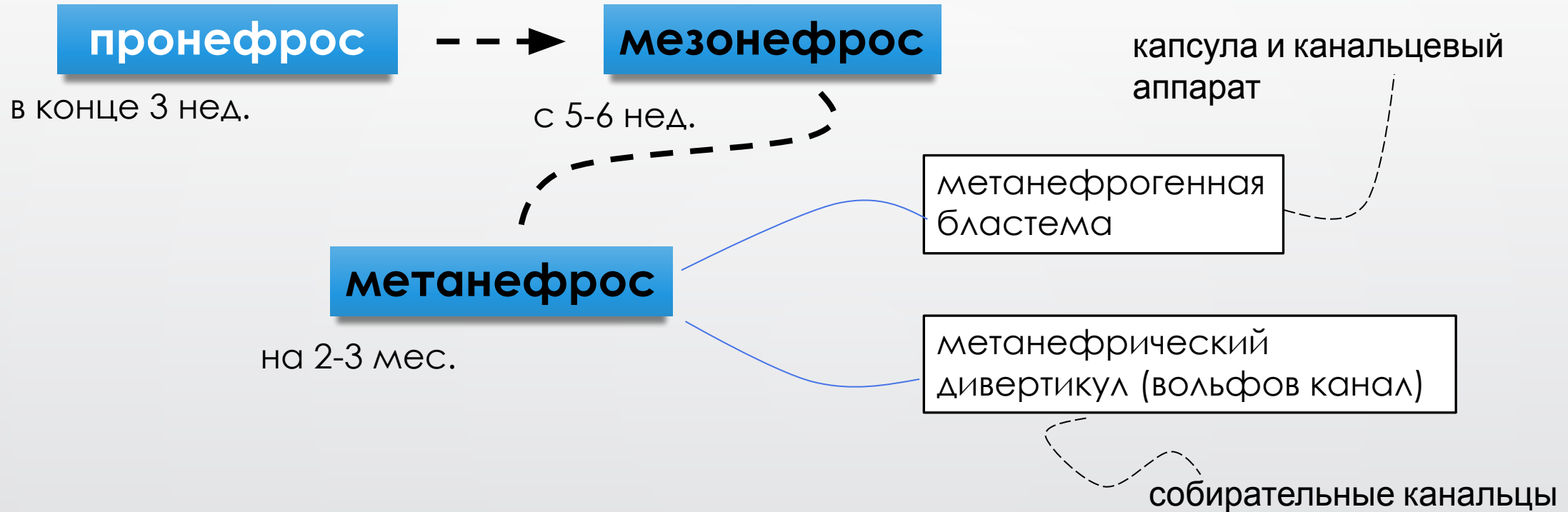




Анатомо-
физиологические
особенности
мочевыделительной
системы у детей

Эмбриональное развитие почек



Закладка постоянной почки происходит в каудальной части эмбриона. По мере развития, почка перемещается из тазовой области в брюшную полость (7 неделя), а на 9 неделе почки располагаются выше бифуркации аорты. Здесь же происходит поворот на 90 градусов, и выпуклая часть уже обращена не к дорсальной, а к латеральным поверхностям брюшной полости.

Нарушения закладки и перемещения почек приводят к возникновению различных аномалий развития

Изменение массы и размеров почек у детей с возрастом:

Возраст	Масса	Длина	Ширина
новорожденные	12 г	42 мм	22 мм
5 мес	22 г	55 мм	31 мм
1 год	37 г	70 мм	31 мм
5 лет	136 г	79 мм	46 мм
15 лет	283 г	107 мм	53 мм

Рост почек значителен на первом году жизни. Рост мозгового вещества прекращается к 12 годам.

