

## BOLEZNI LEDVIC

### **Nefrotični sindrom**

Nefrotični sindrom se ne šteje za bolezen ledvic, ampak je znak nepravilnega delovanja ledvic. Brez zdravljenja se težave lahko stopnjujejo do odpovedi ledvic. Pojavi se lahko v vseh starostnih obdobjih, ampak je najpogostejši pri otrocih med 8 meseci in 8 letom starosti. (WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com) (maj 2012))

Vzrok za nastanek nefrotičnega sindroma so poškodbe ledvičnih kapilar, preko katerih poteka filtracija krvi. Proteini v krvi pomagajo vzpostaviti osmotski tlak in premakniti vodo iz tkiva v kapilare. Če so kapilare poškodovane proteini začnejo uhajati iz krvi v urin, kar zmanjša pretok vode iz tkiva v kri in povzroči zatekanje. Do poškodb žil lahko pride iz večih vzrokov, najpogostejše med njimi so diabetes, lupus, vnetja, rak ali nekatera zdravila. Vzrok za poškodbo žil pa ni nujno vedno znan. (WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com) (maj 2012))

Simptomi nefrotičnega sindroma so pri otrocih in odraslih enaki. Pojavijo se otekline pod očmi, otekline gležnjev in otekline stopal in nog. Lahko pride tudi do zatekanja pljuč, pri čemer je otežkočeno dihanje. Simptomi pa niso nujno prisotni in se lahko zgodi, da jih ljudje nimajo čeprav imajo nefrotični sindrom. (WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com) (maj 2012))

Testi za postavitve diagnoze nefrotičnega sindroma so analize vzorcev krvi in urina, lahko pa se opravi tudi biopsija ledvic, pri kateri zdravnik odvzame vzorec ledvičnega tkiva. (WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com) (maj 2012))

Nefrotični sindrom se zdravi različno za otroke in odrasle. Zdravnik lahko predpiše ustrezna zdravila ali dieto, ki je revna z soljo in proteini. Pri otrocih je zdravljenje običajno uspešno in ne vodi v nadaljnje bolezni ledvic. Zdravljenje pri odraslih pa običajno vodi v zmanjšanje težav. V primeru neupoštevanja zdravljenja se lahko razvije kronična bolezen ledvic. (WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com) (maj 2012))

### **Kronična bolezen ledvic**

Kronična bolezen ledvic vključuje stanja v ledvicah, ki vodijo v pešanje funkcije ledvic. Če se ne zdravi se odpadne snovi kopičijo v krvi, kar vodi v slabost in zastrupitev. Kronična bolezen ledvic lahko botruje pojavu visokega krvnega tlaka, anemije, šibkih kosti, slabe prehranjenosti in poškodb živčevja. Poleg tega poveča tveganje za pojav kardiovaskularnih bolezni. Napredovanje bolezni je počasno in lahko traja več let. Vzroki za pojav kronične bolezni ledvic so lahko diabetes, visok krvni tlak in druge motnje v delovanju telesa. Zgodnje odkritje in zdravljenje lahko zaustavi ali vsaj upočasni napredovanje kronične bolezni ledvic. Ko bolezen napreduje to privede do odpovedi ledvic, kar za pacienta pomeni najprej dializo in kasneje presaditev ledvic, če hoče preživeti. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Glavna vzroka za pojav kronične bolezni ledvic sta diabetes in visok krvni tlak. Oba privedeta do poškodb tkiva in žilnih sten. Ostali pojavi, ki vplivajo na ledvice in njihovo pešanje so glomerulonefritis, dedne bolezni ledvic, kot na primer policistična bolezen ledvic, ki povzroči rast cist, ki povzročajo poškodbe na okoliškem tkivu, lupus, pogosta in ponavljajoča se vnetja

