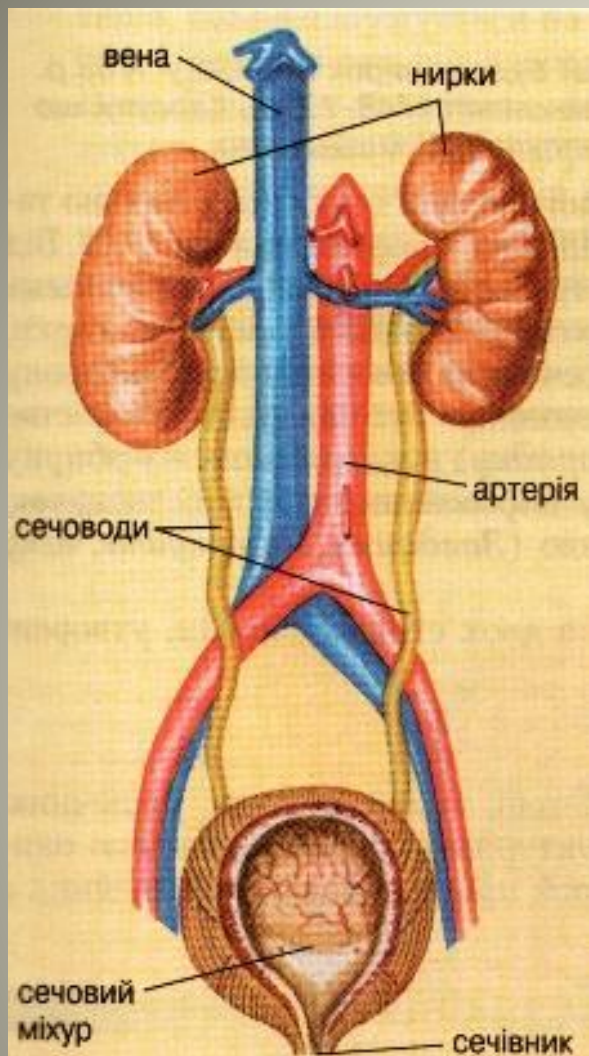
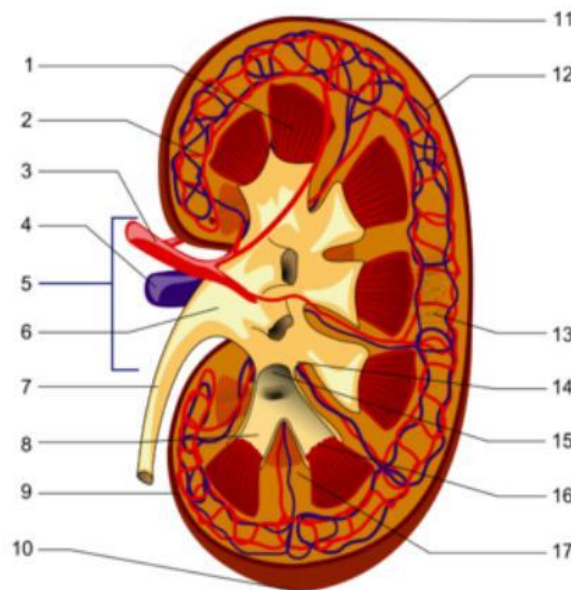


СЕЧОВА СИСТЕМА.

