## Diagnostische Möglichkeiten der polyzystischen Nierenerkrankung

## **Al-Ahmed Berun**

**Zusammenfassung:** Der Artikel präsentiert die Untersuchungsergebnisse von 4 Patienten mit polyzystischer Nierenerkrankung. Es wird darauf hingewiesen, dass Ultraschallmethoden bei der Diagnose dieser Pathologie am informativsten sind. Der klinische Verlauf der polyzystischen Erkrankung war durch geringe Symptome gekennzeichnet. Bei aller Schwere der morphologischen Veränderungen litt die Nierenfunktion leicht. Die Möglichkeit einer lebenslangen dynamischen Veränderung der Größe und des Inhalts von Zysten wird ebenso angenommen wie das Vorliegen eines angeborenen Bindegewebsdefekts bei der familiären polyzystischen Nierenerkrankung.

Schlüsselwörter: Polyzystische Erkrankung, Ultraschalldiagnostik, Nieren

Die polyzystische Nierenerkrankung ist eine Erkrankung, die das Nierenparenchym durch eine große Anzahl von Zysten unterschiedlicher Größe ersetzt. Die Krankheit wird als Anomalien in der Struktur der Nieren bezeichnet. Derzeit tritt die polyzystische Erkrankung nach Angaben verschiedener Autoren bis zu 1: 350 Autopsien auf. Eine erbliche Übertragung der polyzystischen Nierenerkrankung wird in 10% der Fälle beobachtet. Die Krankheit wird autosomal-dominant vererbt und ist oft mit Fehlbildungen anderer Organe kombiniert - Leber, Lunge, Milz usw. Die Lebenserwartung von Patienten mit polyzystischer Erkrankung beträgt etwa 20 Jahre ab dem Zeitpunkt der Diagnose, jedoch rechtzeitig und Eine umfassende Behandlung der Krankheit kann die Lebenserwartung der Patienten um 10-15 Jahre erhöhen.

Innerhalb eines Monats identifizierten wir zwei Fälle von familiärer polyzystischer Nierenerkrankung, und es wurden insgesamt vier Patienten untersucht, darunter zwei Frauen im Alter von 42 und 43 Jahren, ein 20-jähriger Mann und ein 14-jähriges Mädchen. Die Untersuchung umfasste Labordiagnostik (allgemeine und biochemische Blut- und Urinuntersuchungen, Urinuntersuchungen nach Nechiporenko und Zimnitsa, Reberg-Test), EKG, Ultraschalluntersuchungen (Ultraschall der Nieren, Bauchorgane und Echokardiographie), Magnetresonanztomographie und Ausscheidungsurographie. In beiden Fällen wurde die Krankheit über die Mutterlinie vererbt, es gibt jedoch deutliche Anzeichen einer autosomal dominanten Vererbung - alle Kinder werden krank, bei vielen mütterlichen Verwandten wurde unabhängig vom Geschlecht eine polyzystische Nierenerkrankung diagnostiziert.

Zur Veranschaulichung hier die Krankengeschichten von zwei Patienten:

1. Patient M., 43 Jahre alt. Die Diagnose einer polyzystischen Nierenerkrankung wurde erstmals im Jahr 2007 im Alter von 42 Jahren gestellt, als er in der kardiologischen Abteilung des Stadtkrankenhauses Bratsk mit der Diagnose einer ischämischen Herzerkrankung war.

Progressive Angina pectoris. Symptomatische arterielle Hypertonie. Im objektiven Status: Palpation in der Projektion beider Nieren sind tumorähnliche Formationen, es besteht eine ausgeprägte arterielle Hypertonie bis zu 260/140 mm. rt. Kunst. Aus der Anamnese wurde festgestellt, dass sie von Kindheit an auf eine chronische Pyelonephritis hin beobachtet wurde, die sich oft verschlimmerte. Bei der Mutter, dem Onkel mütterlicherseits, den Neffen und dem Cousin wurde eine polyzystische nächtliche Erkrankung diagnostiziert. Labordaten: eine Abnahme der Konzentrationsfunktion (in der Zimnitsky-Probe liegt das spezifische Gewicht im Bereich von 1002-1011), das Vorherrschen der nächtlichen Diurese über den Tag. Rehberg-Test und Blutkreatininspiegel im Normbereich, minimale Proteinurie Elektrokardiographisch

festgestellte linksventrikuläre Hypertrophie. Die Untersuchung des Fundus ergab eine Angiopathie der Netzhautgefäße, ein Symptom von Salus-II. Echokardiographie - symmetrische linksventrikuläre Hypertrophie, Prolaps der Mitral- und Trikuspidalklappen bei Vorliegen einer Regurgitation 2. Grades.