urinarnega trakta. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Simptomi kronične bolezni ledvic niso nujno prisotni pri bolniku s to boleznijo. Pri večini ljudi simptomi, ki se pojavijo niso hudi. Glavni izmed njih so utrujenost in pomanjkanje energije, poslabšanje koncentracije, zmanjšanje apetita, nespečnost in težave s spancem, mišični krči ponoči, otečena stopala in gležnji, zabuhlost okoli oči še posebej zjutraj, suha in srbeča koža, potreba po pogostejšem uriniranju še posebej ponoči. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Vsak človek lahko zboli za kronično ledvično boleznijo ne glede na starost. Dejavniki, ki povečajo tveganje za razvoj bolezni pa so povišan krvni tlak, diabetes, bolezni ledvic v družini in starost. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Preventivni ukrepi za preprečevanje pojava kronične ledvične bolezni nadzor nad krvnim tlakom in poskušati ga obdržati pod 130/80 mm Hg, če je prisoten diabetes je potrebno nadzorovati bolezen in držati nivo krvnega sladkorja v tarčnem območju. Poleg tega k ohranjanju zdravih ledvic pripomore tudi primerna telesna teža in normalen nivo holesterola v krvi. Pomemben dejavnik za pojav kronične bolezni ledvic je tudi kajenje, zato se je kajenja dobro izogibati ali pa se ga odvaditi. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Kronična bolezen ledvic od bolnika zahteva upoštevanje diete, da se upočasni njeno napredovanje in dobro počutje bolnika. Cilj diete je zmanjšati nabiranje strupenih snovi v organizmu in razbremeniti ledvice. Primerna dieta upočasni napredovanje bolezni. V osnovi je dieta osnovana na zmanjšanem vnosu proteinov in fosforja. Poleg teh dveh se zmanjša in nadzoruje tudi vnos soli. Paziti pa je potrebno na primeren energijski vnos. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Proteini spadajo med makro hranila in so pomemben del človeške prehrane, saj z njihovo pomočjo vzdržujemo pozitivno dušikovo ravnovesje v telesu, pomembni so za rast otrok in mladostnikov, za sintezo mišičnega tkiva in obnovo poškodovanih tkiv. Vendar če je delovanje ledvic zmanjšano moramo zmanjšati tudi vnos proteinov. Proteini se v telesu presnovijo njihovi ostanki pa se izločajo s ureo, ki nastaja v ledvicah in se izloča z urinom. Če ledvice ne delujejo pravilno se količina proizvedene uree zmanjša in pride do zastrupljanja krvi z proteinskimi ostanki. Pomembno pa je da pojemo dovolj proteinov, da ostanemo zdravi. Njihov vnos se prilagaja napredovanju bolezni. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

V dieti za bolnike z kronično boleznijo ledvic je zmanjšan tudi vnos mikro hranila fosforja. Ledvica zaredi zmanjšane delovanje ne morejo odstraniti dovolj fosforja iz krvi in posledično je koncentracija fosforja v krvi prevelika. Pride lahko do prehoda kalcija iz kosti v kri, kar vodi v poslabšanje trdnosti kosti. Za vzdrževanje nižje normalne koncentracije fosforja v krvi moramo zmanjšati njegov dietarni vnos s hrano. Največ fosforja dobimo v mlečnih izdelkih, grahu in fižolu, oreščkih, arašidovem maslu in pijačah kot so pivo, cola in kakav. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney fundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

V dieti pa je potrebno znižati tudi vnos natrija oziroma soli. Visok vnos natrija negativno vpliva na krvni tlak. Vzdrževanje normalnega krvnega tlaka pa je pomembno za preprečevanje napredovanja bolezni. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Problem, ki se pojavi je doseganje pravih energijskih vrednosti. Bolniki zaužijejo manj energije iz proteinov in morajo to energijo nadomestiti iz drugih makro hranil – ogljikovih hidratov in maščob, če je le mogoče rastlinskih. Prevelika izguba telesne teže ni priporočljiva saj lahko vodi v slabo prehranjenost in druge bolezni. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Dieta se spreminja glede na napredovanje bolezni in se prilagaja delovanju ledvic. Če se bolnik diete ne drži to privede do povišanega nivoja odpadnih produktov v telesu, kar se kaže kot utrujenost, slabost, bruhanje in zaspanost. ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Kronična bolezen ledvic se zdravi z zdravi, ki preprečujejo prehod proteinov v urin. Zdravljenje spremlja zdrav življenjski slog z gibanjem in izogibanjem kajenju in pitju alkoholnih pijač. Potrebni pa so tudi redni pregledi, da se določi ali bolezen napreduje ali ne. . ( NKF. 2012. About Chronic Kidney Disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

### **Kri v urinu – hematurija**

Hematurija je pojav krvi v urinu. Kri v urinu obarva le tega rožnato, rdeče ali rjavo. Če je krvi manj spremembe sploh niso opazne in hematurijo odkrijejo s pomočjo mikroskopskega pregleda urina. Če je kri prisotna so pod mikroskopom opazne rdeče krvničke. To je tudi razlog, da je mikroskopska preiskava urina rutinski pregled na sistematskih pregledih. (Americankidneyfound. 2010. Blood in Urine. American kidney found. [www.kidneyfound.org](http://www.kidneyfound.org) (maj 2012))