**МОРФОЛОГІЧНІ ТА ФУНКЦІОНАЛЬНІ
ОСОБЛИВОСТІ НИРОК І ПРОЦЕСУ
СЕЧОУТВОРЕННЯ У ДІТЕЙ.
СЕМІОТИКА ПОРУШЕННЯ
СЕЧОУТВОРЕННЯ.**



Будова нирки

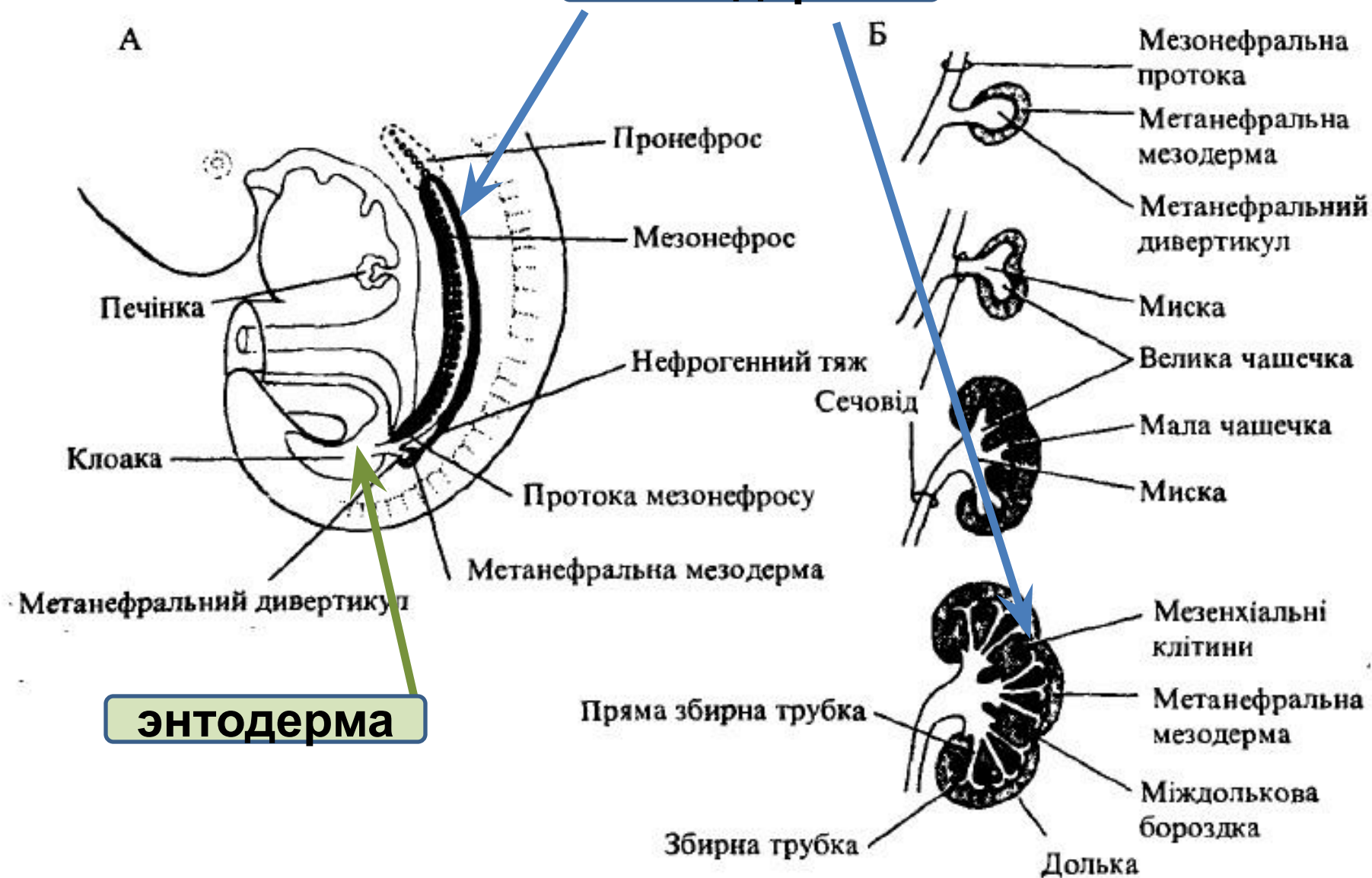


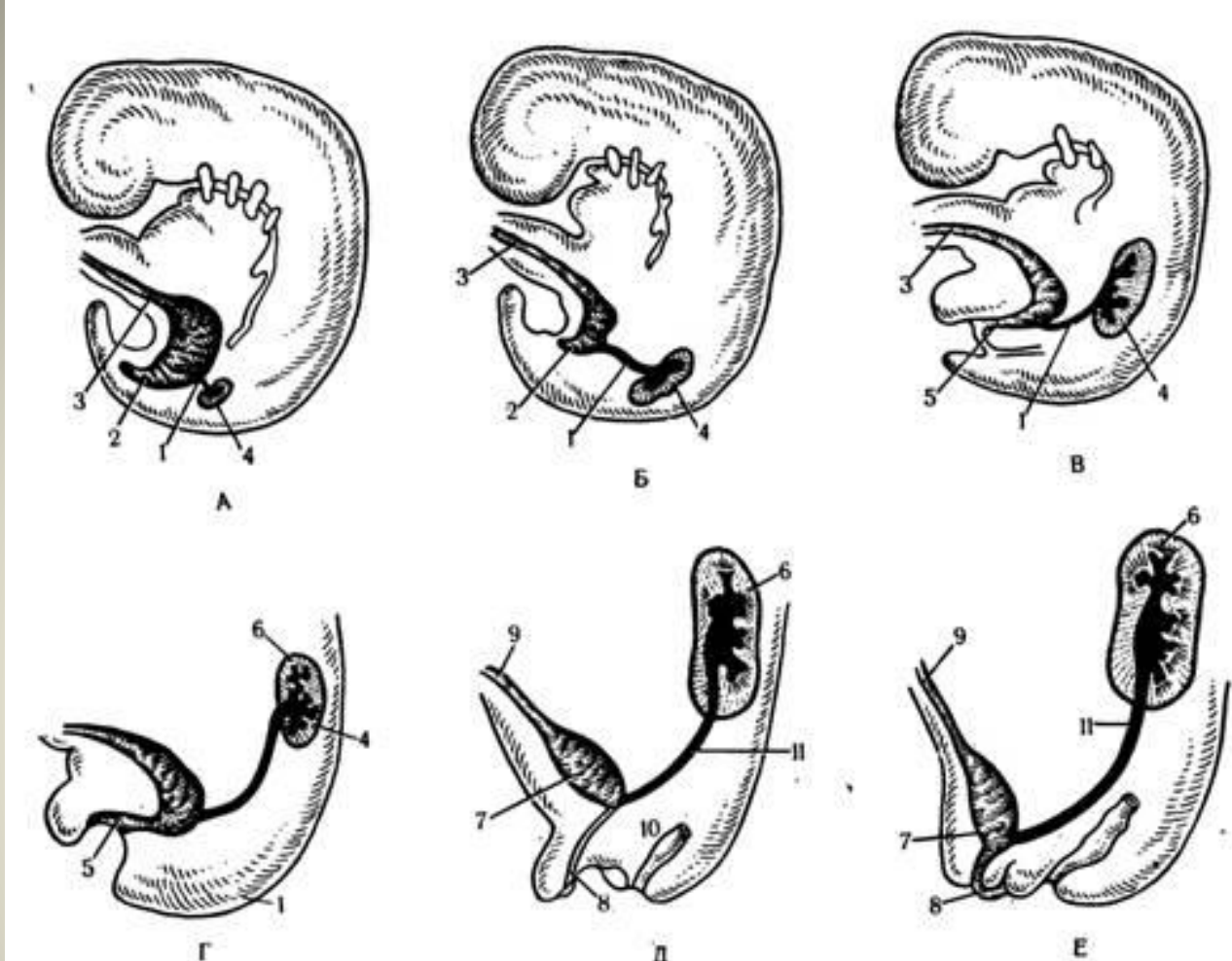
1. Мозкова речовина і ниркові піраміди
2. Виносна клубочкова артеріола
3. Ниркова артерія
4. Ниркова вена
5. Ниркові ворота
6. Ниркова миска
7. Сечовід
8. Мала ниркова чашка
9. Фіброзна капсула нирки
10. Нижній полюс нирки
11. Верхній полюс нирки
12. Приносяна клубочкова артеріола
13. Нефрон
14. Ниркова пазуха
15. Велика ниркова чашка
16. Вершина ниркової піраміди
17. Нирковий стовпчик

Сечова система - нирки і органи сечовиділення.

- Показники гомеостазу в нормі:
- рН артеріальної крові – 7,35-7,4
- Бікарбонати – 20 – 24 мЕq/л
- Іони натрію – 135-140 мЕq/л
- Іони калію – 4,0 – 5,5 мЕq/л
- Іони хлору – 100-105 мЕq/л
- Сечовина – 10 -30 мг/%, или 2,5 – 6,5 ммоль/л
- Креатинін – 0,5 – 1,0 мг/% или 50 – 100 мкмоль/л

мезодерма





Відносні розміри і положення органів виділення у ембріона людини в різних стадіях розвитку (по Б. Петтену).

А - на початку 5-го тижня; Б - на початку 6-го тижня; В - 7-й тиждень; Г - 8-й тиждень; Д - 3 міс. ; Е - 4 міс. 1 - проток метанефросу; 2 - клоака; 3 - аллантоїс; 4 - метанефрогенна тканина; 5 - сечостатевий синус; 6 - метанефрос (постійна нирка); 7 - сечовий міхур; 8 - сечовипускальний канал; 9 - urachus; 10 - пряма кишка; 11 - сечовід.

ВАДИ РОЗВИТКУ НИРОК

З другої половини ХХ століття спостерігається значне почастищення вад розвитку.

За даними ВООЗ вони виявляються у 2,5-3% новонароджених. Близько 1% складають генні хвороби. 0,5% - хромосомні і в середньому 1,5-2% вроджені вади розвитку (ВВР).

Частота виявлення ВВР з віком збільшується і до кінця 1-го року життя становить 5-7%.

В Україні щорічно народжується близько 10 тис. дітей з ВВР і спадковими захворюваннями.

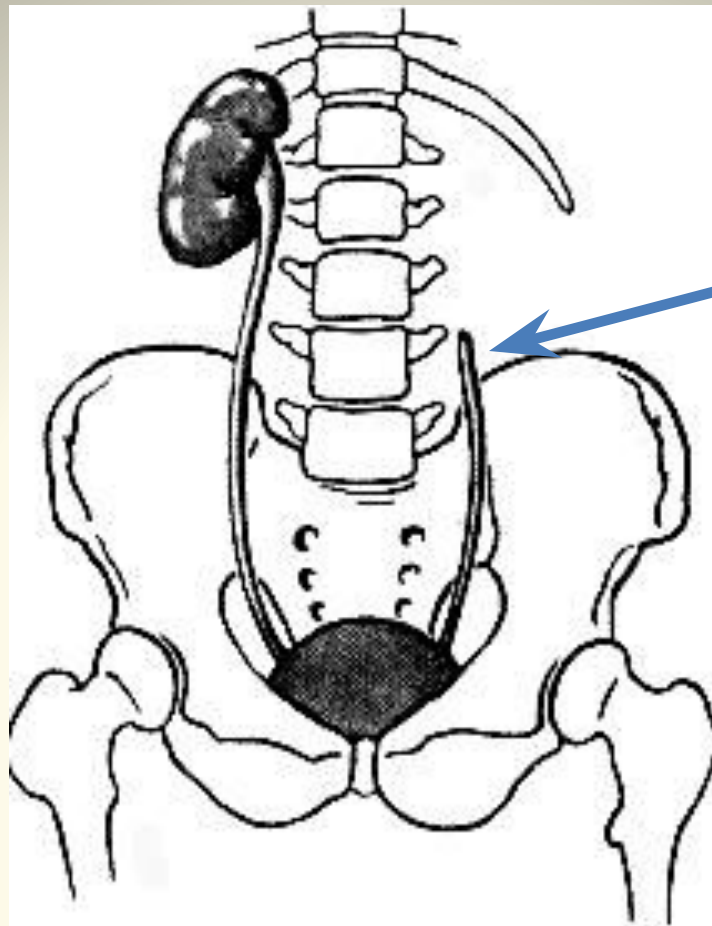
ПРИЧИНИ ПОЯВИ ВРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ:

- 40-60% ВВР невідомі
- 20-25% аномалій - багатofакторні причини (генетичні дефекти і фактори навколишнього середовища)
- 10-13% аномалій пов'язують з факторами навколишнього середовища
- 12-25% - доведено наявність виключно генетичних причин.

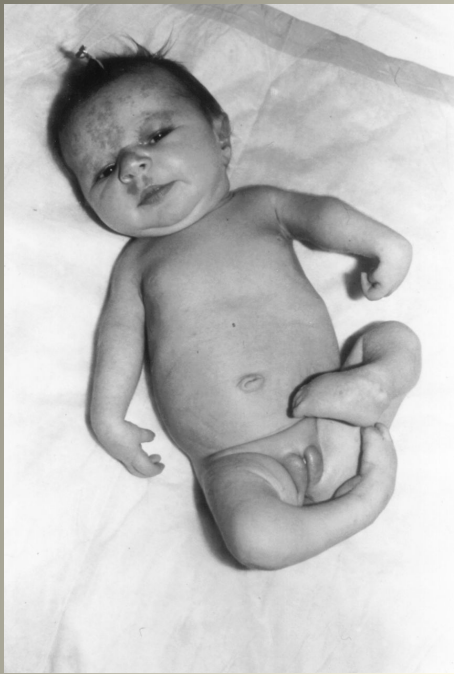
Вроджені вади СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ відносяться до частих аномалій, складаючи **35-40% ВІД ВАД ВСІХ ОРГАНІВ І СИСТЕМ.**



АГЕНЕЗИЯ НИРКИ— відсутність нирки разом з сечоводом.