Транзиторные состояния новорождённых:

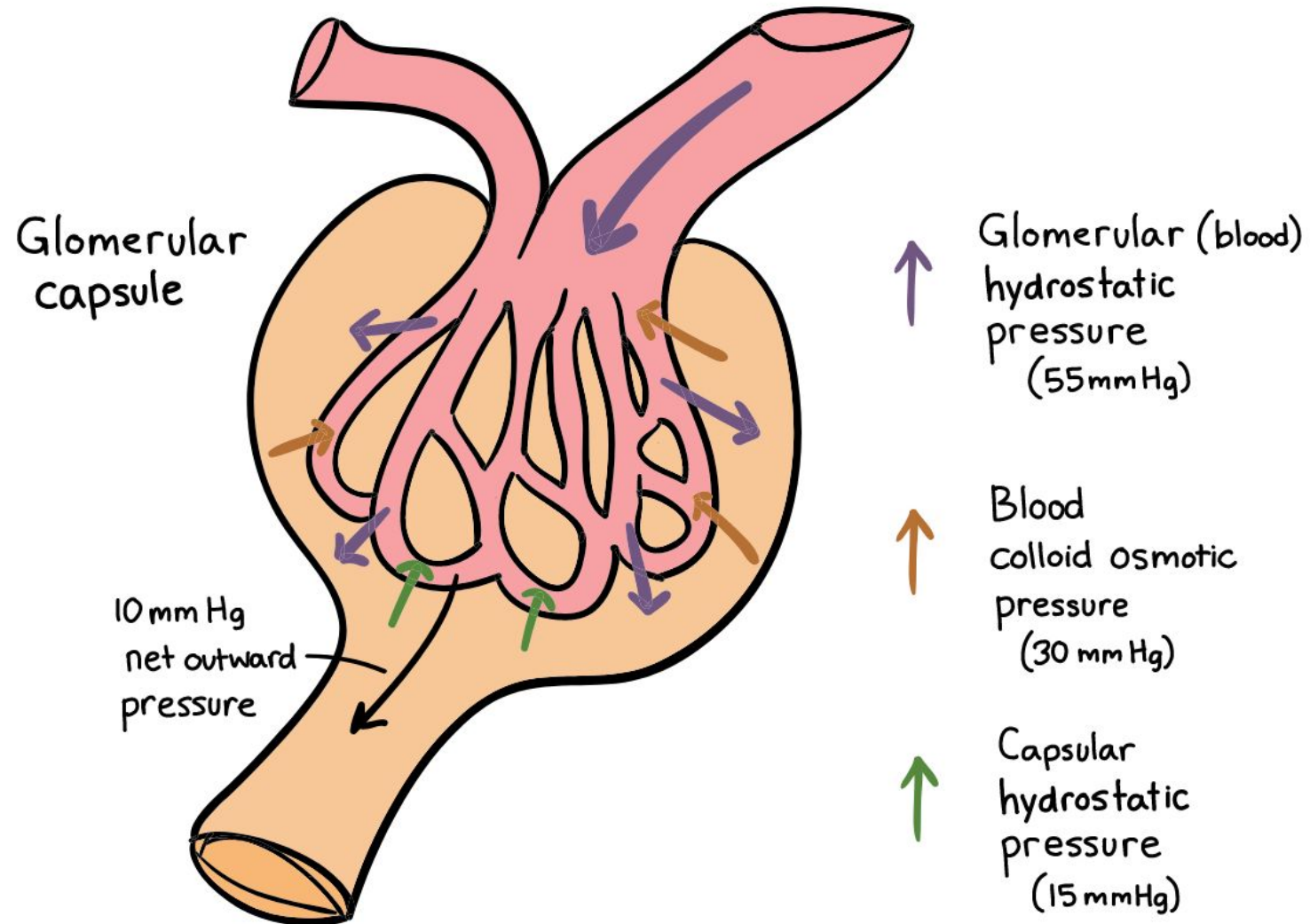
У здоровых новорожденных в течение первых 3 дней **транзиторная олигурия** (диурез менее 15-20 мл/кг/сут) или полное отсутствие мочи в течение первых 12 ч, что обусловлено малыми поступлениями жидкости, внепочечными потерями и особенностями гемодинамики.

Мочекислый инфаркт развивается у трети детей 1-й недели жизни в результате отложения кристаллов мочевой кислоты в просвете собирательных трубочек (причина – распад большого количества клеток, из ядер которых высвобождается много пуриновых и пиримидиновых оснований)