Najpogostejši vzroki za pojav hematurije so ledvični kamni, zelo velik napor, ledvični rak ali rak sečil ter vnetja sečil. Za določitev vzroka se je potrebno posvetovati z zdravnikom, ki s pomočjo krvnih testov in testov urina odkrije kaj je hematurijo povzročilo. Če ti testi ne odkrijejo vzroka je potrebno opraviti ultrazvok sečil. Vzrok za krvjo v urinu ni vedno odkrit. Poleg prej naštetih vzrokov je pri otrocih s hematurijo možnosti za vzrok pojava bolezni več. Hematurijo lahko povzročijo ciste na ledvicah, kar se odkrije z ultrazvokom. Možen vzrok hematurije so tudi podedovane bolezni, kot je policistična bolezen ledvic, Alportov sindrom, dedni nefritis in bolezen srpastih celic. Naslednji v vrsti vzrokov je mineralno neravnovesje. Visoka koncentracija kalcija v urinu lahko povzroči hematurijo. Hematurija je lahko neboleča ali pa se pojavi bolečina v predelu ledvic ali pekoč občutek pri uriniranju. Otroci s predniki z ledvičnimi kamni imajo večje možnost za pojav povečane koncentracije v urinu. Taki otroci imajo večjo možnost pojava ledvičnih kamnov, vendar jih samo 10 – 15% običajno razvije ledvične kamne. Večina otrok z mikrohematurijo ne potrebuje zdravljenja razen če se pojavijo ledvični kamni. Pomembno je da se ne zniža količina zaužitega kalcija, ker je tveganje za razvoj ledvičnih kamnov manjše od negativnih učinkov pomanjkanja kalcija na telo. Naslednji izmed pogostejših vzrokov je glumeronefritis. Poznamo jih več vrst. Nekateri izmed njih so blažji in lahko izginejo sami od sebe, drugi pa potrebujejo zdravljenje. ( NFK. 2012. Hematuria in children. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