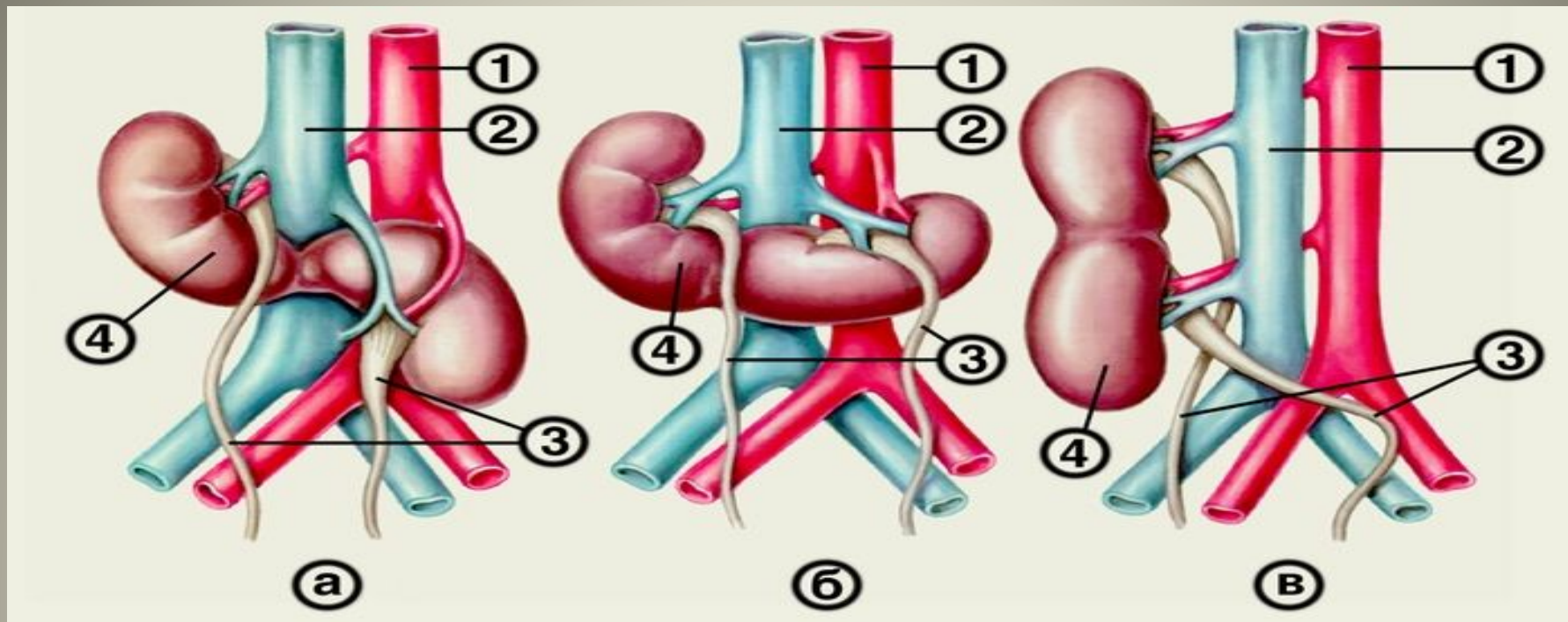
АПЛАЗІЯ НИРКИ – відсутність нирки за наявності частини сечовода.



Артрогрипоз –деформовані суглоби, тому що маловоддя в результаті агенезії або аплазії нирки / нирок



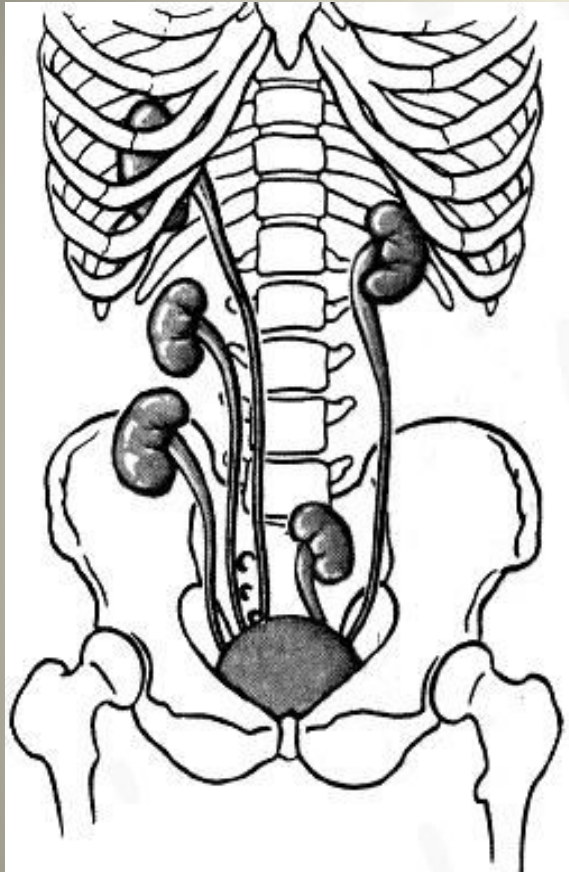
Синдром Поттера: Двостороння аплазія або агенезія нирок виявляють себе затримкою сечовипускання більше 24 годин з моменту пологів при порожньому сечовому міхурі. Вада не сумісна з життям



аномалії локалізації ниркової тканини і
сечоводів

а. -S – нирка; в. – L – нирка.

1 - черевна аорта; 2 - нижня порожниста вена; 3 - сечоводи; 4 - нирка.



У дітей найбільш часто діагностуються аномалії розташування.

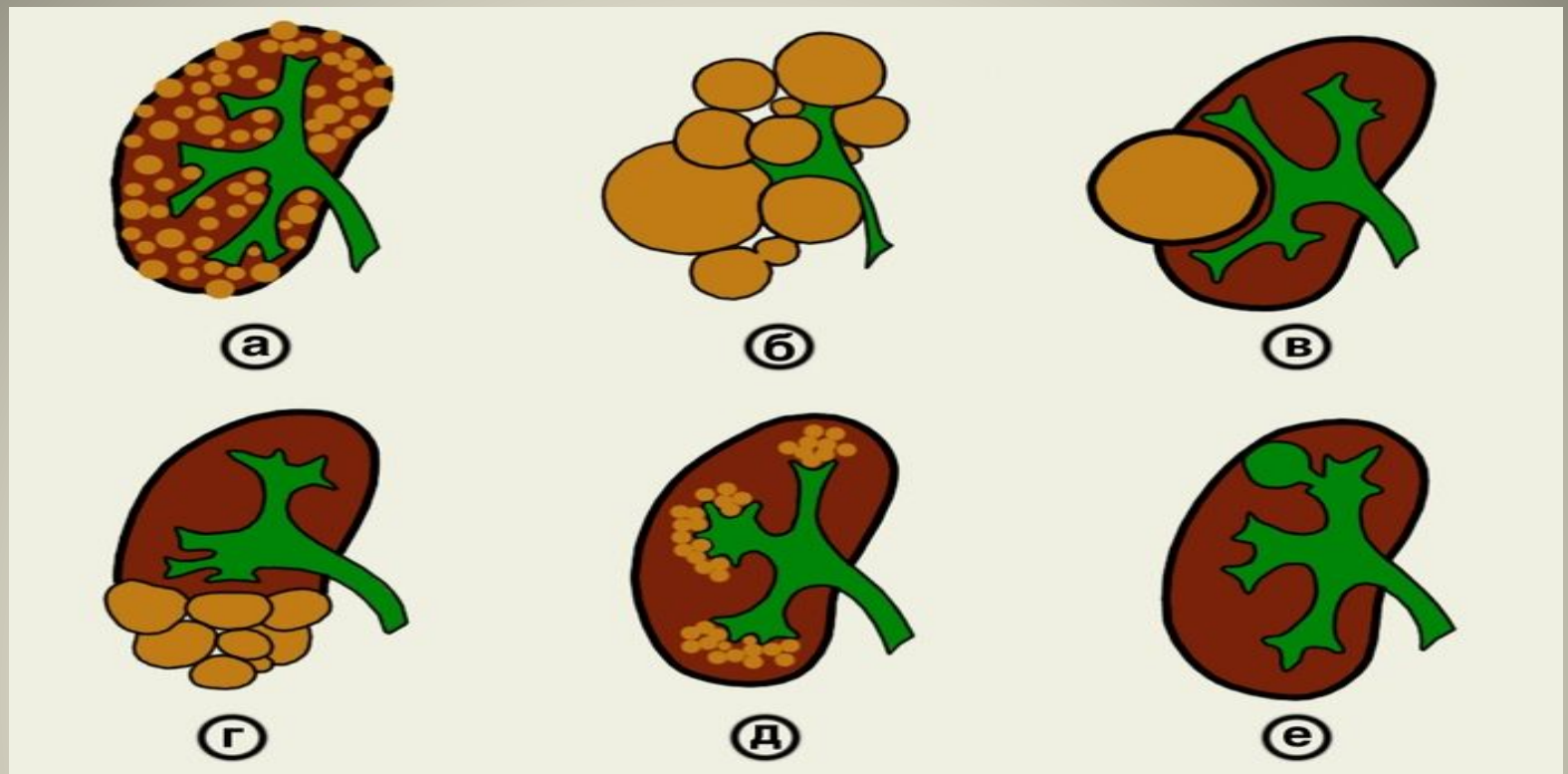
У міру онтогенетичного переміщення з порожнини таза в поперекову область нирка може зайняти фіксоване положення на будь-якому етапі свого «сходження». При цьому залишається незавершеною її ротація.

