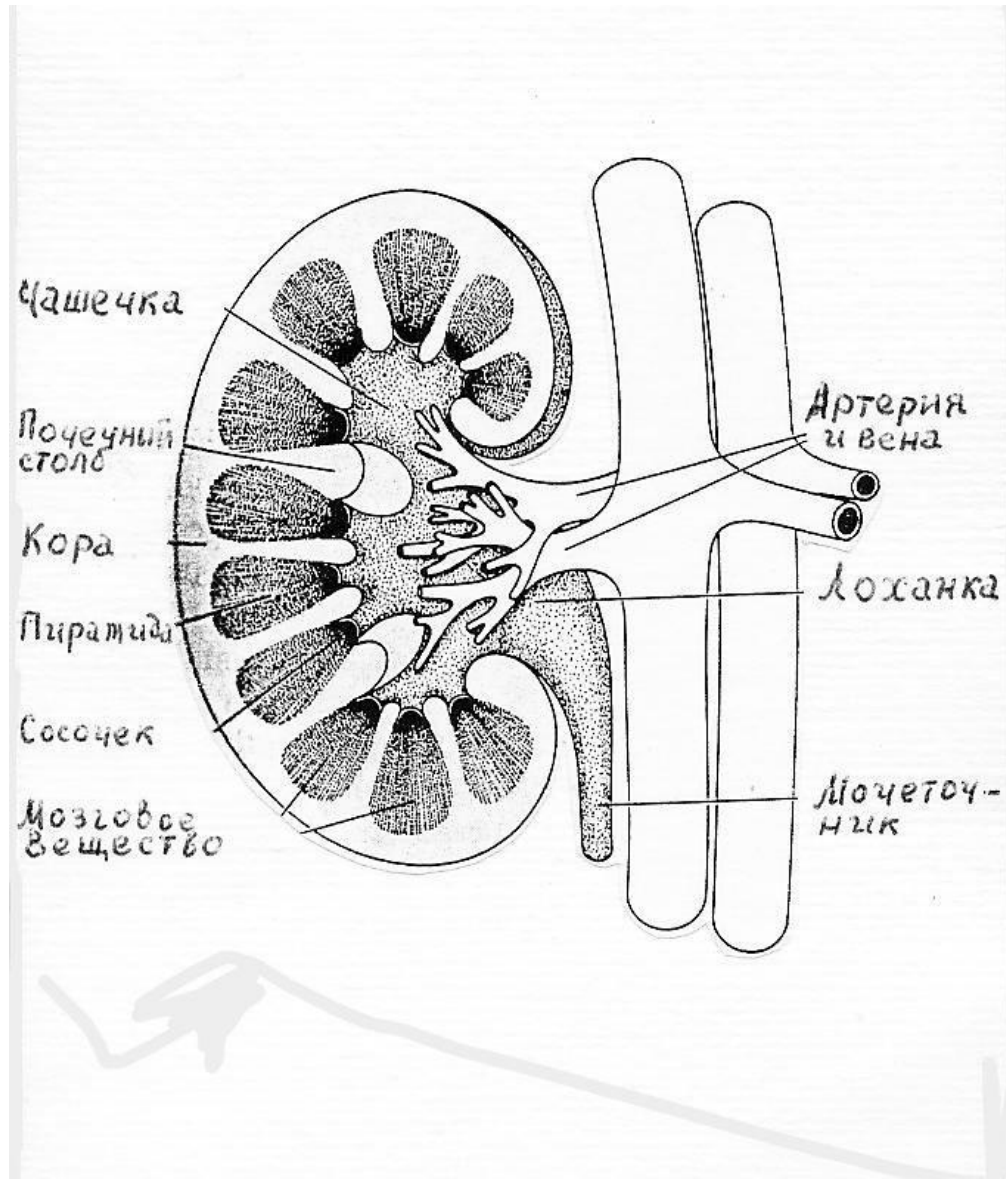


# БОЛЕЗНИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Лекция для студентов 5 курса

Доцент Назарова Т. И.