## **Policistična bolezen ledvic**

Policistična bolezen ledvic povzroči rast cist na ledvicah, ki so napolnjene s tekočino. Če se ciste močno povečajo ali jih je preveč poškodujejo ledvica ter zmanjšajo njihovo delovanje. V skrajnih primerih ciste popolnoma prerastejo ledvice, kar vodi v ledvično odpoved. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Policistična bolezen ledvic je četrta najpogostejša bolezen ledvic. Pet odstotkov ledvičnih odpovedi je posledica policistične ledvične bolezni. Policistična bolezen ledvic lahko prizadene še ostale organe v telesu. Ljudje s policistično boleznijo ledvic imajo lahko ciste tudi na jetrih, vranici, slinavki, jajčnikih in debelem črevesu. Običajno ciste na ostalih organih bolnikom ne povzročajo dodatnih zapletov, vendar se pri nekaterih težave pojavijo. Policistična bolezen ledvic lahko vplivajo tudi na srce in možgane. V možganih lahko povzročijo anevrizmo, ki je povečana žila. Če ta žila počí pride do kapi lahko tudi smrti. Če policistična bolezen ledvic prizadene srce oslabijo srčne zaklopke, kar pri nekaterih bolnikih povzroči srčni šum. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Večina ljudi nima simptomov policistične bolezni ledvic dokler ne dosežejo starosti 30 do 40 let. Prvi opazni simptomi vključujejo bolečine v hrbtu, povečana velikost trebuha, kri v urinu, pogosta vetja mehurja in sečil in visok krvni tlak. Visok krvni tlak je najpogostejši simptom policistične bolezni ledvic. Občasno pacienti dobijo glavobol povezan s povečanim krvnim tlakom. Ker povišan krvni tlak negativno vpliva na zdravje ledvic ga je potrebno zdraviti. Policistična bolezen ledvic je diagnosticirana običajno z ultrazvokom, ki je zanesljiva in poceni metoda za odkrivanje policistične bolezni ledvic. Če pacientu nad 30 let s povečanim tveganjem za policistično bolezen ledvic z ultrazvokom ne odkrijejo cist jih v večini primerov nima. Pregled z magnetno resonanco lahko pokaže manjše ciste, ki z ultrazvokom niso vidne. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Zaenkrat diagnosticiranje policistične bolezni ledvic ni mogoče s krvnim testom. Možnost diagnosticiranja obstaja z gensko povezavo človeka s tveganjem in s tremi njegovimi sorodniki. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Bolniki z policistično boleznijo ledvic ne trpijo vedno za odpovedjo ledvic. Do 60 leta starosti 50% bolnikov doživi odpoved ledvic, do 70 leta starosti pa 60 %. Bolniki z odpovedjo ledvic potrebujejo dializo ali presaditev ledvic. Za odpoved ledvic, kot posledico policistične bolezni ledvic imajo povišano tveganje moški, bolniki s povišanim krvnim tlakom, bolniki s proteini ali krvjo v urinu in ženske s povišanim krvnim tlakom, ki so rodile več kot tri otroke. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Zdravila za policistično bolezen ledvic še ni. Študije kažejo, da obstaja možnost za upočasnjevanje napredka bolezni. Druge študije pa se ukvarjajo z razumevanjem genetskega ozadja bolezni. Bolnikom ostane podporno zdravljenje, ki pomaga upočasnjevati bolezen. Kot podporno zdravljenje se šteje skrbna kontrola krvnega tlaka, hitro zdravljenje okužb sečil z antibiotiki, pitje velike količine tekočine, ko se v urinu prvič pojavi kri, zdrav življenjski slog in blaženje bolečin. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Za zdravljenje policistič ne bolezni ledvic se dieta ne uporablja, saj ne vpliva na rast cist. Priporoča pa se znižan vnos soli za zmanjševanje krvnega tlaka in uživanje uravnotežene hrane z zmernim vnosom energije, da se ohranja primerna telesna teža. Priporoča se posvet z zdravnikom o uživanju kofeina. Telesna aktivnost za bolnike s policistično boleznijo ledvic je priporočljiva. Odsvetujejo se le kontaktni športi, kjer lahko pride do poškodbe ledvic. Paziti pa je potrebno, da med vadbo ne pride do dehidracije. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Policistična bolezen ledvic je gensko pogojena in se prenaša iz staršev na otroke. S prenosom genov, ki vplivajo na razvoj bolezni se večja ali manjša možnost pojava bolezni. Glede na genski prenos delimo policistično bolezen ledvic na več tipov bolezni. O dominantnem prenosu govorimo takrat, ko ima policistično bolezen ledvic eden izmed staršev in ima to bolezen tudi otrok. Simptomi se ponavadi pojavijo med 30 in 40 letom starosti, lahko pa se pojavijo že v otroštvu. Ta oblika bolezni je najpogostejša saj je kar 90% policistične bolezni ledvic tega tipa. O recesivnem prenosu bolezni pa govorimo kadar sta oba starša nosilca poškodovanega gena in to preneseta na svojega otroka. Tak otrok ima 25% možnost pojava bolezni. Bolezen se pokaže že v prvih mesecih življenja lahko tudi že v maternici. Je zelo resna in napreduje zelo hitro. Pogosto je usodna v prvih mesecih življenja. Na srečo je redka in se pojavi v razmerju 1 proti 25 000. zadnja oblika policistične bolezni ledvic je pridobljena policistična bolezen ledvic. Vzrok zanjo so dolgotrajne poškodbe in brazgotine na ledvicah. Pogosto je povezana z odpovedjo ledvic in dializo. Okrog 90% dializnih bolnikov zboli za pridobljeno policistično boleznijo ledvic po 5 letih dialize. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Pojavlja se skrb bodočih starše za prenos bolezni na svoje otroke. Mogoča so testiranja staršev, da se ugotovi ali so nosilci bolezni, ki lahko prenesejo bolezen na svoje otroke. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Ženske, ki imajo policistično bolezen ledvic imajo lahko normalno otroke. Okrog 80% bolnic nima nobenih zapletov med nosečnostjo. Povišan nivo tveganja pa imajo bolnice, ki imajo povišan krvni tlak. Take nosečnice morajo biti pod dobrim zdravniškim nadzorom. (NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