Згідно зі статистичними даними, дистопія (ектопія) нирки зустрічається у одного з 800 - 1000 новонароджених.

Нирковий дісембріогенез - порушення нормального розвитку ембріональних і фетальних структур з затримкою їх існування, зміненим дифференцюванням і диспропорцією тканин нирок.

В нирках при дослідженні за допомогою світлової та електронної мікроскопії зустрічають:

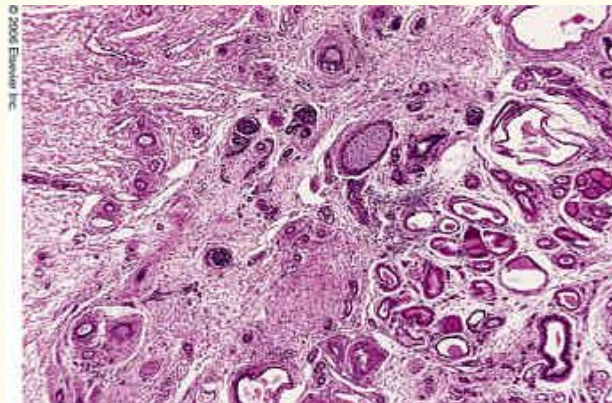
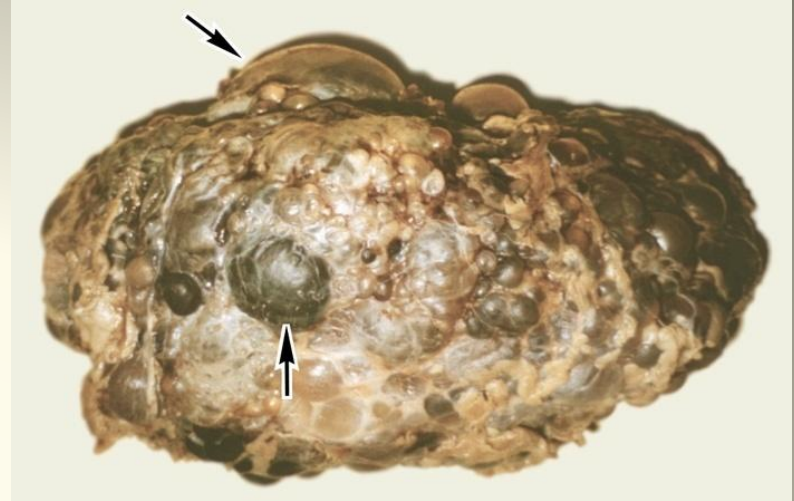
1. Примітивні ембріональні каналці.
2. Ниркові тільця (нефрони) незрілого типу.
3. Вогнища метапластичного хряща, який заміщує нормальні тканини.
4. Кістозні утворення.



Схематичне зображення кістозних аномалій нирок

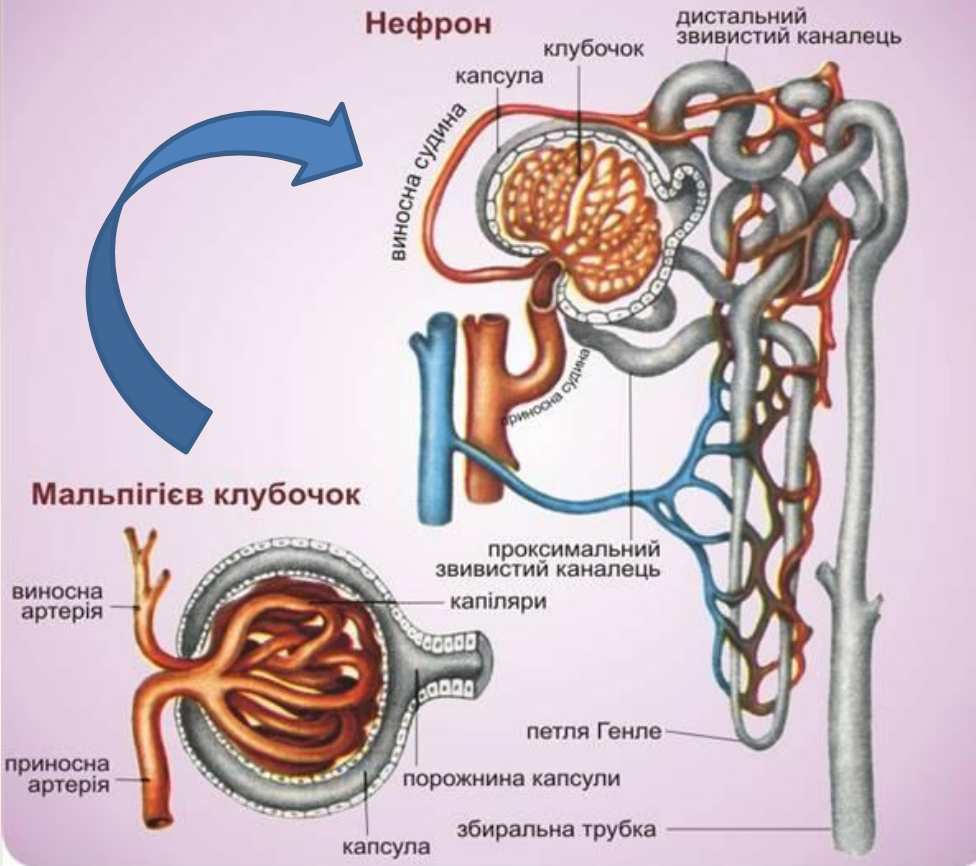
Зеленим кольором показана чашечно-мискова система :

- а - полікістоз; б - мультикістоз; в - солітарна кіста; г - мультилокулярних кіста; д - губчаста нирка; е - чашечковий дивертикул в верхньому полюсі нирки, з'єднана з чашково-мискової системою.