Характеристики	Особенности у детей раннего возраста по сравнению со старшими детьми и взрослыми
Абсолютная и относительная величина	У детей почки по объему и массе относительно больше (1:100), чем у взрослых (1:200-250).
Форма и структура почек	Форма при рождении округлая, почка дольчатая до 2-3 лет.
Положение почек	<p>У новорожденного верхний конец почки проецируется на уровне верхнего края 12 грудного позвонка. Нижний конец – нижний край 4 поясничного позвонка.</p> <p>У ребенка 1 года жизни – верхний конец (середина тела 12 позвонка), нижний – на полпозвонка выше. Это связано с быстрым ростом позвоночного столба.</p> <p>У взрослых и детей старше 5-7 лет: Левая почка, лежащая выше правой (на 1,5—3 см), чаще проецируется от XI или XII грудного позвонка до середины II поясничного позвонка или до межпозвоночного диска между II и III поясничным позвонком. Правая почка проецируется от XII грудного до III поясничного позвонка. Ворота почки проецируются в пределах I—II поясничных позвонков.</p>
Подвижность и смещаемость	На фазе вдоха обе почки смещаются вниз: у младших детей на 1 см, у старших на 2. При отсутствии патологической подвижности почка смещается на высоту одного поясничного позвонка.

Характеристики	Особенности у детей раннего возраста по сравнению со старшими детьми и взрослыми
Общее количество нефронов	Около 1 млн, что соответствует таковому у взрослых.
Соотношение мозгового и коркового слоев	4:1 у новорожденных, 2:1 у взрослых.
Число клубочков на единицу объема почечной ткани	У новорожденных клубочки расположены компактно. На 1 см ² – 50 клубочков, в 8 мес – 18-20, у взрослых – 7-8.
Диаметр клубочков и просвет канальцев	Диаметр клубочков у новорожденных 85 мкм, в 5 лет – 150 мкм, а в 18 лет – 190 мкм. Чем меньше объем клубочков, тем меньше фильтрационная поверхность (30% от нормы взрослого).
Особенности висцеральной листка капсулы клубочков.	У плодов и новорожденных он состоит из кубического эпителия, фильтрация сквозь который затруднена. На 4 месяце жизни начинает появляться плоский эпителий, на 8 месяце жизни он появляется во всех нефронах, в 2-4 года есть только остатки кубического эпителия, а после 5 лет, как у взрослых, его нет вообще.

Процесс клубочковой фильтрации:



Величина скорости клубочковой фильтрации у детей достигает уровня взрослых только к 1 году, что важно учитывать при организации питания и водного режима.

Особенности канальцевых функции у детей:

- Низкая реабсорбционная функция, что находит отражение в низкой относительной плотности мочи и низкой осмолярности.
- Концентрационная функция снижена из-за недостаточного образования АДГ. Уровня взрослых достигают к 9-12 месяцам.
- Реабсорбция глюкозы у детей первых месяцев жизни – 25%.
- Способность концентрировать хлориды созревает на втором году жизни.
- Секреторная функция у новорождённых незрелая, созревает к 6 годам (необходимо учитывать при назначении ЛС).
- Механизмы почечной регуляции КОС к рождению также не созревают, поэтому дети склонны быстро развивать ацидоз.
- Оптимальная гомеостатическая функция почек устанавливается к 10-12 годам.

Особенности мочевыводящих путей у детей:


	Строение у детей.
почечные лоханки	относительно широкие, расположены преимущественно внутрипочечно
мочеточники	более извитые, имеют перегибы; гипотоничные, относительно большого диаметра; короткий дистальный отдел
мочевой пузырь	мышечные волокна в области устьев мочеточников выражены слабо; слизистая оболочка толстая, рыхлая, хорошо кровоснабжается.
уретра	у девочек во все возрастные периоды короче и шире, чем у мальчиков; кривизна у детей выражена больше, чем у взрослых, что нужно учитывать при проведении катетеризации и цистоскопии.

Физиологическая емкость мочевого пузыря у детей:

Возраст	Емкость мочевого пузыря, мл
Новорождённые	50 мл
1 год	100 мл
5 лет	150 – 200 мл
10 лет	150 – 200 мл
15 лет	300-400 мл

Количество и число мочеиспусканий в зависимости от возраста:

	Суточное количество мочи, мл	Количество мочеиспусканий за сутки
1 мес.	100-300	20-25
6-12 мес.	300-600	15-16
1 год – 5-7 лет	400-900	10-12 – 7-9
8-11 лет	700-1200	5-8 раз
12-15 лет	900-1500	4-6 раз