2. Patient Z., 14 Jahre alt. Die polyzystische Nierenerkrankung wurde erstmals im Alter von 4 Jahren diagnostiziert. Zum Zeitpunkt der Studie traten häufig ziehende Schmerzen im unteren Rücken, leichte Schwäche und schnelle Ermüdung auf. Objektiv: asthenische Konstitution, die Formation in der Projektion der linken Niere ist tastbar, ein systolisches Geräusch ist im Herzen mit einer Trennung vom I-Ton mit dem Epizentrum am Botkin-Punkt und an der Spitze zu hören. Der familiäre Charakter der Krankheit wird verfolgt: Bei Mutter und Bruder wurde eine polyzystische Erkrankung festgestellt, die Großmutter mütterlicherseits starb in jungen Jahren an einer Nierenerkrankung. Das Labor stellte eine Abnahme der Konzentrationsfunktion der Nieren fest (das spezifische Gewicht des Urins lag im Bereich von 1007-1012, die Prävalenz der Nachtdiurese über den Tag). Inhalt, Kreatinin, Harnstoff und andere biochemische Parameter im Rahmen der zulässigen Schwankungen.

Die diagnostischen Ultraschalldaten erwiesen sich in allen Fällen als recht ähnlich. Ultraschall zeigte eine Zunahme in beiden Nieren, mehr auf der linken Seite (bei allen Patienten). Während die Länge entlang der Länge der rechten Niere im Bereich von bis zu 13,7 cm lag, war es nicht möglich, die wahre Größe der linken Niere abzuschätzen – die Länge überstieg die Größe des Ultraschallsektors. In der Struktur beider Nieren wurden mehrere dünnwandige Flüssigkeitsformationen festgestellt - Zysten,

Zusammenbacken in der Projektion sowohl des Parenchyms als auch des Kelch-Becken-Apparats. Die Si ze der Formationen variiert im Bereich von 1,2-3,5 cm. Bei älteren Personen (Frauen im Alter von 42 und 43 Jahren) sind die zystischen Elemente ziemlich homogen, ihre Größe liegt im Bereich von 2,0-3,3 cm, echoreiche Bereiche können verfolgt werden zwischen den Zysten Parenchym. Im Gegenteil, in den Nieren von Patienten im Alter von 16 und 20 Jahren ist die Genetik der zystischen Elemente heterogen, ihre Größe variiert innerhalb der Grenzen ihrer minimalen und maximalen Werte, und die maximale Größe der Zyste wurde beim jüngsten Patienten gefunden. Das Parenchym der Niere ist durch Bereiche unterschiedlicher Größe und normaler Schalldichte gekennzeichnet.

Die Magnetresonanztomographie der Nieren zeigt eine Größen- und Volumenzunahme, hauptsächlich der linken Niere (die Länge der Niere wächst um 20 cm). In beiden Organen werden Formationen (Zysten) unterschiedlicher Größe (bis zu 30 x 35 mm) mit klaren Konturen und einer gut definierten Kapsel festgestellt. Bei der Bestimmung der Signalintensität bei Patienten unterschiedlichen Alters weichen die Daten etwas ab (es wurde die Bestimmung der in Wasser eingewogenen Signalintensität verwendet). So ist bei einem 14-jährigen Patienten die Signalintensität in den meisten Formationen um eine Größenordnung höher als die parenchymalen, jedoch wurden drei Formationen mit mäßiger Signalhypointensität beobachtet. Eine Untersuchung der Signalintensität bei Patienten im Alter von 42-43 Jahren ergab ein heterogenes hypointenses Signal, und Bereiche mit Hyperintensität wurden zwischen den Zysten aufgedeckt, was auf das Vorhandensein von sklerotischen Veränderungen im Parenchym hinweisen kann. Hervorzuheben ist, dass unabhängig vom Alter der Patienten die Heterogenität der Signale von Zystenbildungen klar definiert ist, was auf unterschiedliche Inhalte der Zysten (z. B. unterschiedliche Substanzkonzentrationen) hinweisen kann.

Bei allen Patienten wurden während der intravenösen Urographie Röntgenveränderungen beobachtet, die für eine polyzystische Nierenerkrankung typisch sind. Insbesondere wurden die polyzyklischen Konturen der Nieren und eine ungleichmäßige Ausdehnung der zervikalen Teile der Becher aufgedeckt. Die Becken sind zusammengedrückt, ihre Kanten nehmen die Form der Flügel an. Einige Kelchhälse biegen sich um die Zysten. Eine Analyse der Dynamik der Veränderungen im Ausscheidungsurogramm bei einem 42-jährigen Patienten (der Vergleich wurde mit den Urogrammen von vor fünf Jahren durchgeführt) stellt einen deutlichen negativen Trend fest: die Größe der Nieren nahm zu, Anzeichen einer Kompression der Becken-Kelch-Komplex erhöht.

