треска со покачена телесна температура (39–40 степени) болната е лекувана 3 недели во матичната установа. На оваа Клиника се упатува за уточнување на основната состојба и купирање на септичките пристапи.

Од пред 3 дена се жали на болки во слабините, – спонтани и тапи по карактер (повеќе лево). Оттогаш има и дискретни перималални едеми.

Актуелен наод: Изразито анемична, лесно и брзо се заморувача и задушува. ТА – 140/80, пулс 90/мин. Дискретни перималални едеми. Обострано

позитивна ренална суксија (повеќе лево). Се пипаат во двете слабински ложи големи (веројатно полицистични) бубрези – особено десно.

Болната доаѓа со отпусна листа: Ren cisticus bill, ehinococcus hepatis, morbus mitralis. Срцеви тонови нешто послабо чујни, лесен систолен шум над иктус, без бубрлива пропацијација.

Ефективни информации: Анемичен синдром, повраќања и септикемија, полицистични бубрези.

Појдовна претпоставка за диференцирана клиничка процена: Инфекција на бубрежна циста, интоксикацијата со повраќање. Бубрежна инсуфициенција.

Пратење на текот на патолошкото збиднување. Во текот на хоспитализацијата болната е лекувана симптоматски (спазмоаналгетика, антиеметика) и со примена на антибиотици. Постигнато купирање на септичкиот (уросептички синдром и изразите на влошеност на бубрежната функција упорното повраќање). Анемичниот синдром коригиран со трансфузии на крв (крвни деривати) извоени еритроцити. Пациентката субјективно се чувствува потполно рехабилитирана.

Лабораториски наоди: Уринарен статус: Специфична тежина – 1007, Ph = 5, во сел. 6–8 леукоцити, ретко присатни епител и бактерии; Екскреторни продукти: вк.феколи – 1,0 мг%, креатинини – 5,5 мг%, уреа – 112 мг%; Хемоглобин – 4,5 гр%, еритроцити – 1.700.000, хематокрит – 18,3%, леукоцити – 900. Јониграма: натриум – 134 meq/l, калиум – 4,2meq/l, калциум – 3,0meq/l, фосфати – 7,6mg%, карбонати – 27meq/l ТА – 140/80, 130/90, 120/60, 120/95, 130/80, 140/80

Диференцирано лекување: Давани се антибиотици, трансфузии на крв, инфузии на физиолошки раствор и декстроза, како и симптоматска терапија, со што комплетно е купирана уросепсата и урамнотежена бубрежната инсуфициенција.

За дома треба: симтоматска терапија. Внес на течности околу 1500 до 2000ml/24 ч., храна со сол без изразено солени продукти, како и претежно со јаглехидрати, а со рестрикција на протеини.

Програмирана клиничка одлука: Се работи за полицистична бубрежна болест со инфекција на циста која доведе до уросепса и влошување на хронична бубрежна инсуфициенција.

Можна е појава на компликации на состојбата (артериска хипертензија, уроинфекција, калкулоза, руптура на циста - цистите се прилично големи, потенирање на анемијата, па се бара контроли и лонгитудинално следење на болната преку нефролошка поликлиника. Контрола по 15 дена.

ВТОРА ХОСПИТАЛИЗАЦИЈА на 27.06–1979 г.
(Задржана две недели),

Мотив за консултација: Влошена хронична бубрежна инсуфициенција (иналетенија, гадење, силно изразена малксалост, вртоглавица), предоминанција на анемичниот синдром. Тапа болка во левата лумбална ложа и во левата половина на абдоменот.

Актуелна состојба: Болната е бледа, астенична, на аускултација на срце: тонови нешто потивки. ТА–110/70mmHg.*Во левата половина на абдоменот – болна осетливост. Полицистичните бубрези палпабилни. Едеми нема. Афебрилна е.

Лабораториски податоци: Hb – 6,4; 6,6; 6,6; седиментација – 80/122; еритроцити во мм³ – 2014000; 2332000; 2207600; леукоцити во мм³ –

9710, 7700, 6235. Гликемија – 97 мг%. Уреа во серум 117, 131, 153 мг%.

Ефективни информации: веројатно бубрежна болка, инсуфициенција, анемија.

Појдовна претпоставка за клиничка проена: Полицистички бубрези, секундарна хронична бубрежна инсуфициенција, преобладајна анемија.

Следење текот на патолошките промени: седиментација – 80/122, гликемија – 97 мг% натриум, калиум, хлор и калциум се во граници на нормалата. Во урината – маса на леукоцити и доста епител; специфична тежина на урината – 1007. Крвна слика: Нв – 6,4 и 5,7 гр%, еритроцити – 2332000, 1997000; леукоцити – 6230 и 5000. Хематокрит – 20 вол%, уреа 117, 131, 153, 144 мг%, креатинин 4,8 мг%, урична киселина – 6,7 мг%. Артериска тензија 110/70, 120/80, 150/90, 140/90, 120/90, 150/90. Диуреза – 1400, 1300, 1000, 1200 ml/24 ч., телесна тежина – 55–58 кг. Кај пациентката постои вртоглавица и несигурност во одењето за цело време. Направено е аудиолошко испитување. Бубрежната инсуфициенција е во урамнотежена состојба. Пациентката се испишува во подобрена состојба од страна на бубрежната инсуфициенција. Но вртоглавицата не е мината.