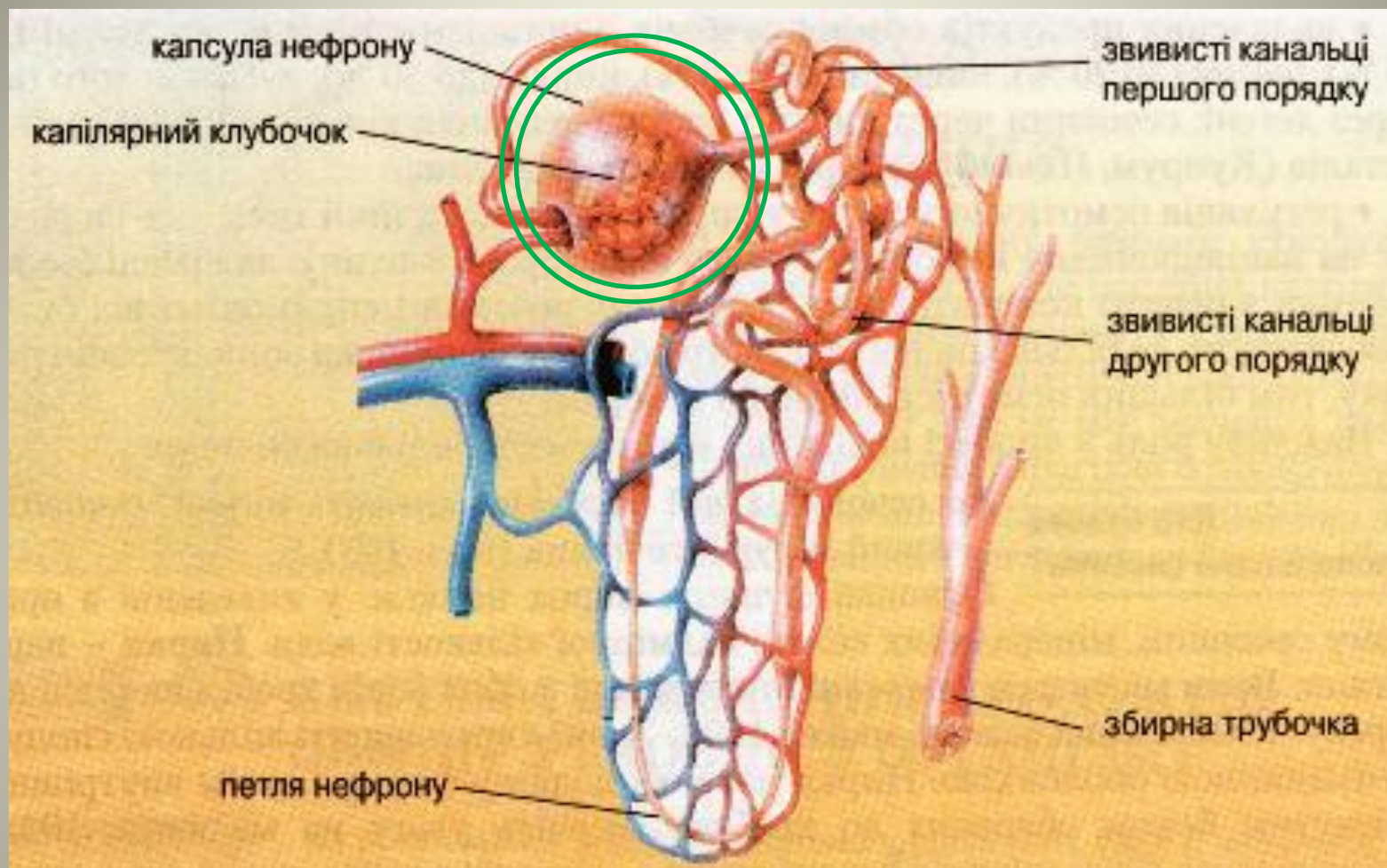
Препарат нирок при **полікістозе**: строкатий вигляд поверхні нирки в зв'язку з множинними крововиливами в кісти. Поверхня нирки під капсулою нерівна за рахунок множинних тонкостінних кіст і білястих розростань сполучної тканини, найбільші кісти вказані стрілками.

Будова і кровопостачання нефрону

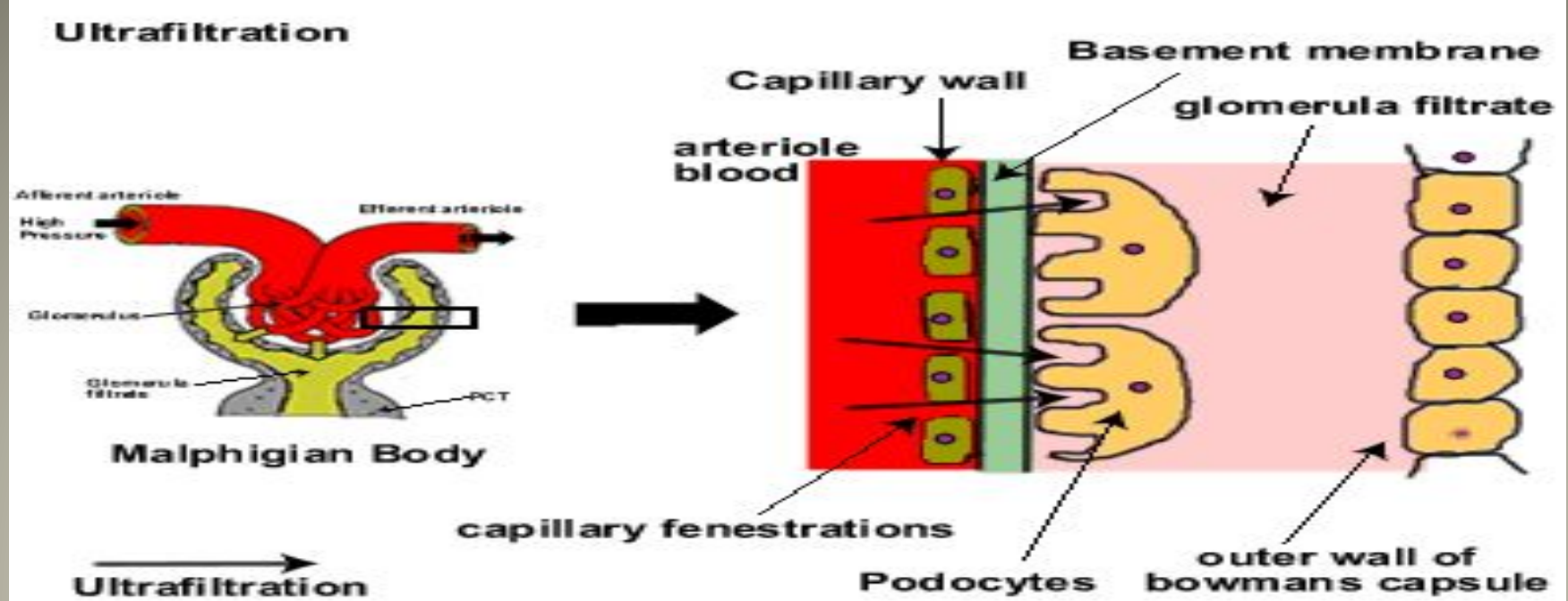


Будова нирки людини





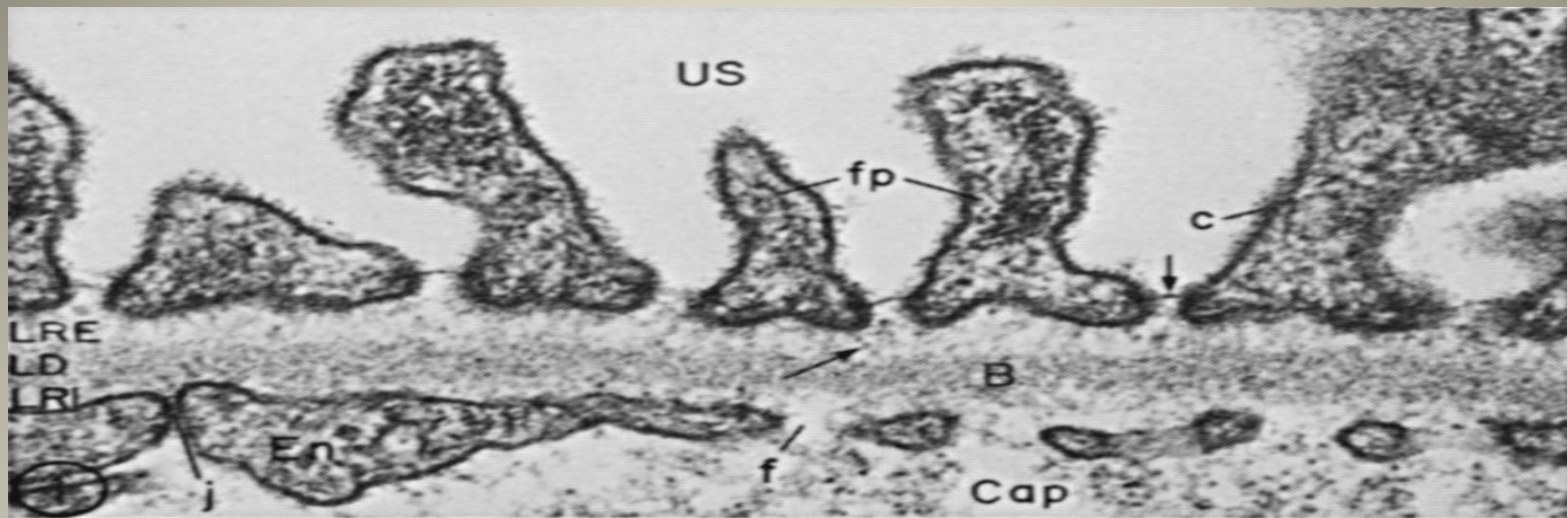
структури нефрону



Гломерулярна мембрана (ГМ) - найголовніший морфофункціональний елемент клубочка.