Die bei der Untersuchung anderer Organe und Systeme gewonnenen Daten verdienen besondere Beachtung.

Das Vorhandensein einer linksventrikulären Hypertrophie mit systolischer Überlastung gemäß EKG-Daten, der Nachweis einer retinalen vaskulären Angiopathie und Salus-Symptome 1-11 können als Zeichen einer Komplikation einer polyzystischen Erkrankung - arterielle Hypertonie - interpretiert werden. Die echokardiographische Untersuchung ergab das Vorhandensein eines Vorfalls der Mitral- und Trikuspidalklappe II. Grades mit Regurgitation im linken bzw. rechten Vorhof. Bei der Analyse von Ausscheidungsurogrammen wurden Anomalien der Entwicklung des Bewegungsapparates in unterschiedlichem Ausmaß und Kombinationen festgestellt. Bei allen Patienten wurden zweikernige Bandscheiben (L4-L5; L5-8]), eine Veränderung des Tropismus der intervertebralen Gelenkfortsätze, ein Nichtverschluss der Wirbelbögen, eine teilweise oder vollständige Sakralisierung festgestellt.

Basierend auf den Ergebnissen der Beobachtung einer Gruppe von vier Personen ist es verfrüht, endgültige Schlussfolgerungen zu ziehen, aber die offenbarten Muster erlauben es uns, einige Schlussfolgerungen zu ziehen, die Gegenstand von Diskussionen und Ausgangspunkt für tiefere Forschung sein können.

Bei aller Vielfalt moderner diagnostischer Methoden halten wir es für notwendig festzuhalten, dass die Ultraschalldiagnostik als die aussagekräftigste anerkannt werden sollte. Wichtig ist auch, dass dieses Verfahren die geringsten Materialkosten erfordert. Etwas weniger wichtig ist die Bedeutung anderer medizinischer Bildgebungsverfahren, die in unserer Einrichtung eingesetzt werden. Der Wert der intravenösen Urographie steigt bei der Beurteilung der Dynamik von Veränderungen der Nierengröße und des Zustands des Nierenbeckenkelchsystems. Bei der Bewertung der Bedeutung der Magnetresonanztomographie ist zu beachten, dass die Methode die Gewinnung einer großen Menge verschiedener Informationen ermöglicht, ihr Hauptteil jedoch derzeit von rein wissenschaftlichem Interesse ist und keine ausreichende klinische Bedeutung hat.

Es wird auf das Fehlen von Krankheitssymptomen hingewiesen. Das Krankheitsbild wird lebendig mit dem Auftreten von Komplikationen, insbesondere arterieller Hypertonie. Bluthochdruck manifestiert sich in einem ziemlich reifen Alter und weist Merkmale von Malignität auf: frühes Auftreten einer linksventrikulären Hypertrophie, Gefäßerkrankungen, Veränderungen des Fundus. Wir halten es für notwendig zu betonen, dass bei aller Schwere der morphologischen Veränderungen und dem Vorhandensein von Komplikationen die Nierenfunktion nicht ausreicht, ihre Beeinträchtigung CRF Grad I bei der Verringerung der Konzentrationsfunktion nicht überschreitet. Die Stickstofffreisetzung bleibt erhalten.

Der Nachweis einer ausgeprägten Variabilität zystischer Elemente nach den Daten der Ultraschalluntersuchung und Magnetresonanztomographie bei jüngeren Patienten und a s Kleinere Schwankungen in der Größe bei älteren Patienten deuten auf eine Veränderung der Größe der Zysten im Laufe des Lebens hin. Basierend auf den gleichen Daten ist die Bildung neuer Elemente im Laufe der Zeit nicht ausgeschlossen.

Die mit der Magnetresonanztomographie gewonnenen Daten sind zweifellos von Interesse. Der Nachweis unterschiedlicher Signalintensitäten von Zysten lässt auf eine unterschiedliche Zusammensetzung des Inhalts der Elemente schließen. Es kann davon ausgegangen werden, dass es sich um eine unterschiedliche Konzentration der Elektrolytzusammensetzung, bzw. um den Proteingehalt handelt. Die Aufdeckung der ausgeprägten Heterogenität des Signals bei jüngeren Patienten (das Signal variiert von anfänglicher Hyperintensität bis Hypointensität) und hypointense Signale bei älteren Patienten dient als Grundlage für die Annahme einer dynamischen Veränderung des Zysteninhalts im Verlauf der Vitalaktivität. Es ist zu betonen, dass die getroffenen Annahmen nur auf den Ergebnissen der Magnetresonanztomographie beruhen und noch nicht durch andere Methoden bestätigt wurden.

