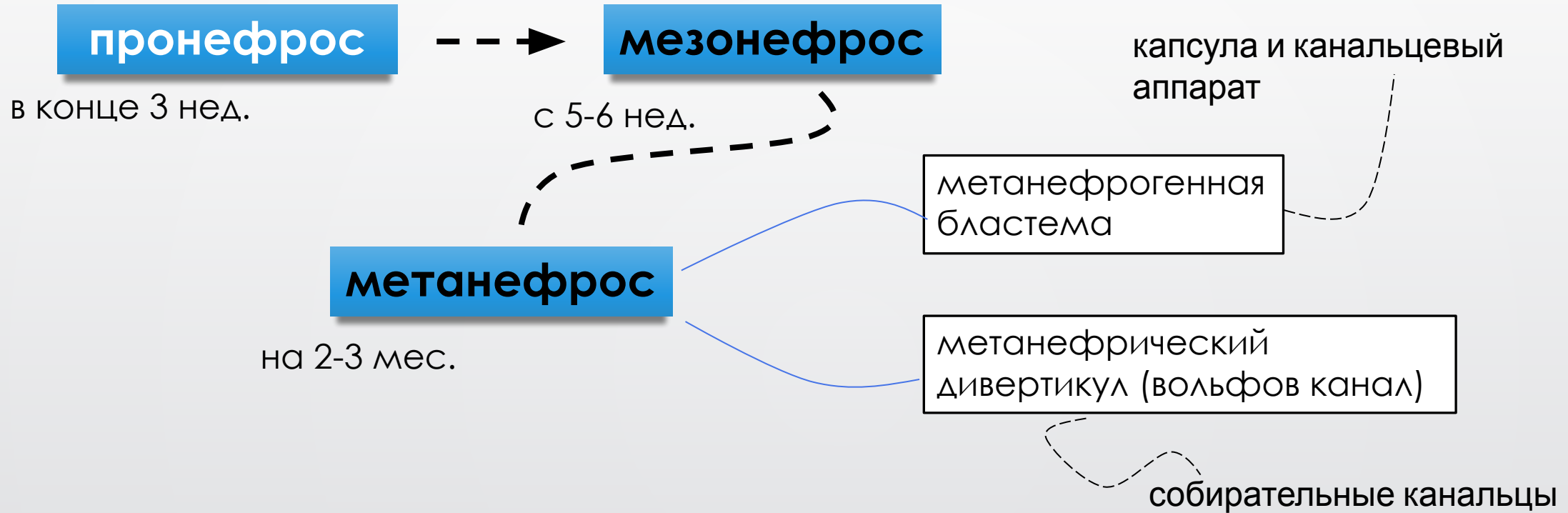




# Анатомо- физиологические особенности мочевыделительной системы у детей

# 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.

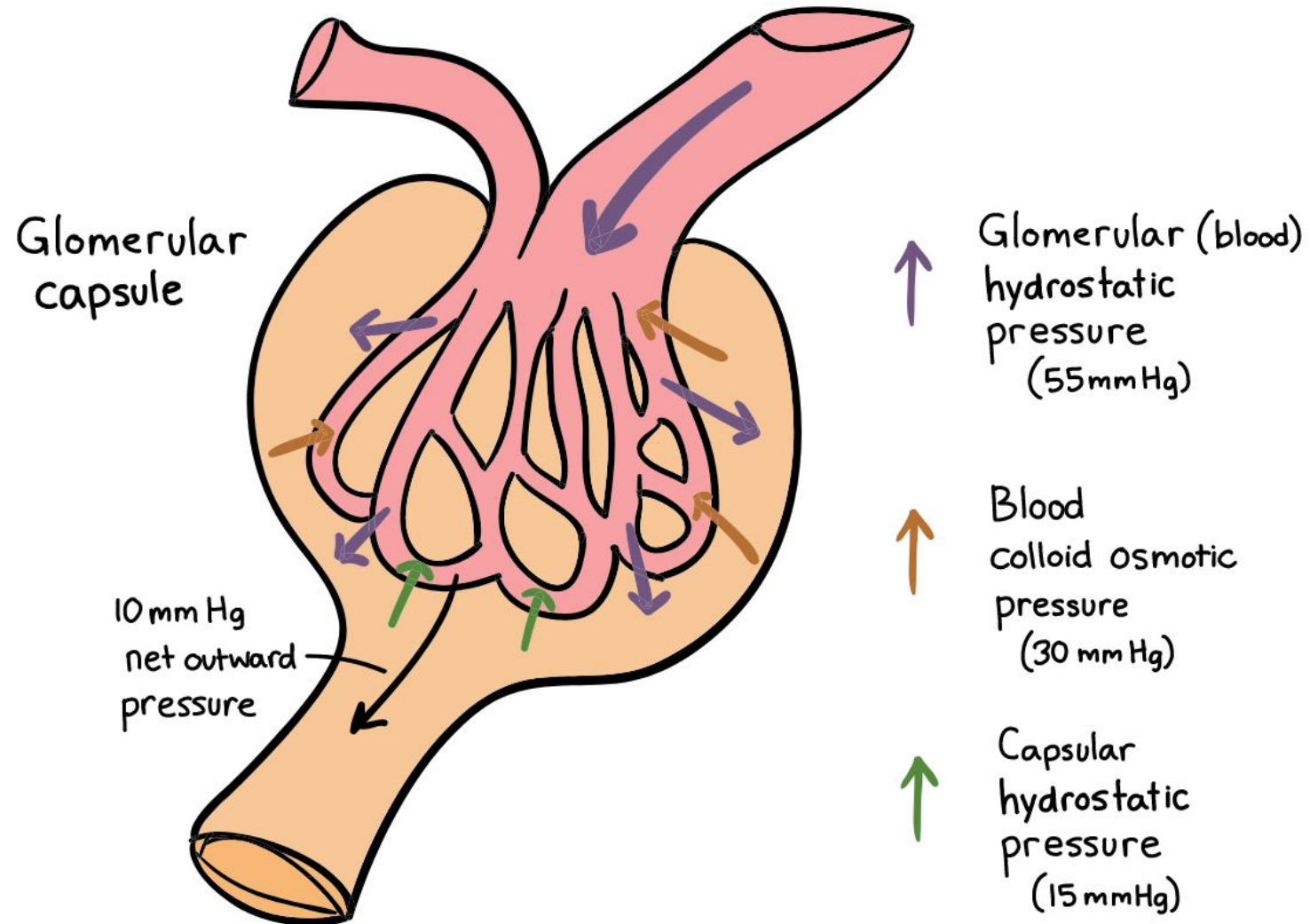
**Мочекислый инфаркт** развивается у трети детей 1-й недели жизни в результате отложения кристаллов мочевой кислоты в просвете собирательных трубочек (причина – распад большого количества клеток, из ядер которых высвобождается много пуриновых и пиримидиновых оснований)



|                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Характеристики                      | <b>Особенности у детей раннего возраста по сравнению со старшими детьми и взрослыми</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| 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:<br/> 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.<br/> 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                                      | <b>Особенности у детей раннего возраста по сравнению со старшими детьми и взрослыми</b>                                                                                                                                                                                                                          |
| 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 <sup>2</sup> – 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 висцерального листка капсулы клубочков. | У плодов и новорождённых 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;<br>гипотоничные, относительно большого диаметра;<br>короткий дистальный отдел                                                                             |
| мочевой пузырь   | мышечные волокна в области устьев мочеточников выражены слабо;<br>слизистая оболочка толстая, рыхлая, хорошо кровоснабжается.                                                            |
| уретра           | у девочек во все возрастные периоды короче и шире, чем у мальчиков;<br>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                            |