Диференцирана клиничка проена:

Програмирана клиничка одлука: Комплетна диференцирана проена кај пациентката во однос на функционалните и етиоструктурните промени кои се во основа на патолошката состојба на уринарниот систем, е направена при претходниот престој.

Во овој престој акцентот беше на диференцирање на поврзанооста на одредени субјективни тешкотии (пред се вртогиго, со занесување на болната кон лево) со промените на уринарниот систем, како и реevalуација на балансот кој е предложен со цел на одржување на болната во состојба на урамнотежена бубрежна инсуфициенција

Утврдено е дека:

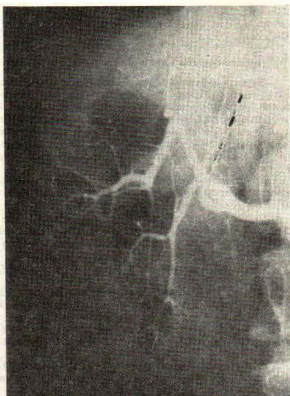
– Постои обострана надразливост на вестибуларис со двострана перценторна редукција на слухот.

– Артериска тензија во легната и исправена состојба а се менува битно – 140/90 во легната состојба, а 120/90 во исправена состојба, така да не може тегобите да се објаснат со хипотензија ортостатска. Постои тенденција за губиток на сол, со што заради редукција на ЕЦВ постои тенденција кон пониски вредности на тензијата, особено при приемот.

– Заради потенцираната анемија, тегобите се потенцираат уште повеќе.

Бубрежната инсуфициенција всушност не беше во фаза на влошеност туку, тегобите поврзани со вестибуларниот апарат заедно со од пациентката лошо спроведуванит биланс во однос на сол и вода доведоа до субјективни тешкотии.

Лекувана е со трансфузии, инфузии на физиолошки раствор, диета со сол и симпоматски антивртогигиносни лекови. За дома е потребно: – во регионалниот болнички центар повремено да прима трансфузии на полна крв. Внес на течности ad libitum, храна со сол, со рестрикција на протеини. Во однос на вртогигинозит синдром потребно е (по совет на аудиолог) да прима Драмамин др. 2х1. Пожелна е повторна аудиолошка и невролошка контрола. Кај болната при овој престој немаше знаци на уриноинфекција.



Слика 1

ТРЕТА ХОСПИТАЛИЗАЦИЈА на 4.09.1979 г. (задржана две недели).

Мотив за консултација: Изрази на влошена бубрежна инсуфициенција – малаксалост, гадење, повраќање, тапа лумбална болка; претходно респираторна вирусна инфекција (кијање, кашлање, температура).

Актуелна состојба: Болната е бледа, малаксана, постојано повраќа (6–7 пати во денот), дехидрирана. На аускултација на бел дроб наодот е во граница на нормалата, исто така и наодот на срцето. Артериска тензија изнесува 140/90 mmHg. Повремено се јавува вртоглавица. Анемијата е продлабочена – лабораториски наод. Абдомен – палпабилни обострано големи бубрези со површински цисти особено десно. Присутна ренална сукусија. Отоци нема. Диуреза очувана.

Ефективни информации: Влошена бубрежна инсуфициенција, тапа лумбална болка анемија, гадење, повраќање.

Појдовна претпоставка за диференцирана проена: Полицистички бубрези. Влошена хронична глобална бубрежна инсуфициенција – заради вирусна респираторна инфекција. Секундарна анемија.

Следење на текот на патолошките промени: Постигнато е урамнотежување на бубрежната инсуфициенција на ниво на уреа – 228mg%, креатинин 6,1 мг%; натриум и калиум во граници на нормала. Урина: специфична тежина – 1013; протеинурија е позитивна, доста леукоцити, ретко епител, ретко бактерии. Нв – 6,9гр%, Еритроцити – 1623000, леукоцити – 4525, Нтк – 14вол%. Анемијата е коригирана со трансфузија. Уринарна инфекција немаше. Субјективните тешкотии се повлекоа. Диуреза од 800–

1000 ml/24ч., артеријална тензија 140–150/90–100mmHg. Пациентката се испитува во урамнотезена состојба.

Диференцирана клиничка процена:

Структурофункционална процена. Изразито е намалена гломеруларната филтрација поради силна редукција на бројот на функционирачките нефрони, резултира ретенција на деградационите продукти на белковинскиот метаболизам во крвта.