Bei allen untersuchten Patienten wurden bei der Untersuchung von Organen und Systemen neben der Pathologie der Nieren Anomalien in der Entwicklung des Bewegungsapparates aufgedeckt - zweikernige Bandscheiben, Anomalien im Tropismus der intervertebralen Gelenkfortsätze, Nichtverschluss die Wirbelbögen. Das Bild wird durch den durch Echokardiographie aufgedeckten Prolaps der Mitral- und Trikuspidalklappen von erheblichem Schweregrad bei gleichzeitiger Regurgitation ergänzt. Wenn wir die oben genannten Fakten vergleichen, halten wir es für legitim anzunehmen. dass bei der familiären polyzystischen Nierenerkrankung ein angeborener Defekt in der Entwicklung des Bindegewebes vorliegt.

## Literatur

- 1. Akhmedov YA, Ataeva SKh, Ametova AS, Bazarova SA, Isakov HKh THE HISTORY OF THE DEVELOPMENT OF RADIATION DIAGNOSTICS. Web of scientist: International scientific research journal. 2021;2:34-42.
- 2. Akhmedov YA, Rustamov UKh, Shodieva NE, Alieva UZ, Bobomurodov BM Modern Application of Computer Tomography in Urology. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(4):121-125.
- 3. Ataeva SKh, Ravshanov ZKh, Ametova AS, Yakubov DZh Radiation visualization of chronic joint diseases. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(2):12-17
- 4. Hamidov OA, Diagnostics of injuries of the soft tissue structures of the knee joint and their complications. European research. Moscow. 2020;1(37):33-36.
- 5. Khamidov OA, Khodzhanov IYu, Mamasoliev BM, Mansurov DSh, Davronov AA, Rakhimov AM The Role of Vascular Pathology in the Development and Progression of Deforming Osteoarthritis of the Joints of the Lower Extremities (Literature Review). Annals of the Romanian Society for Cell Biology, Romania. 2021;1(25):214 225
- 6. Khamidov OA, Akhmedov YA, Ataeva SKh, Ametova AS, Karshiev BO Role of Kidney Ultrasound in the Choice of Tactics for Treatment of Acute Renal Failure. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(4):132-134
- 7. Khamidov OA, Akhmedov YA, Yakubov DZh, Shodieva NE, Tukhtaev TI DIAGNOSTIC POSSIBILITIES OF USES IN POLYKYSTOSIS OFKIDNEYS. Web of scientist: International scientific research journal. 2021;2(8):27-33