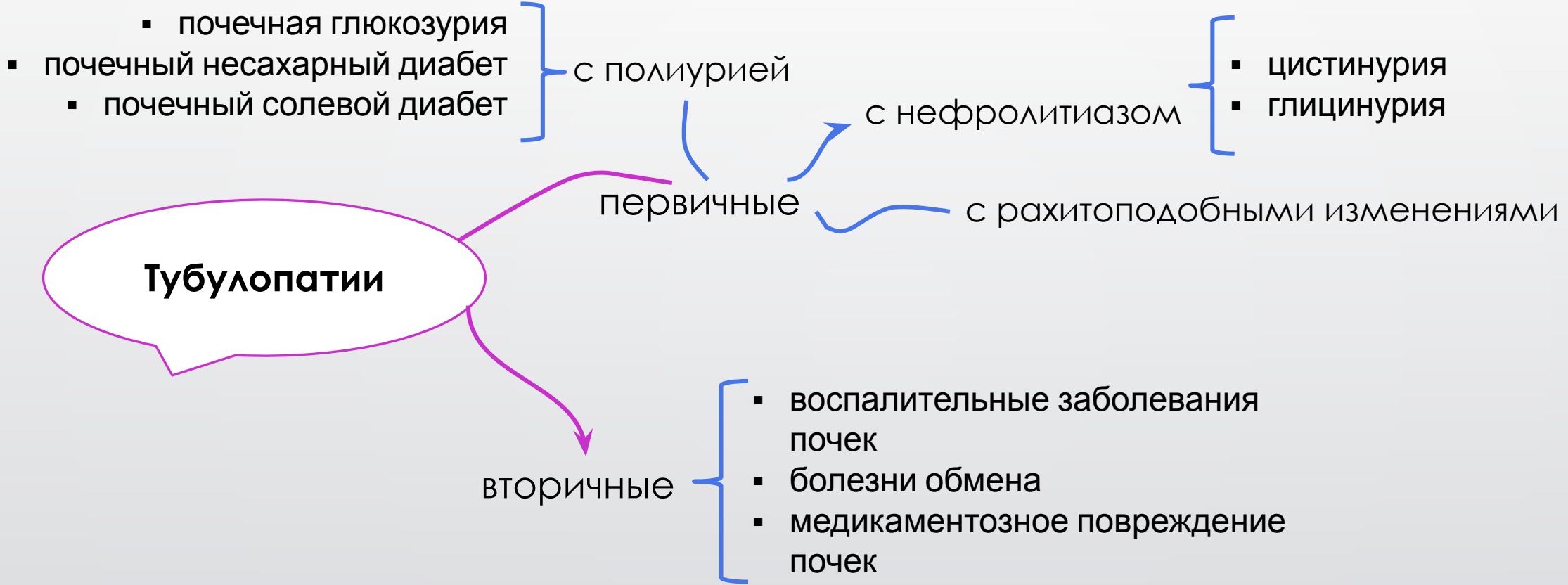
Наследственные нефропатии с рахитоподобными изменениями

Выполнила: студент группы 2.6.07 педиатрического
факультета

Аджунцян Римма Грачевна



Тубулопатии



Что это?



Витамин-D-резистентный рахит

Витамин-D-зависимый рахит

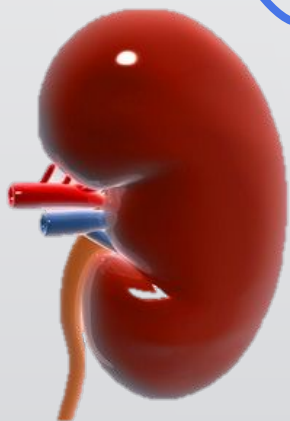
Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони

Почечный тубулярный ацидоз

лечение
обычными
дозами
витамина D не
дает эффекта.