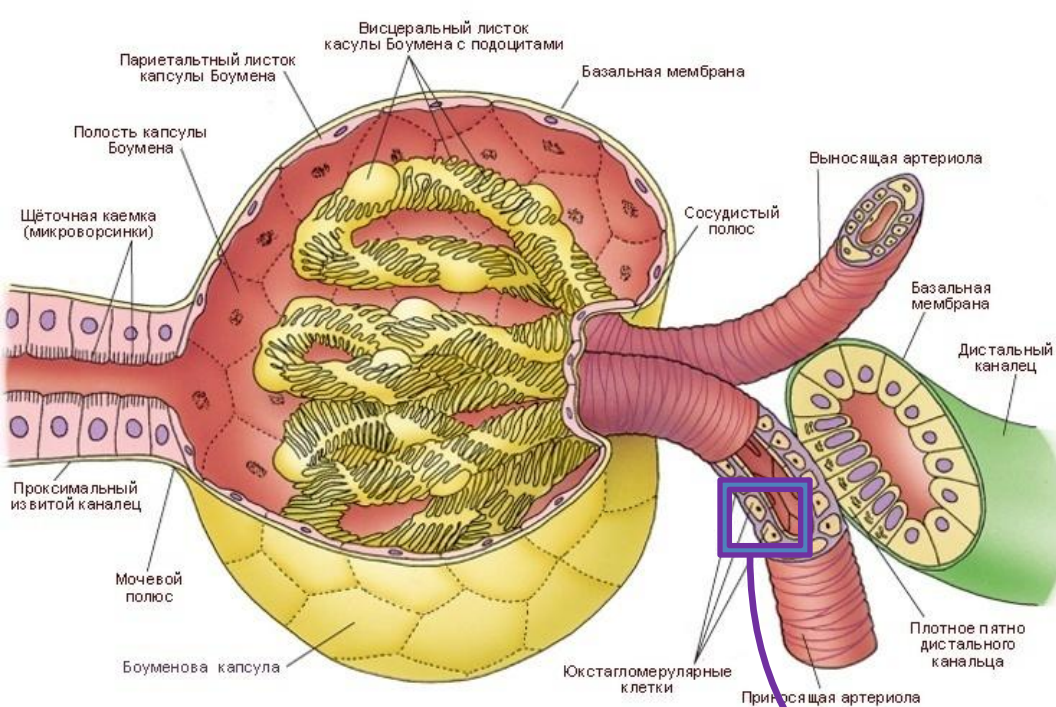
Гломерулярний фільтр складається з:

- Ендотелію.
- Базальної (гломерулярної) мембрани.
- Подоцитів (епітеліальних клітин), зовнішня поверхня яких звернена в порожнину клубочкової капсули Шумлянського, тобто подоцити утворюють її внутрішню стінку.

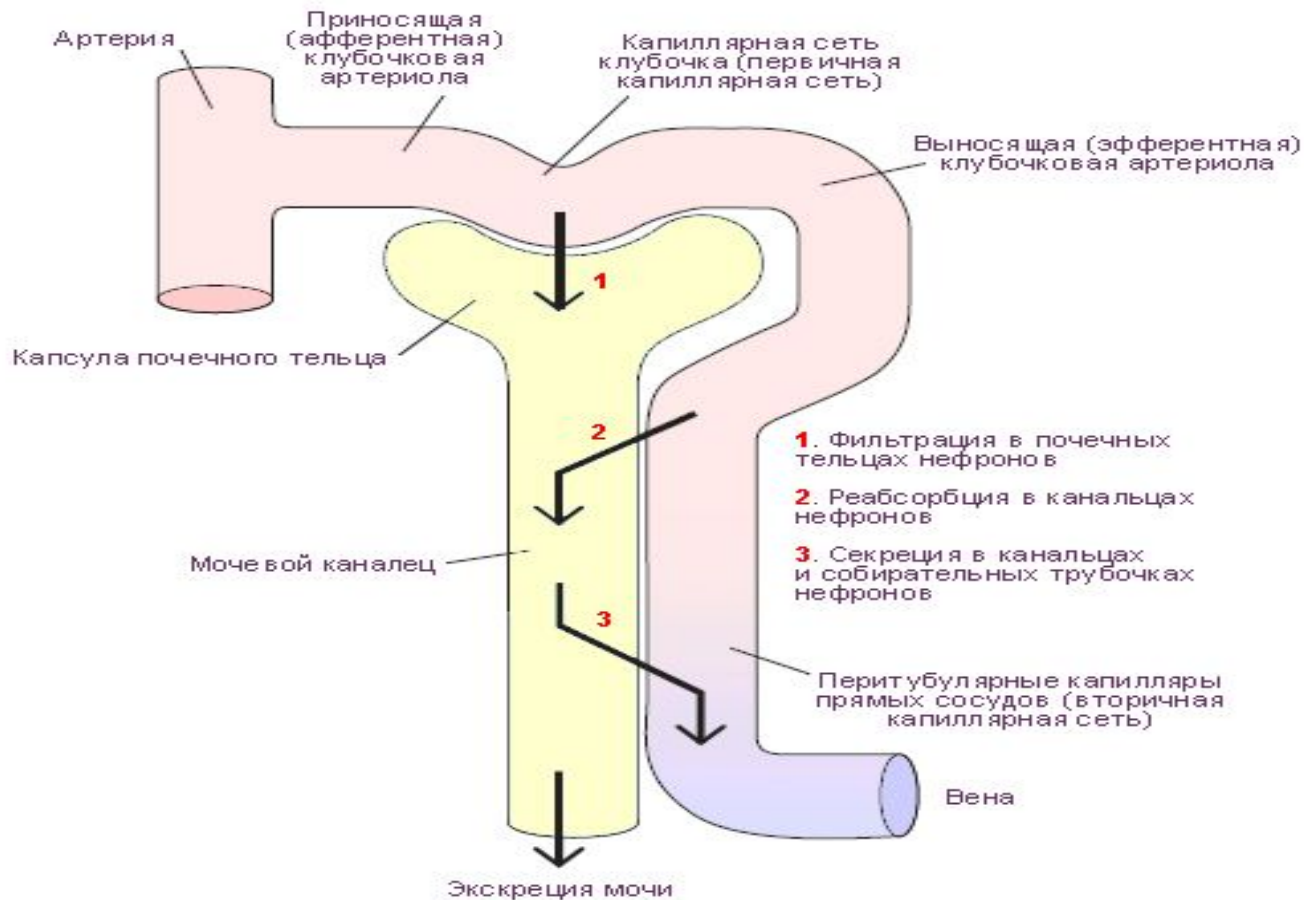


Схематичне зображення ниркового капіляра і оточуючих його структур

Електронна мікрофотографія (x 60,000) нормальної гломерулярної стінки капіляра. Відзначено ендотеліум (En) з отворами (f), базальна гломерулярна мембрана (B) зі своїм центральним щільним шаром, lamina densa (LD) і що примикають до нього lamina rara interna (LRI) і externa (LRE; довга стрілка) і ніжки подоцитів (fp), що відходять від епітеліальних клітин (c). Гломерулярний фільтрат (первинна сеча) проходить через ендотеліальні отвори, проникає крізь базальну мембрану і через пори фільтрації (коротка стріла), розташовані між ніжками подоцитів, досягаючи сечового простору (US). J - з'єднання між двома ендотеліальними клітинами.



Юкстагломерулярний комплекс (ЮГК) - бере участь у формуванні артеріальної гіпертензії при гломерулонефриті (запаленні клубочків)



Процес утворення сечі: сукупність процесів **ФІЛЬТРАЦІЇ** великої кількості первинної сечі з подальшою реабсорбції з неї води, біоорганічних молекул, іонів (солей) і **СЕКРЕЦІЇ** в неї кінцевих продуктів метаболізму і чужорідних речовин, що підлягають видаленню з організму.



ДОСЛІДЖЕННЯ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ НИРОК У КЛІНІЦІ:

фільтраційна функція
швидкість клубочкової фільтрації (СКФ) по кліренсу
ендогенного креатиніну (C),
який визначають за формулою:
$$C = U \times V / P$$
, де U і P - концентрація креатиніну
відповідно в сечі і плазмі крові,
V - величина хвилинного діурезу.

Новонароджені - 10 мл / хв

До 6 міс - 50 мл / хв

Старші 1 року - 100 мл / хв і
у дорослих 100-120 мл / хв

ДОСЛІДЖЕННЯ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ НИРОК У КЛІНІЦІ:

Приложение 1

Нормативы биохимических показателей крови

Креатинин сыворотки крови:

— дети 0–12 лет — 0,035–0,060 ммоль/л (27–62 мкмоль/л);

— дети старше 12 лет — 0,044–0,110 ммоль/л (60–110 мкмоль/л).

Мочевина крови — до 8,0 ммоль/л.

Калий крови — 3,5–5,1 ммоль/л.

Натрий крови — 136,0–145,0 ммоль/л.

Формула расчета СКФ (формула Шварца):

$$СКФ (мл/мин/1,73 м^2) = \frac{K \cdot \text{рост в см}}{\text{креатинин крови (мкмоль/л)} \cdot 0,0113},$$

где K — возрастной коэффициент пересчета:

0,45 — для детей в возрасте до 1 года,

0,55 — для мальчиков в возрасте 1–13 лет,

0,7 — для мальчиков старше 13 лет,

0,55 — для девочек в возрасте 1–18 лет.