- 8. Khamidov OA, Ataeva SKh, Ametova AS, Yakubov DZh, Khaydarov SS A Case of Ultrasound Diagnosis of Necrotizing Papillitis. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(4):103-107
- 9. Khamidov OA, Ataeva SKh, Yakubov DZh, Ametova AS, Saytkulova ShR ULTRASOUND EXAMINATION IN THE DIAGNOSIS OF FETAL MACROSOMIA. Web of scientist: International scientific research journal. 2021;2(8):49-54
- 10. Khamidov OA, Mirzakulov MM, Ametova AS, Alieva UZ Multispiral computed tomography for prostate diseases. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(2):9-11
- 11. Khamidov OA, Normamatov AF, Yakubov DZh, Bazarova SA Respiratory computed tomography. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(2):1-8
- 12. Khamidov OA, Urozov UB, Shodieva NE, Akhmedov YA Ultrasound diagnosis of urolithiasis. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(2):18-24
- 13. Khamidov OA, Yakubov DZh, Alieva UZ, Bazarova SA, Mamaruziev ShR Possibilities of Sonography in Differential Diagnostics of Hematuria. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(4):126-131
- 14. Khamidov OA, Yakubov DZh, Ametova AS, Bazarova SA, Mamatova ShT Application of the Ultrasound Research Method in Otorhinolaryngology and Diseases of the Head and Neck Organs. International Journal of Development and Public Policy. 2021;1(3):33-37
- 15. Khamidov OA, Yakubov DZh, Ametova AS, Turdumatov ZhA, Mamatov RM Magnetic Resonance Tomography in Diagnostics and Differential Diagnostics of Focal Liver Lesions. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(4):115-120
- 16. Rustamov UKh, Shodieva NE, Ametova AS, Alieva UZ, Rabbimova MU US-DIAGNOSTICS FOR INFERTILITY. Web of scientist: International scientific research journal. 2021;2(8):55-61
- 17. Rustamov UKh, Urinboev ShB, Ametova AS Ultrasound diagnostics of ectopic pregnancy. Central Asian journal of medical end natural sciences. 2021;2(2):25-28
- 18. Хамидов О.А. Оптимизация лучевой диагностики повреждений мягкотканных структур коленного сустава и их осложнений, Американский журнал медицины и медицинских наук. 2020;10 (11):881-884. (In Russ.)
- 19. Ходжибеков М.Х., Хамидов О.А. Обоснование ультразвуковой диагностики повреждений внутрисуставных структур коленного сустава и их осложнений. 2020;3(31):526-529. (In Russ.)
- 20. Abdurakhmanovich, K. O., & ugli, G. S. O. (2022). Ultrasonic Diagnosis Methods for Choledocholithiasis. Central Asian Journal Of Medical And Natural Sciences, 3(2), 43-47.
- 21. Abdurakhmanovich, K. O., & ugli, G. S. O. (2022). Ultrasound Diagnosis of the Norm and Diseases of the Cervix. Central Asian Journal Of Medical And Natural Sciences, 3(2), 58-63.
- 22. Yakubov Doniyor Javlanovich, Juraev Kamoliddin Danabaevich, Gaybullaev Sherzod Obid ugli, and Samiev Azamat Ulmas ugli. 2022. "INFLUENCE OF GONARTHROSIS ON THE COURSE AND EFFECTIVENESS OF TREATMENT OF VARICOSE VEINS". Yosh Tadqiqotchi Jurnali 1 (4):347-57.
- 23. Yakubov , J., Karimov , B., Gaybullaev , O., and Mirzakulov , M. 2022. Ultrasonic and radiological picture in the combination of chronic venous insufficiency and osteoarthritis of the knee joints. Academic Research in Educational Sciences. 5(3), pp.945–956.

- 24. Yakubov D. Z., Gaybullaev S. O. The diagnostic importance of radiation diagnostic methods in determining the degree of expression of gonarthrosis //UZBEK JOURNAL OF CASE REPORTS. C. 36.
- 25. Якубов Д. Ж., Гайбуллаев Ш. О. Влияние посттравматической хондропатии на функциональное состояние коленных суставов у спортсменов. Uzbek journal of case reports. 2022; 2 (1): 36-40. 2022.
- 26. Alimdjanovich, R.J., Obid, K., Javlanovich, Y.D. and ugli, G.S.O. 2022. Advantages of Ultrasound Diagnosis of Pulmonary Pathology in COVID-19 Compared to Computed Tomography. Central Asian Journal of Medical and Natural Science. 3, 5 (Oct. 2022), 531-546.
- 27. Kadirov J. F. et al. NEUROLOGICAL COMPLICATIONS OF AIDS //Journal of new century innovations. 2022. T. 10. № 5. C. 174-180.
- 28. Хамидов О. А., Гайбуллаев Ш. О., Хакимов М. Б. ОБЗОР МЕТОДОВ ОБРАБОТКИ ИЗОБРАЖЕНИЙ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПАТОЛОГИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА: ПРОБЛЕМЫ И ВОЗМОЖНОСТИ //Journal of new century innovations. 2022. Т.  $10. N_{\odot}$ . 5. С. 181-195.
- 29. Кадиров Ж. Ф. и др. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА ПОРАЖЕНИЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ, ИНФИЦИРОВАННЫХ ВИРУСОМ ИММУНОДЕФИЦИТА ЧЕЛОВЕКА //Journal of new century innovations. -2022. Т. 10. №. 5. С. 157-173.
- 30. Гайбуллаев Ш., Усаров М., Далерова М. НОРМАЛЬНЫЕ УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ РАЗМЕРЫ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА У НОВОРОЖДЕННЫХ //Involta Scientific Journal. 2023. Т. 2. №. 1. С. 142-148.
- 31. Хамидов О. А., Гайбуллаев Ш. О., Хомидова Д. Д. РОЛЬ УЛЬТРАЗВУКА И МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ОЦЕНКЕ МЫШЕЧНО-СУХОЖИЛЬНЫХ ПАТОЛОГИЙ ПЛЕЧЕВОГО СУСТАВА //Uzbek Scholar Journal. 2023. Т. 12. С. 125-136.

OF SCIENCE

2019-2023