В кишечнике	В почках	В крови
↓ всасывание Са и Р	↑ потеря Р, аминокислот (гипераминоацидурия)	↓ Са, ↓ Р, ↑ ЩФ

ВИТАМИН-D- ЗАВИСИМЫЙ РАХИТ



ЭТИОЛОГИЯ

АР тип
наследования

↓ 1 α -гидроксилазы

Клиническая картина

манифестирует в
5-6 мес

функциональные
изменения НС

- потливость
- нарушения сна
- вздрагивания
- возможны судороги

изменения со стороны
костно-мышечной
системы

- варусная деформация
нижних конечностей
- четки и браслетки
- мышечная гипотония

биохимические
показатели

низкий уровень общего Са (1,7-2,0 ммоль/л)

нормальный или несколько сниженный уровень неорг. Р (0,8-0,9 ммоль/л)

↑ЩФ

значительное ↓ выделения Са с мочой

↑экскреции аминокислот

ВИТАМИН-D- ЗАВИСИМЫЙ РАХИТ

диагностические
признаки

рентгенологические
признаки

- значительный системный остеопороз, особенно в зоне метафизов и эпифизов;
- истончение кортикального слоя кости.

Витамин-D-зависимый рахит

объективные доказательства диагноза

1. прогрессирующая деформация скелета, несмотря на традиционное антирахитическое лечение.

2. АР тип наследования

3. гипокальциемия

4. нормальное содержание 25-гидроксиD – при 1 типе

5. нормальное содержание 1,25-дигидроксиD – при 2 типе

6. отсутствие лечебного эффекта от лечения витамином D в дозе 4000-5000 МЕ в сут в течение 4-6 нед

7. эффективность лечения ВДЗР 1 типа оксидевитом (аналог 1,25-дигидроксиD)

Витамин-D-зависимый рахит

Лечение

активные метаболиты
витамина D

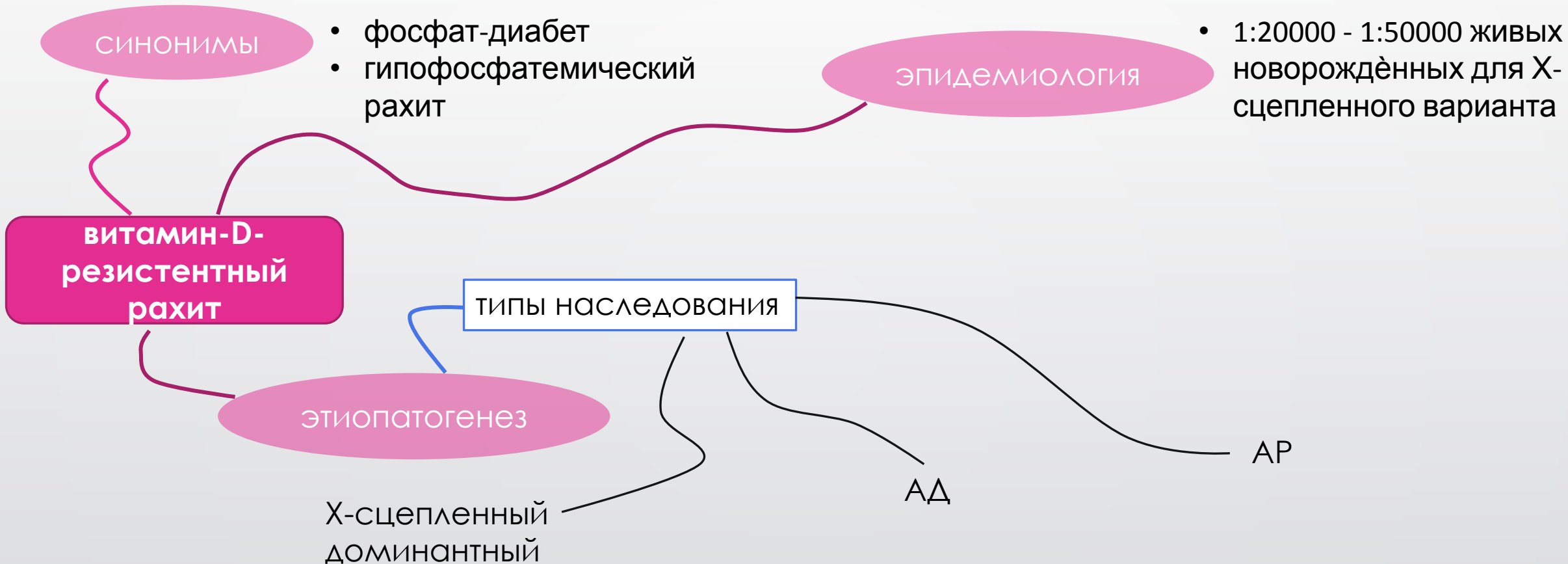
- кальцитриол 0,5-1 мкг/сут
- оксидевит 0,5-3 мкг/сут

витамин D (неактивная
форма)

10-300 тыс. ЕД/сут под контролем
биохимических показателей

+ препараты Ca (глицерофосфат Ca до 1 г/сут, глюконат Ca 1,5-2 г/сут). Для лучшего усвоения + цитратная смесь 20-50 мл/сут.