## **Rak na ledvicah**

Poznani sta dve vrsti ledvičnega raka. Prva je rak ledvičnih celic. Začne se na obrobju ledvičnih cevok. Pogosto se razširi na pljuča in kosti. 30% pacientom s to vrsto raka se bolezen razširi še na ostale organe. Druga vrsta je rak prehodnih celic, ki prizadene epitelne celice v ledvicah. Je drugi najpogostejši rak na ledvicah, ampak obsega le 5 – 10% obolelih. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Vzrok ledvičnega raka ni znan. Znani so le dejavniki tveganja. Večina faktorjev tveganja podvržena našemu načinu življenja, druge pa so neodvisne kot na primer spol, rasa, starost. Med verjetnimi faktorji tveganja so kajenje, debelost, poklicna tveganja pri delu z kemikalijami ali v težki industriji, nekatere vrste sevanja, dolgoročno jemanje protibolečinskih zdravil, visok krvni tlak, spol (rak ledvic je 2krat pogostejši pri moških ), obolelost z kronično ledvično boleznijo in potreba po dializi in družinska zgodovina ledvičnega raka. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Simptomi ledvičnega raka v zgodnjih stadijih niso značilni ali jih ni. Z rastjo tumorja se pojavita dva značilna simptoma, ki sta kri v urinu in bula v predelu ledvic. Nekateri bolniki občutijo tudi bolečino v predelu ledvic, povišan krvni tlak in anemijo. Ti simptomi lahko pomenijo tudi benigno cisto ali vnetje, zato je posvetovanje z zdravnikom nujno. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Diagnozo ledvičnega raka se običajno postavi s krvnimi in urinskimi testi ter otipom ledvenega predela. Za natančnejši pregled se opravi magnetna resonanca ali ultrazvok. Če je po teh testih diagnoza še vedno nejasna se opravi biopsija ledvičnega tkiva. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Zdravljenje ledvičnega raka je odvisno od stopnje bolezni, starosti, splošnega zdravja bolnika in drugih dejavnikov. Običajno se ledvični rak zdravi s kombinacijo operacije, obsevalne terapije, imuno terapije, kemoterapije in hormonske terapije. Pri operativni terapiji poznamo dve možnosti: pri prvi možnosti kirurg odstrani del ledvice, ki je prizadet z rakom, pri drugi pa kirurg odstrani celotno ledvico skupaj z nadledvičnimi žlezami, pripadajoče maščobno tkivo in limfne nodije. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Med zdravljenjem ledvičnega raka je dieta bolnika pomembna. Bolnik mora biti dobro prehranjen, kar pomeni, da mora dobiti dovolj makro hranil v pravilnem razmerju in zaužiti dovolj energije. Bolniki, ki so primerno prehranjeni hitreje in boljše okrevajo. Težava prehranjenosti bolnika izvira tudi iz dejstva, da zdravljenje lahko povzroči izgubo apetita, kot stranski učinek se lahko pojavi slabost in bruhanje, vnetje ust, mnogim bolnikom se spremeni okus. Pogosto pa je težava tudi občutek utrujenosti iz katerega izvira pomanjkanje volje za prehranjevanje. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

Ledvični rak je lahko uspešno zdravljen, če je odkrit dovolj zgodaj. S poznejšim odkritjem se manjšajo možnosti uspešnega zdravljenja. Znanstveniki se trudijo z odkrivanjem novih metod in izboljšav metod za odkrivanje ledvičnega raka v zgodnjih fazah. Poleg tega nova zdravila kažejo uspehe pri zdravljenju bolnikov z ledvičnim rakom. ( NKF. 2012. Kidney cancer. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org) (maj 2012))

VIRI:

NKF. 2012. Polycystic kidney disease. National kidney foundation. [www.kidney.org](http://www.kidney.org)

WebMed. 2011. Nephrotic Syndrome. [www.webmed.com](http://www.webmed.com)

ČLANEK: Avtosomalna dominantna policistična bolezen ledvic

Avtosomalna dominantna policistična bolezen je dedna motnja, ki se v veliki meri kaže na ledvicah in v manjši meri v nenormalnih stanjih jeter, slinavke, možgan in arterij. Bolezen je dedna in vsak otrok s staršem, ki je bolan ima 50% možnost da zboli, odvisno od prenosa gena za bolezen. 5% bolnikov, pa zboli na novo. Pogosto zboli otrok, ki v družini nima ugotovljene policistične bolezni ledvic, kar kaže da je bolezen pogosto spregledana. Prizadeti pacienti imajo na ledvicah ciste napolnjene z tekočino. Bolezen se začne že v maternici, vendar se lahko pokaže šele čez desetletja, do takrat pa je ni možno odkriti. Ta bolezen je povzročena z mutacijami na genih polycystin 1 in polycystin 2. Policistini regulirajo razvoj