# Строение почки



# СХЕМА ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ (ОМС)

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ		ПРИБРЕТЕННЫЕ	
Этиопатогенетический фактор	Нозологические группы	Этиопатогенетический фактор	Нозологические группы
Хромосомные аномалии	Пороки ОМС при 21-трисомии, синдроме Тернера, 13q-синдроме	Микробно-воспалительные	Пиелонефрит, инфекция мочевыводящей системы

Моногенные мутации	Наследственный нефрит, поликистозная болезнь, тубулопатии, нефронофтиз Фанкони, ангиокератома Фабри	Токсико-аллергические	Тубулоинтерстициальный нефрит
Полигенные (мультифакториальные)	Дисметаболические нефропатии (интерстициальный нефрит, мочекаменная болезнь и пр.)	Атопические	Атопический нефротический синдром

<p>Врожденные, тератогенные из- за эмбрио- фетопатий</p>	<p>Анатомические аномалии, дисплазии почек</p>	<p>Инфекцио- нно- аллергиче- ские</p>	<p>Гломерулонефрит, нефрит при системных васкулитах, гемолитико- уремический синдром</p>
		<p>Нейроген- ные</p>	<p>Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря</p>

# ФОРМИРОВАНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК СООТВЕТСТВЕННО ЭМБРИОНАЛЬНЫМ СТАДИЯМ

Гестацион. возраст, недели	Структурные формы	Последствия дисгенеза
3 – 4	Пронефрос, Пронефротический проток, Мезонефрос, Мезонефротический (вольфов проток)	Ренальная агенезия с отсутствием гомолатеральных половых желез, гонад, легких, надпочечников билатеральная агенезия (синдром Potter)
5	Зародыш матки и начало метанефроса	Почечная агенезия, зародыш гомолатеральных половых желез, легких, надпочечников рудиментарный мочеточник с почечной агенезией

6	Мочеполовой синус	Уроректальные протоки
8-9	<p>Явные лоханки и чашечки. Некоторые функционирующие нефроны до собирательных трубок. Формирование мочевого пузыря. Отделение выхода мочеточника от Вольфова протока.</p> <p>Треугольная область мочевого пузыря и отверстие мочеточника; бугорок, формирование начала эйякуляторного протока.</p>	<p>Эктопия мочеточника</p> <p>Адгезия</p> <p>Уретероцеле</p> <p>Уретральный клапан</p> <p>Мультикистоз</p> <p>Дисплазия</p> <p>Рудиментарная почка</p> <p>Тип III кистозной болезни Potter</p>

10-11	<p>Формирование лоханки и чашечек. Больше функционирующих нефронов. Рост и развитие ветвей протока. Открытие мочеточника и появление фетальной мочи в мочевом пузыре.</p>	Пороки лоханки и чашечек
14-15	<p>Малые чашечки, почечные сосочки, почечные доли, собирательная система. Нефроны достигают периферии. Формирование аркад.</p>	Отклонения в чашечно-лоханочных системах по форме или количеству. Тип I кистозной болезни Potter.



20-22	Четкое разграничение мозгового и коркового вещества.	Почечная дисплазия с нормальной пельвиокаликкулярной системой. Детская поликистозная болезнь. Взрослый тип поликистозной болезни.
32-36	Прекращение образования нефронов. Полное количество нефронов (1 млн/почка).	Медуллярная кистозная болезнь.

# КЛАССИФИКАЦИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И ВРОЖДЕННЫХ НЕФРОПАТИЙ

1. Нефропатии и уропатии при анатомических аномалиях строения почек и органов мочевого выделения:
  - а) пороки развития почек:
    - количественные ( агенезия, аплазия, добавочные почки);
    - позиционные ( дистопия, нефроптоз, ротация);
    - формальные ( подковообразная S и L-образные почки);
  - б) пороки развития мочеточников ( изменения количества, калибра и др.);
  - в) аномалии строения мочевого пузыря и уретры;
  - г) аномалии строения и расположения почечных сосудов;

2. Нарушение дифференцировки почечной структуры  
гистологические аномалии строения почек;

а) кистозные:

- поликистозная болезнь (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный варианты);
- нефронофтиз Фанкони; синдром Сеннора;
- финский тип врожденного нефротического синдрома;
- другие виды кистозной болезни;

б) безкистозные тканевые ( гетерохромные) дисплазии:

- олиgoneфрония;
- сегментарная дисплазия (болезнь Аск – Упмарка);
- нефропатии, связанные с гипопластической дисплазией;

в) рефлюкс – нефропатии.