Прогноз благоприятный при своевременно начатом лечении (до 2 лет). При опоздании в назначении лечения – необратимые деформации.



↓ абсорбции Са в кишечнике + ↓ реабсорбции Са и Р в проксимальных почечных канальцах

= снижена чувствительность к витамину D при его нормальном содержании в крови

клиническая картина

- манифестация в 9-13 мес;
- отставание в физическом развитии (в основном рост);
- деформации нижних конечностей (варусные), прогрессирующие несмотря на терапию витамином

**витамином-
D-
резистентный
рахит**

диагностические критерии

Показатель	Х-ГФР
Фосфор сыворотки	Ниже нормы (гипофосфатемия)
Экскреция фосфатов с мочой	Выше нормы (фракционная экскреция > 15%)
КЩР	Отсутствие метаболического ацидоза
<ul style="list-style-type: none">• паратгормон,• кальций сыворотки (может быть увеличен), экскреция кальция с мочой,• экскреция белка с мочой,• экскреция аминокислот/глюкозы с мочой	Норма

инструментальная диагностика

Rg-графия кистей,
определение
костного возраста

Денситометрия

Rg-графия
трубчатых костей
голени

УЗИ
почек

↓
нефрокальциноз

**витамин-D-
резистентный
рахит**

лечение

медикаментозная
терапия

активные метаболиты витамина D

- оксидевит 0,25-2 мкг/сут
- кальцитриол 0,5-1 мкг/сут
- или высокие дозы неактивного витамина D

фосфаты

- смесь Олбрайта не менее 5-6 р/сут – 5-10 мл в младшем возрасте, 15-20 в старшем
- раствор Жоли

первичной
профилактики
не существует

ведение
пациентов

Прогноз: Терапия фосфатом и $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ способствует излечению рахита, структура костной ткани полностью не восстанавливается.

АР тип наследования

Болезнь де-Тони-Добре-Фанкони

генерализованная дисфункция канальцев

реабсорбции

- аминокислот,
- глюкозы,
- калия и натрия,
- воды,
- фосфатов,
- бикарбонатов,
- мочевой кислоты

лабораторные изменения

в б/х крови: ↓Са; ↓Р; ↑ЩФ

в б/х мочи: глюкозурия; гипераминоацидоурия; гиперфосфатурия.

КЩС: метаболический ацидоз (декомпенсированный);

ОАМ: нейтральная р-я мочи, высокий удельный вес.

клинические проявления

- полиурия;
- полидипсия;
- гипостенурия;
- рецидивы лихорадки;
- анорексия;
- нарастающая дегидратация

вальгусная деформация нижних конечностей!

Лечение симптоматическое. Прогноз неблагоприятный. Медиана продолжительности жизни 10 лет. Пересадка почки неэффективна.

↓ секреции H^+

дистальный (1 тип)

**Почечный
тубулярный ацидоз**

AP тип
наследования

проксимальный (2 тип)

↓ реабсорбции
 HCO_3^-

метаболический
ацидоз

→ вымывание Ca из
костей

✓ манифестация в 12-18 мес жизни

- мышечные боли
- гипотрофия,
- периодическая рвота,
- немотивированные подъемы t,
- запоры,
- жажда, полиурия,
- задержка ПМР

✓ в 1,5-2 года присоединяются
рахитические изменения

- характерна вальгусная деформация
нижних конечностей

Почечный тубулярный ацидоз

Диагностика

Б/х анализ крови: гипокальциемия, гипофосфатемия, гипокалиемия, гипонатриемия

Реакция мочи при 1 типе - резко щелочная, 2 тип – нормальная кислотность

КЩС: признаки метаболического ацидоза

Рентгенография костей голени: вальгусная деформация, атрофия кости, ширина рахитической зоны >2 см

Основные направления лечения: коррекция метаболического ацидоза; лечение остеопороза, профилактика образования камней в почках.



Спасибо за внимание!