Гломерулотубуларен баланс полесно пореметен, зголемена гломеруларна пропустливост на тубулите.

Еритропоезо регулацијата пореметена, влошување со поврмени руптури на цистите и искрварување од истите.

Поради цисти на тубулите пореметена тубулска функција во смисол на одржување на баланс на вода, натријум, водородни јони, фосфати и калиум.

Смалена медулоконцентрациона способност, постои лесна тенденција кон задршка на вода.

Хемоуродинамиката е пореметена на ниво на бубрег-интратенално (цисти, потискување на крвните садови, пореметена уродинамика).

Хроничната бубрежна инсуфициенција е влошена со вирус-инфекција и со крварење од бубрежните цисти.

Етиоструктурна процена: Постои вредно пореметување во развојот на дисталните тубули собирни каналчиња.

На другите органи и системи: постои лесна концентрична хипертензија на левата комора, срцето е подигнато вертикално од абдоминалните органи и поради зголемените бубрези. Десна дијафрагма е релаксирана.

Состојбата предиспонира кон рецидивантни инфекции, општата состојба може да се влоши од рецидивантни крварења од бубрежните цисти.

Диференцирано лекување: инфекцијата е совладана со антибиотици. За корекција на анемичен синдром дадена полна трансфузија на крв. Болната се чувствува подобро. Поставен е баланс со високо ниво на деградационите продукти на метаболизмот на белковините.

Совет за дома: Одмор. Не е способна за физичка работа. Novabol тбл. 3x1 дн. Храна со сол без изразено солени продукти, рестрикција на белковини на околу 1 гр/кг (тел. теж.) дневно.

Внос на течност меѓу 1000–1500 ml (одн. повеќе за да се диурезата одржува околу 1000ml) 24ч. Корисно е да се даде трансфузија на крв во матичната болница еднаш месечно во контрола со крвната слика.

Контрола на свој лекар, а на Клиниката за Нефрологија по 15 дена, одн. по потреба.

Програмирана клиничка одлука: Полицистични бубрези со инфекција на циста која доведе до

уросепса и влошување на хроничната бубрежна слабост. Можна е појава на компликации на состојбата (артерска хипертензија, уроинфекција, калкулоза, руптура на циста–цистите се прилично големи, потенцирање на анемијата) и се бара контроли и лонгитудинално следење на болната преку нефролошката поликлиника. Прва контрола после 15 дена.

Сумирајќи ги резултатите на нашето испитување, дојдовме до заклучок за брзото прогресирање на влошувањето на бубрежната функција. Истовремено утврдивме и разлики во уринарниот и хематолошкиот статус, како и во присуството на екскреторните продукти (со бубрежни тестови) во серумот на пациентката во првата и повторните хоспитализации, како и отстапување на овие податоци од нормалата.

– Речиси редовно е присутна хипертензија.

– Седиментацијата силно забрзана 80/122.

– Анемија – со намалување на бројот на еритроцити – кој се движи помеѓу 1990000 и 2332000, со намалување на концентрацијата на хемоглобин на 4,5 до 6,4 гр% (нормално за жена изнесува 12–14 гр%), и со силно намалување на хематокритот на 20% (нормално тој изнесува 39–49%).

– Уринарен статус: специфичната тежина на урината изнесува 1007 до 1013 и е пониска од нормалната која изнесува 1015–1025. Има малку и леукоцити, а при третата хоспитализација присутна е и протеинурија.

– Бубрежните тестови укажуваат на следното: Дека концентрацијата во серум, на уреа (112mg%) и креатинин (5,5mg%) – се многу повисоки отколку што тоа е нормално (уреа–нормално во серум изнесува 17–43 mg%, а креатинин 0,2–1,8mg%). Само неколку месеци покасно, т.е. при третата хоспитализација на пациентката овие продукти се уште повеќе присутни во серумот, т.е. зголемени се дури на 228 mg% уреа и 6,1 mg% креатинин. Исто така од екскреторните продукти високо е и нивото на акувните феноли во серумот – кој изнесува 1,0 mg% (нормално тоа ниво изнесува 0,4–0,8mg%).

За да се постави дијагноза на ова заболување, некои податоци можат многу да не приближат. Пред се тоа се: фамилијарна историја на заболувањето, зголемени бубрези, бубрежна инсуфициенција, и наод на еритроцити во урината. Потребно е комплетно уролошко и радиолошко испитување – ако рутинските испитувања несе во состојба да го објаснат урокот на хематуријата. Најчесто применуван радиолошки методи кај нас, се: интравенозна урографија, нефроангиографија, компјутеризирана томографија, скен, ехо и други. Ретроградна пиелографија се поретко се користи поради опасности од внес на инфекција. На нашата фотографија е дадена нефроангиографија на еден полицистичен бубрег, каде што јасно се гледаат потискувањата што цистите ги вршат на бубрежниот паренхим – а со тоа и на тука присутните крвни садови.