3. Наследственный нефрит.

4. Тубулопатии:

а) первичные:

- с полиурией ( почечный несахарный диабет и др.);

- с деформацией костей ( фосфат-диабет, болезнь де

Тони-Дебре-Фанкони,

почечный тубулярный ацидоз);

б) вторичные:

- при наследственной патологии обмена (галактоземия, цистиноз, ангиокератома

Фабри, болезнь Коновалова-Вильсона и др.).

5. Дизметаболические нефропатии с кристаллуриями:

- цистинурия, цистиноз;

- оксалатная нефропатия (дисметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией).

6. Нефро- и уропатии при хромосомных болезнях;
7. Амилоидоз почек ( наследственные формы, при наследственных синдромах с периодической лихорадкой).
8. Эмбриональные опухоли (включая опухоль Вильмса).

# ФАКТОРЫ СПОСОБСТВУЮЩИЕ РОСТУ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

- 1 УХУДШЕНИЕ ЭКОЛОГИЧЕСКОГО ФОНА
- 2 ТОКСИКО-АЛЛЕРГИЧЕСКОЕ ВОЗДЕЙСТВИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ
- 3 ВОЗРАСТАНИЕ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ МАТЕРЕЙ
- 4 РОСТ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ
- 5 ОСЛОЖНЕНИЯ РЕАНИМАЦИОННОЙ ПОМОЩИ НОВОРОЖДЕННЫМ

# БОЛЕЗНИ ПОЧЕК В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

1. **НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ВРОЖДЕННЫЕ** (поликистоз почек, финский тип врожденного нефротического синдрома, семейные почечные дисплазии и агенезия, гидронефроз, дистопия, удвоение и др.).
2. **ПРИБРЕТЕННЫЕ** (интерстициальный нефрит, инфекция мочевых путей, тромбоз почечных сосудов).

**ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ**- острое абактериальное воспаление межпочечной ткани почек, которое развивается вследствие реакции почек на гипоксию, вирусные инфекции, лекарства.

**ИНФЕКЦИЯ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ** – это диффузный микробно-воспалительный процесс, охватывающий все отделы мочевой системы (лоханки, чашечки, мочевой пузырь, уретру). Встречается примерно у 1% новорожденных, причем у мальчиков в 3 раза чаще.

## **КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ (ИМВП):**

- 1) появление незначительной лейкоцитурии нейтрофильного типа на фоне интеркуррентных заболеваний, особенно при затяжном течении (ОРЗ, ангина, бронхит, пневмония и др.);
- 2) отсутствие выраженных симптомов интоксикации, болевого синдрома;
- 3) наличие быстро преходящего дизурического синдрома;
- 4) отсутствие биохимических и иммунологических сдвигов в крови;
- 5) транзиторная бактериурия менее 10 000 микробных тел /мл;
- 6) отсутствие в мочевом осадке бактерий, покрытых антителами;
- 7) отсутствие нарушения функционального состояния почек;
- 8) под влиянием антибактериальной терапии характерна быстрая нормализация анализов мочи (не более трех дней).

Продолжительность антибактериальной терапии не более 7 дней.  
Диспансерный учет – 1 год (общий анализ мочи 1 раз в мес., по показаниям анализ мочи на скрытую лейкоцитурию, анализ мочи на высоте интеркуррентного заболевания)



**ТРОМБОЗ ПОЧЕЧНЫХ СОСУДОВ** – с последующим развитием артериальной гипертензии и почечной недостаточности развивается вследствие частой катетеризации пупочных сосудов с введением гиперосмолярных растворов при гипоксии, дегидратации, полицитемии и других состояниях.

**ИШЕМИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ** – транзиторное нарушение функции почек при различных заболеваниях. У новорожденных, находящихся в критическом состоянии, почти в 100% развивается функциональные нарушения почек. Различают 3 степени тяжести ишемической нефропатии:

при 1 степени – практически нет клинических проявлений, умеренно повышается концентрация креатина плазмы до 130 мкмоль/л;

при 2 степени- возможны пастозность или небольшие отеки, диурез нормальный или повышен, нарастает концентрация креатина плазмы выше 130 мкмоль/л;

при 3 степени – выражен отечный синдром, иногда анасарка, склередема, олиго- или анурия более суток, продолжает повышаться уровень креатина плазмы (олиго-анурическая ОПН).

# ФАКТОРЫ, ВЫЗЫВАЮЩИЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ ПОЧЕЧНОЙ ТКАНИ:

- Персистенция микроорганизмов
- Воспалительный процесс с инфильтрацией макрофагами и нейтрофилами
- Сосудистые изменения – вазоконстрикция, индуцированная лейкоцитарными макрофагами,
- Ишемия «стерильный» рефлюкс
- Поддержание воспаления бактериальными вариантами (протопласты, L-формы)

- **РЕФЛЮКС-НЕФРОПАТИИ** – это фокальный или диффузный склероз почечной паренхимы, первопричиной которого является пузырно-мочеточниковый рефлюкс, приводящий к внутрипочечному рефлюксу.
- Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) – ретроградный ток мочи из мочевого пузыря в мочеточники.
- **Первичный ПМР** – является врожденным и связан с нарушением антирефлюксного механизма вследствие аномального развития пузырно-мочеточникового соустья. Эффективность антирефлюксного механизма коррелирует с длиной подслизистого отдела мочеточника.
- **Вторичный ПМР** – является следствием нарушения динамики мочевого пузыря с последующим расстройством нормального антирефлюксного механизма, в результате:
  - -обструкции мочеточников;
  - -нейрогенной дисфункции мочевого пузыря.

# МЕХАНИЗМЫ, ЛЕЖАЩИЕ В ОСНОВЕ ФОРМИРОВАНИЯ РЕФЛЮКС-НЕФРОПАТИИ

- 1) развития интратаренального (внутрипочечного – из лоханки в почечную паренхиму) рефлюкса в результате тяжелого стерильного или инфицированного ПМР (4,5 степень) с последующим повреждением почечной ткани;
- 2) комбинации инфекции мочевыводящих путей (ИМВП) с ПМР любой степени.

**ПИЕЛОНЕФРИТ** - острое воспалительное заболевание почечной паренхимы и лоханки, возникшее вследствие бактериальной инфекции.

**ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ** – длительно текущий воспалительный процесс, как правило, на фоне анатомических аномалий мочевыводящего тракта или обструкции, сопровождающийся фиброзом и деформацией чашечно-лоханочной системы.

**ЦИСТИТ** – воспаление слизистой оболочки мочевого пузыря, сопровождающееся нарушением его функции.

# Дифференциально-диагностические критерии острого цистита и пиелонефрита

Признаки	Цистит	Пиелонефрит
Повышение температуры	Не характерно	Характерно
Интоксикация	Не наблюдается (редко у детей раннего возраста)	Всегда есть
Поллакиурия	Всегда есть	Не характерно
Императивные позывы на мочеиспускание	Всегда есть	Не характерно
Недержание мочи, энурез	Часто	Не характерно
Жжение во время и после мочеиспускания	Имеется	Отсутствует

Полная или частичная задержка мочи	Может быть (чаще у маленьких детей)	Не характерно
Боли в области поясницы	Нет	Часто
СОЭ,лейкоциты	Не изменены	Увеличены
Микрогематурия	У 1/3 детей	Часто
Эпизоды макрогематурии	Могут быть	Отсутствуют
Протеинурия	Нет	Часто (небольшая)
Лейкоцитурия	Имеется	Имеется
Бактериурия	Не всегда	Имеется
Концентрационная функция почек	Не изменена	Возможно снижение



**ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ** – циклически протекающее, обусловленное 3-типом иммунопатологических реакций (иммунные комплексы) инфекционно-аллергическое заболевание почек, характеризующееся при типичном течении внезапным началом с видимыми гематурией и отеками (2/3), гипертензией (50%) и разной выраженности транзиторной почечной недостаточностью.