Модифицированная формула Шварца для расчета СКФ:

$$СКФ (мл/мин/1,73 м^2) = \frac{0,0484^* \cdot \text{рост в см}}{\text{креатинин крови в ммоль/л}}.$$

Примечание: * — для мальчиков старше 13 лет — 0,0616.

**Таблиця 8. Нормальні величини ШКФ
(мл/хв/ст.п.) у дітей і підлітків**

Вік / стать (ч, ж)	M ± m
1 тж / ч, ж	40,6 ± 14,8
2-8 тж / ч, ж	65,8 ± 24,8
>8 тж / ч, ж	95,7 ± 21,7
2-12 років / ч, ж	133,0 ± 27,0
13-21 роки / ч	140,0 ± 30,0
13-21 роки / ж	126,0 ± 22,0

Показники норми ШКФ у дітей і підлітків

До 30 років ШКФ становить в середньому 125 мл / 1,73 м² / хв, потім починає знижуватися на 1 мл / хв щорічно.

(Протокол лікування дітей з хронічною нирковою недостатністю Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 20.07.2005 № 365, (National Kidney Foundation, 2002))

Використання тільки концентрації креатиніну в сироватці крові з метою оцінки функції нирок неприпустимо. Це залежить від того, що взаємозв'язок концентрації креатиніну і ШКФ **нелінійна**, тому на ранніх стадіях ХХН при дуже близьких значеннях рівнів сироваткового креатиніну величини ШКФ можуть відрізнятися майже в 2 рази.

У зв'язку з цим СКФ є набагато більш чутливим показником функціонального стану нирок.

Ситуації, в яких використання розрахункових методів оцінки ШКФ неприйнятно:

Нестандартні розміри тіла (пацієнти з ампутацією кінцівок); ·

Виражені виснаження і ожиріння; ·

вагітність; ·

захворювання скелетної мускулатури (міодистрофії);

параплегія і квадріплегія; · вегетаріанська дієта; швидке зниження

функції нирок (гострий і бистропрогрессирующий нефритичні синдроми);

єдина нирка;

перед призначенням нефротоксичних препаратів; ·

при вирішенні питання про початок замісної ниркової терапії; ·

хворі з нирковим трансплантатом.

При таких обставинах необхідно скористатися стандартним виміром кліренсу ендогенного креатиніну (проба Реберга-Тареева) або іншими кліренсовими методами.



ДОСЛІДЖЕННЯ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ НИРОК:

концентраційна функція:

- показник відносної щільності ранкової сечі

•

* проба за Зимницьким, яка складається з оцінки відносної щільності кожної з 8 тригодинних порцій сечі, зібраних при довільному сечовипусканні. Різниця між $\min$ і $\max$ питомою вагою повинна бути ≥ 7 . Також можна порахувати добовий діурез, співвідношення між денним та нічним діурезом.

ДОСЛІДЖЕННЯ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ НИРОК:

канальцева реабсорція (КР) - різниця між клубочкової фільтрацією і хвилиним діурезом (Д).

Обчислюють у відсотках до клубочкової фільтрації за формулою:

$$\text{КР} = [(\text{СКФ} - \text{Д}) / \text{СКФ}] \times 100 \text{ в нормі:}$$

95-99%

ВІКОВІ ОСОБЛИВОСТІ ФІЗІОЛОГІЇ НИРОК

- щодо повільне становлення гомеостатической функції нирок

- у новонароджених фільтруюча поверхня клубочкових мембран, їх проникність, а також фільтраційний тиск в клубочках менше, тому і швидкість клубочкової фільтрації в розрахунку на 1 м² поверхні тіла істотно менше, ніж у дорослих. У віці 6 місяців ставлення клубочкової фільтрації до поверхні тіла здатне досягати значень, близьких до таких у дорослих, але стабілізується на цих значеннях лише на третьому році життя дитини

ВІКОВІ ОСОБЛИВОСТІ ФІЗІОЛОГІЇ НИРОК

- канальцева реабсорбція і секреція у новонароджених також обмежені: для виведення з організму осмотично активних речовин, токсинів дитині необхідно більше води, ніж дорослій людині

Клінічні ознаки ураження нирок як органу мочеобразовання

- **Больовий синдром**



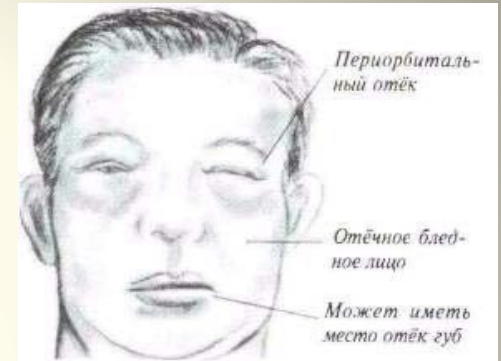
- **Зміна частоти сечовипускань і
обсягу виділеної сечі**



- **Зміна якісних характеристик сечі
(колір, прозорість, запах)**

Клинические признаки поражения почек как органа мочеобразования:

- Набряки (аж до анасарки)



- Підвищення артеріального тиску



- Пальпація збільшених і болісних нирок



Набряковий синдром

Контроль за виникненням набряків



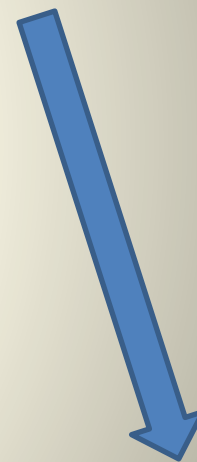
- облік випитої і виділеної рідини
- вимірювання обводу живота щодня;
- контроль за масою тіла щоденно;
- проба Мак-Клюра при прихованих набряках (0,2 мл 0,9 % розчину натрію хлориду внутрішньошкірно; реєструється час розсмоктування папули)

ДІУРЕЗ

- Кількість виділеної сечі величина не постійна і може коливатися в широких межах залежно від випитої води і спожитого хлориду натрію**

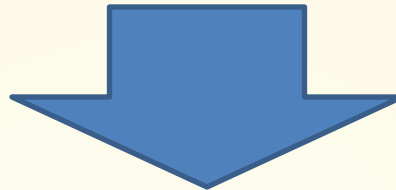


Добовий діурез - 500 мл / на добу



**Погодинний діурез
- 1-2мл / кг маси тіла / на годину.**

Патологічні зміни діурезу - СИМПТОМИ:



Олігурія або недостатнє виділення сечі становить у дітей менше 1 мл сечі / кг маси тіла / на годину або у дорослих менше 500 мл / добу.

Анурія - зниження добового діурезу до $1/15$ від мінімального належного або повне припинення відділення сечі при порожньому сечовому міхурі.

Ніктурія - перевищення нічного діурезу над денним.

Симптом: ПРОТЕЇНУРІЯ

- Поява в сечі кількості білка, що перевищує нормальні значення, тобто більше 100 мг / сут

функціональн
а протеїнурія

ортостатична протеїнурія

протеїнурія напруги

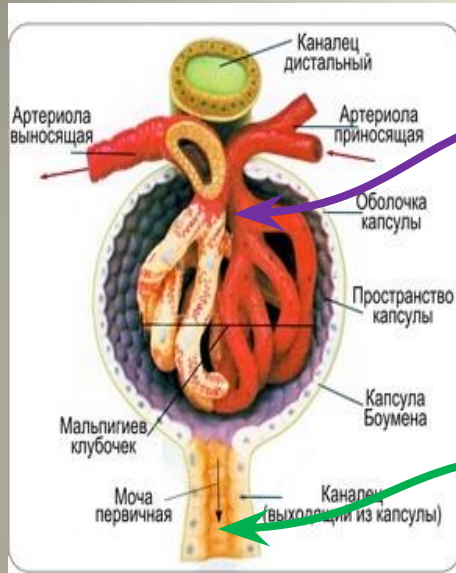
гарячкова протеїнурія

транзиторна протеїнурія

Протеїнурія при захворюваннях нирок та інших органів



**Гломерулярна протеїнурія
(Патологічна фільтрації білка
через базальну мембрану
клубочка)**



**тубулярная протеїнурія
(порушення реабсорбції білків в
канальцях нефрона)**

**Протеїнурія переповнення (преренальна) -
надлишок білка в плазмі крові, що надходить
в нефрон**

симптом протеїнурії

```
graph TD; A[симптом протеїнурії] --> B[помірна до 3 г / на добу]; A --> C[висока - понад 3 г / добу.]; C --> D[НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ  
✓ висока протеїнурія, гіпопротеїнемія (гіпоальбумінемія),  
✓ гіперліпідемія  
✓ виражені набряки  
Наприклад, при гломерулонефриті, спадковому нефротичному синдромі];
```