tubulov in žil v ledvicah in ostalih organih. Po sedanjem mnenju se ciste oblikujejo tam, kjer dobijo vzpodbudo iz okolja, saj so geni za njihov nastanek v vsaki celici ledvic, pojavijo pa se običajno v zbiralnih cevkah. Običajno se poleg ledvičnih cist pojavijo tudi jeterne ciste. Pojavi se tudi povišan krvni tlak. Pojavi se tudi hematurija v mikro ali makro obliki. Pri 8% pacientov se pojavi tudi anevrizma v možganih, kar je podvojena možnost anevrizme glede na splošno populacijo. Polovica pacientov doživi ledvično odpoved med 40. in 50. letom starosti.

Za diagnosticiranje se uporablja ultrazvok, ki odkrije ciste večje od 1 cm. Za manjše pa radiološka preiskava pri kateri v sečila vbrizgajo barvilo, ki fluorescira pod x žarki. Glede na starost so postavljeni kriteriji za število cist, ki pokažejo bolezensko stanje. Napredovanje bolezni se kaže s pojavom povišanega krvnega tlaka, ki ga je potrebno zdraviti. Pri starejših pacientih se meri glomerularno aktivnost in nivo kreatinina v krvi. Za spremljanje bolezni so uporabne tudi metode slikanja ledvic, saj se napredovanje kaže s povečanjem ledvic. Genetska testiranja so le 70% zanesljiva in trenutno niso učinkovito orodje zaznavanja bolezni. Z magnetno resonanco se preiskuje bolnike, ki imajo povečano tveganje za anevrizmo v možganih, ali poročajo o pogostih močnih glavobolih.

Trenutno ni znanstveno podprtih zdravil, ki bi ustavljala napredovanje bolezni. Zdravijo se le simptomi, da se bolniku olajša življenje. Najpogostejši simptom je povišan krvni tlak, ki se pojavi pri 35% otrok z policistično ledvično boleznijo pri odraslih pa je še pogostejši. Bolnikom se zniža vnos soli in se jih zdravi z določenimi zdravili, ki nimajo negativnih učinkov na ledvica. Če ta terapija ne pomaga se bolnikom predpiše diuretike. Eden izmed zapletov je hematurija. Bolniki so šokirani ob prisotnosti krvi v urinu. Predpiše se jim počitek, jemanje analgetikov, pitje veliko tekočine, da se kri izpere in ne pride do strdkov. Odsvetuje se jim jemanje aspirina saj prprečuje strjevanje krvi.

Doba, ko se pojavi odpoved ledvic pri bolnikih s policistično boleznijo ledvic se je v dvignila za kar 10 let. Zasluge za to pripisujejo boljnim terapijam kot nekoč. Uspešnost presaditve ledvic je običajno enaka kot pri ostalih pacientih, ki jim presadijo ledvica. Študije so pokazale, da vnetja ledvic pospešujejo bolezen in jih je zato potrebno zdraviti hitro. Poleg tega obstaja utemeljen sum, da cAMP pospešuje proliferacijo cističnih celic in se je zato potrebno izogibati hrani in dodatkom, ki spodbujajo nastanek cAMP. V dieti so omejeni sol in proteini (ne več kot 1g na kg telesne mase). Spodbuja se gibanje in ohranjanje zdrave telesne teže.

V zaključku je potrebno povedati, da so prvi znaki bolezni hematurija v otroštvu in pozneje v odrasli dobi povišan tlak in bolečine v ledvenem delu. Pacientom se svetuje, da se izogibajo situacijam, kjer lahko pride do mehanske poškodbe ledvic. Pacient naj se drži diete, ki bo ugodno vplivala na njegov krvni tlak in razberemenila ledvice nepotrebne dela. Če za znižanje krvnega tlaka dieta ne zadostuje se priporoča zdravljenje z ledvicam prijaznimi zdravili. Nadalje se priporoča zauživanje tekočine med 2 in 3 litri dnevno. Obvezno je tudi spremljanje bolezni.

Grantham J. Jared. 2008. Autosomal dominant polycystic kidney disease. Kansas City, The new England journal of medicine: 9str.  
[www.nejm.org](http://www.nejm.org) (maj 2012)