**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** – клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий массивную протеинурию (40 мг/м<sup>2</sup>/час или 1,0 г/м<sup>2</sup> в сутки , или более 50 мг /кг в сутки), и гипоальбуминемию (менее 25 г/л), гиперлипидемию (холестерин более 6,5 ммоль/л), а клинически - выраженные отеки.

# Дифференциально-диагностические признаки острого диффузного гломерулонефрита и острого или обострения хронического пиелонефрита

Признаки	Острый гломерулонефрит	Пиелонефрит
Начало заболевания	На 2-3-й неделе после ангины, скарлатины, ОРЗ	На фоне острых бактериальных и вирусных инфекций
Дизурические расстройства	Не характерны	Характерны
Боли в пояснице	Встречаются у 25-30% больных	Наблюдается у большинства детей школьного возраста
Температура	Как правило, нормальная или субфебрильная	Как правило, фебрильная или субфебрильная

Мочевой синдром	Гематурия и цилиндрурия (иногда лейкоцитурия в 2-3 первых дня) Олигурия Относительная плотность мочи нормальная или повышена	Лейкоцитурия. Нормальный или повышенный диурез. Монотонная, сниженная относительная плотность мочи в разных ее порциях
Посев мочи	Всегда стерильный	В 85% случаев имеется положительный высеv
Остаточный азот крови, мочеvина	Повышен	Норма
Отеки	Характерны	Отсутствуют
Гипертония	Имеется у большинства больных	Не характерна

Основные показатели функции почек:		
-фильтрация	Снижена	Нормальная
-реабсорбция	Нормальная	нормальная, но может быть снижена
-секреция	Чаще нормальная	Чаще снижена
Морфологические изменения почек	Типично поражение капилляров клубочков, пролиферация клеток капсулы клубочка (боуменовой)	Преимущественное поражение интерстициальной ткани почек
Принципы терапии	Постельный режим, покой, тепло. бессолевая диета, сн. АД, протеинурии, гематурии.	Постельный режим дезинтоксикационная и антибактериальная тер.

# Болезни у детей проявляющиеся как нефрит и нефротич. синдром

Гематурия (макро- или микрогематурия)	Острый гломерулонефрит (ГН)	Нефротический синдром
IgA-нефропатия (болезнь Берже) Доброкачествен. рецидивирующая гематурия Синдром Альпорта Пурпура Шенлейна-Геноха (геморрагический васкулит)	Острый пролиферативный ГН Постстрептококковый ГН Подострый бактериальный эндокардит Быстропрогрессирующий ГН Мембранопролиферативный ГН Геморрагический васкулит Гемолитико-уремический синдром	ГН с минимальными изменениями Фокальный гломерулосклероз Мембранопролиферативный ГН Мезангиопролиферативный ГН Системная красная волчанка Врожденный нефротический синдром СПИД

**Острая почечная недостаточность** – синдром, характеризующийся внезапным, быстрым и значительным падением почечных функций с последующим нарушением гомеостаза, вследствие неадекватной почечной перфузии, артериальной, венозной обструкции, повреждением почечных клеток или обструкции оттока мочи.

**ПОДРАЗДЕЛЯЕТСЯ**

- **ПРЕРЕНАЛЬНУЮ**
- **РЕНАЛЬНУЮ**
- **ПОСТРЕНАЛЬНУЮ**

**Хроническая почечная недостаточность** – неспецифический синдром, развивающийся при наследственных, врожденных и приобретенных заболеваниях почек вследствие прогрессирующей гибели нефронов и стромы с неуклонным снижением способности почек выполнять гомеостатические функции.

# КЛАССИФИКАЦИЯ ( НАУМОВА В.И., 1991 г.)

I. СТАДИЯ - компенсированная- уменьшение резервных возможностей почек без нарушения гомеостатических констант;

II. СТАДИЯ – субкомпенсированная – стадия неустойчивой гиперазотемии и анемии с нарушением парциальных ренальных функций;

III. СТАДИЯ – Декомпенсированная – стадия отчетливых признаков ХПН;

IV. СТАДИЯ – уремия – терминальная стадия со свойственной ей олигоанурией, поражением ряда органов и систем.