**помірна
до 3 г / на
добу**

**висока - понад 3 г /
добу.**

НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ

✓ висока протеїнурія,
гіпопротеїнемія
(гіпоальбумінемія),

✓ гіперліпідемія

✓ виражені набряки

Наприклад, при
гломерулонефриті, спадковому
нефротичному синдромі

симптом ГЕМАТУРІЯ - поява еритроцитів в сечі більше норми:

**більше 3 еритроцитів в полі зору в ОАМ,
або понад 1000 в 1 мл сечі по Нечипоренко**

фізіологічна



гематурія ортостатична

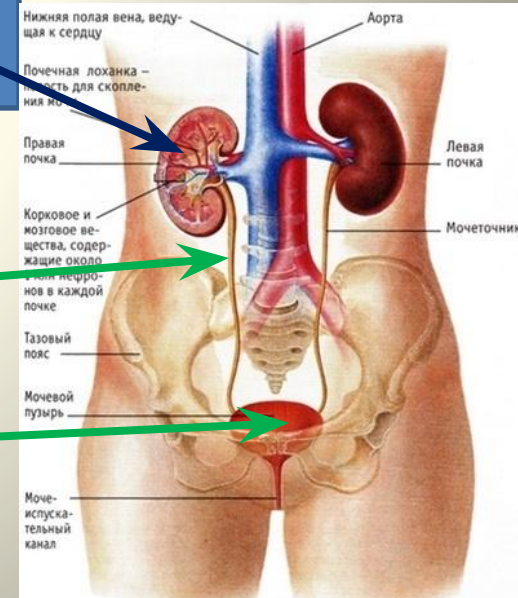
гематурія напруги

ПАТОЛОГІЧНА ГЕМАТУРІЯ



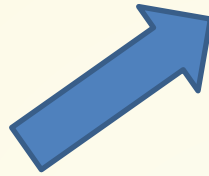
Ренальная - підвищена проникність клубочкових капілярів нефрона для еритроцитів

Постренальная - кровотеча в сечовивідних шляхах



СИМПТОМ

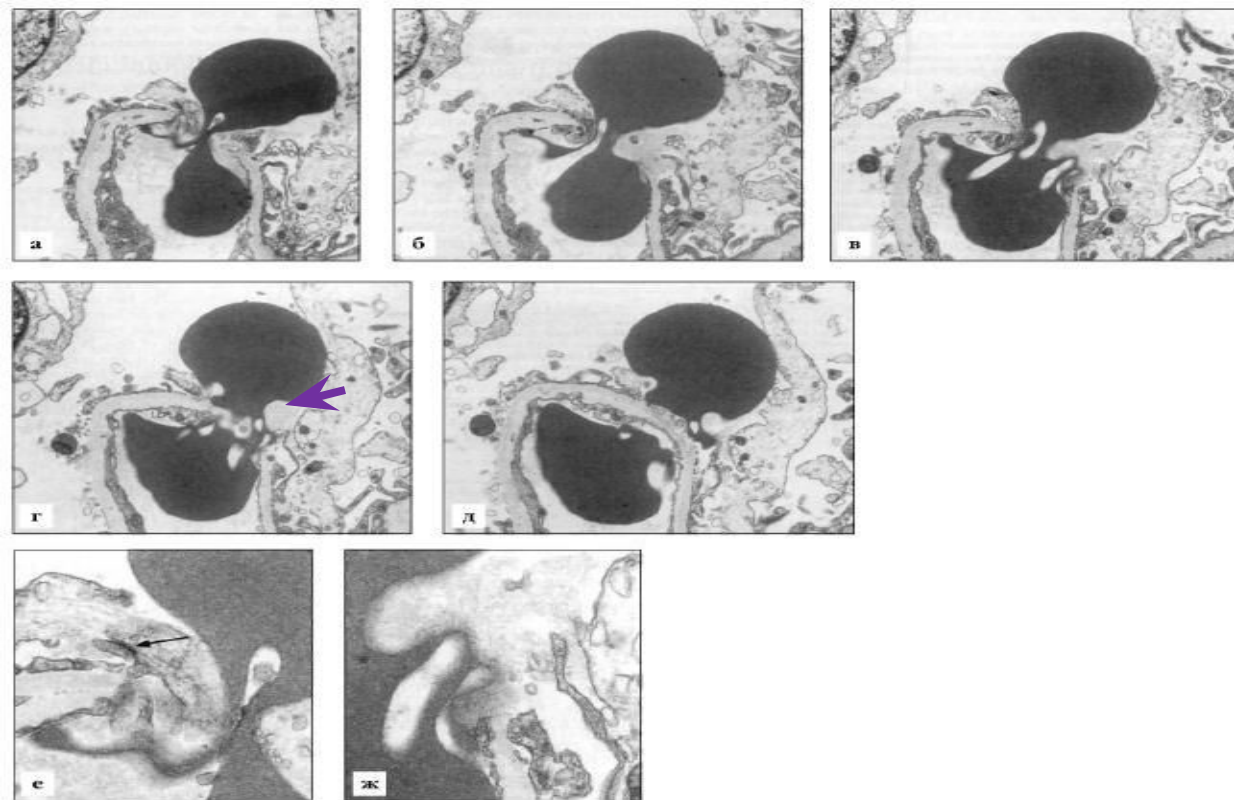
ГЕМАТУРІЯ



МІКРОГЕМАТУРІЯ:
виявляється при
мікроскопії
сечового осаду
(Колір сечі не
змінений)



МАКРОГЕМАТУРІЯ:
сеча має червоний
колір або колір
«м'ясних помиїв»



Серія електронно-мікроскопічних досліджень проходження деформованого еритроцита через пори в тонкій БМ у хворого з ХТБМ (x28 000) по J.E. Collar et al., 2001 (хвороба тонких базальних мембран (ХТБМ))

Біопсія рекомендована як метод підтверджує морфологічні зміни в нирках

[\(Kidney Disease: Improving Global Outcomes \(KDIGO\) Glomerulonephritis Work Group. KDIGO](#)

[Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Kidney inter., Suppl. 2012; 2:139-274.\)](#)

Гострий постстрептококовий ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ - аутоімунне захворювання, внаслідок стрептококової інфекцією органів дихання або шкіри, викликаной бета-гемолітичним стрептококом групи А.

До захворювання схильні діти старше 3 років, хлопчики більше ніж дівчатка.

Захворювання починається через 1-3 тижні після стрептококової інфекції.

Скарги: на темну сечу (гематурія) і зменшення кількості сечовипускань.

Гострий постстрептококовий ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Інтоксикаційний синдром:

- головний біль
- зниження апетиту
- підвищення Т тіла (субфібрилитет)
- нудота блювота

Больовий синдром:

- Ниючі болі в ділянці нирок або в животі

Гострий постстрептококовий ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

ІЗОЛЬОВАНИЙ СЕЧОВИЙ СИНДРОМ:

помірна гематурія;

НЕФРИТИЧНИЙ СИНДРОМ:

артеріальна гіпертензія
гематурія (сеча кольору м'ясних помиїв)

НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ:

✓гіпопротеїнемія

✓гіперліпідемія

✓набряки

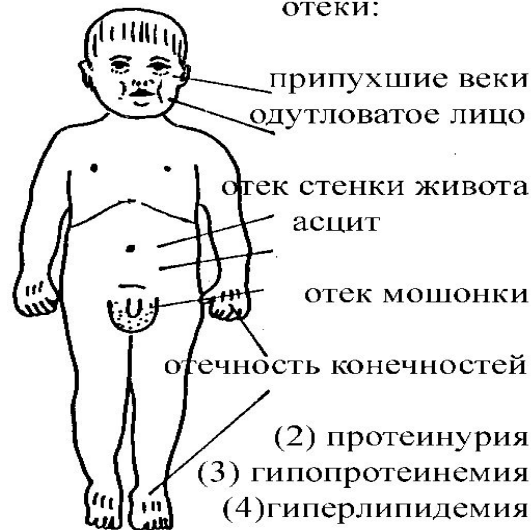
✓протеїнурія

**НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ
С ГЕМАТУРІЄЮ та ГІПЕРТЕНЗІЄЮ**

Нефротичний синдром з МІНІМАЛЬНИМИ
ЗМІНАМИ в клубочках, як самостійне
захворювання - найбільш ймовірна причина
розвитку нефротичного синдрому у дітей,
частіше в 2-7 років.

Нефротический синдром

(1) Генерализованные
отеки:



ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!