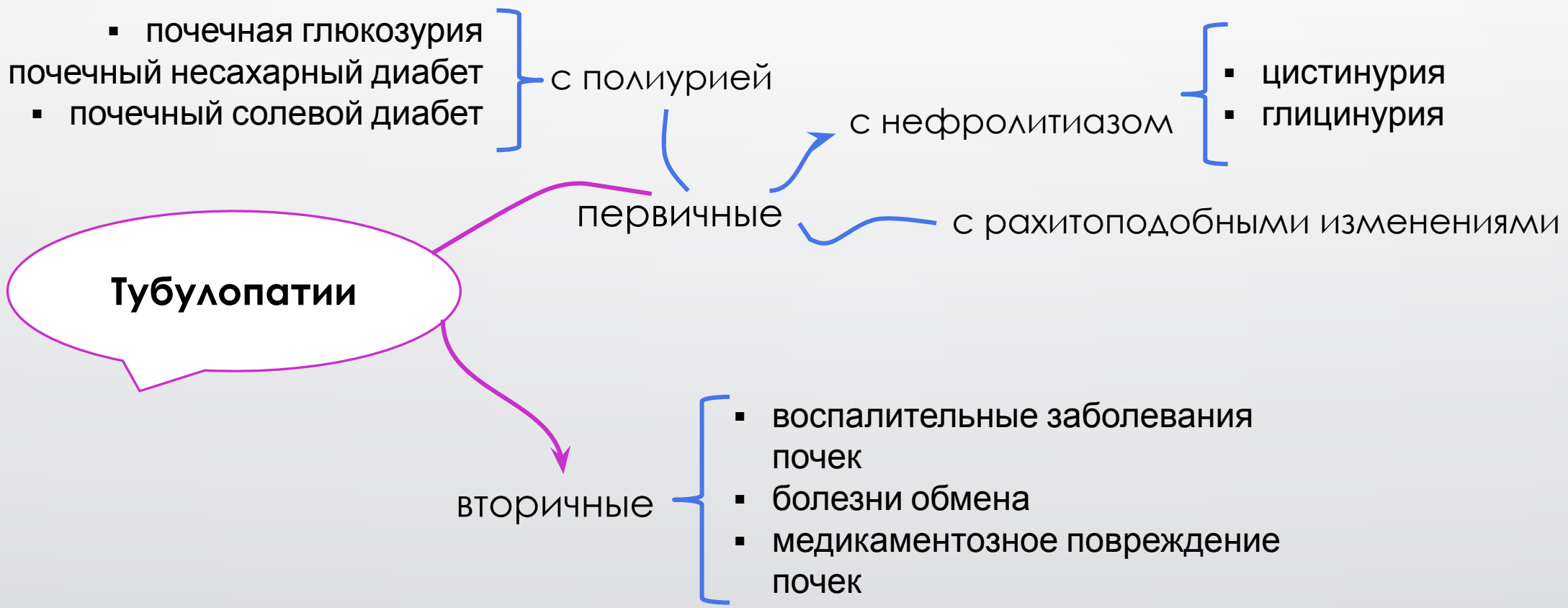


# Наследственные нефропатии с рахитоподобными изменениями

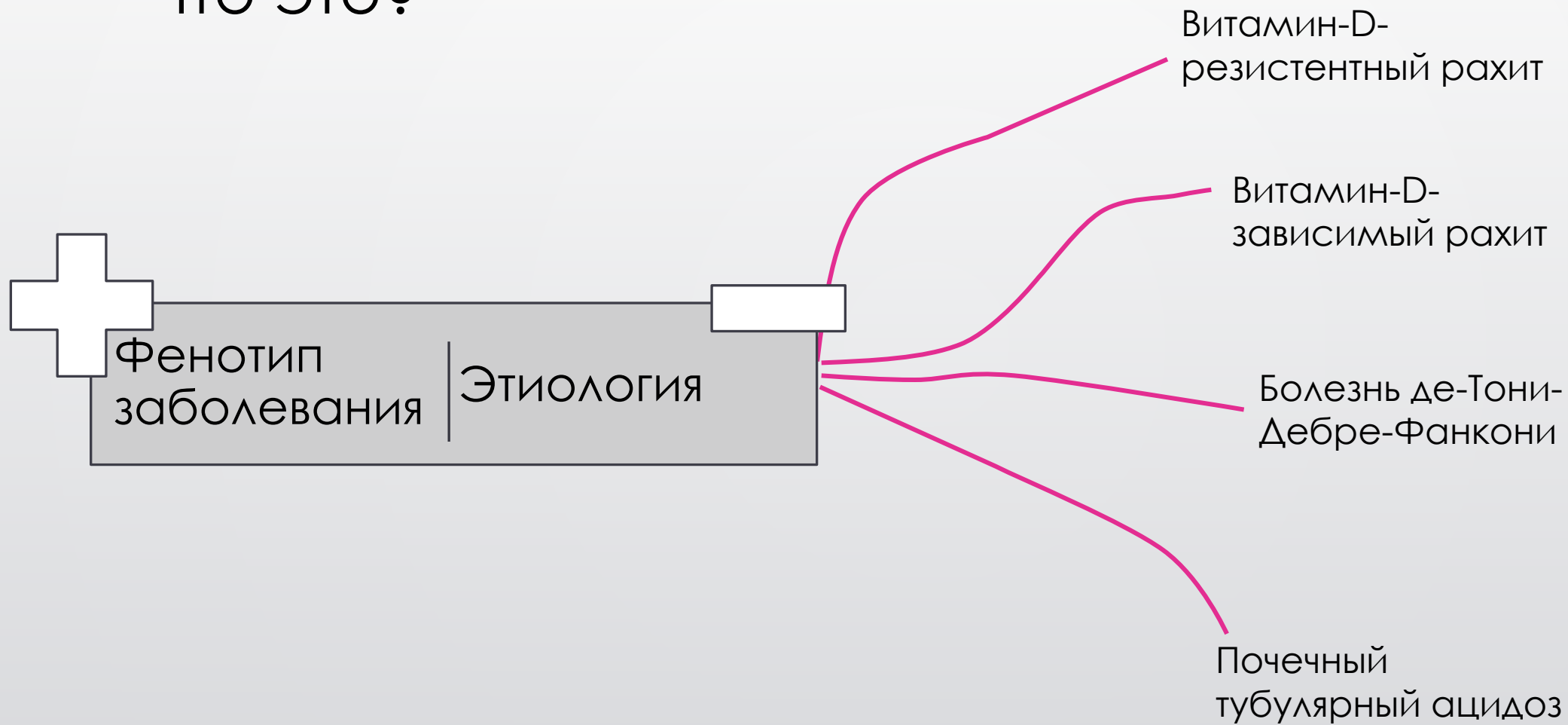
Выполнила: студент группы 2.6.07 педиатрического  
факультета

Аджунцян Римма Грачевна



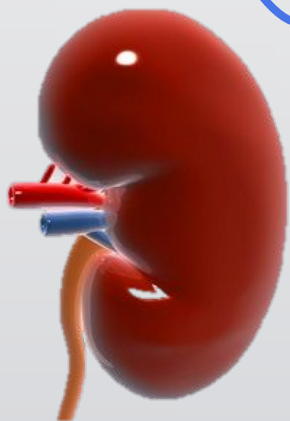


# Что это?



лечение  
обычными  
дозами  
витамина D не  
дает эффекта.

## ВИТАМИН-D- ЗАВИСИМЫЙ РАХИТ



### ЭТИОЛОГИЯ

AP тип  
наследования

↓  $\alpha$ -гидроксилазы

| В кишечнике            | В почках                                           | В крови         |
|------------------------|----------------------------------------------------|-----------------|
| ↓ всасывание<br>Ca и P | ↑ потеря P,<br>аминокислот<br>(гипераминоацидурия) | ↓ Ca, ↓ P, ↑ ЩФ |

### 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

# ВИТАМИН-D- ЗАВИСИМЫЙ РАХИТ

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

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

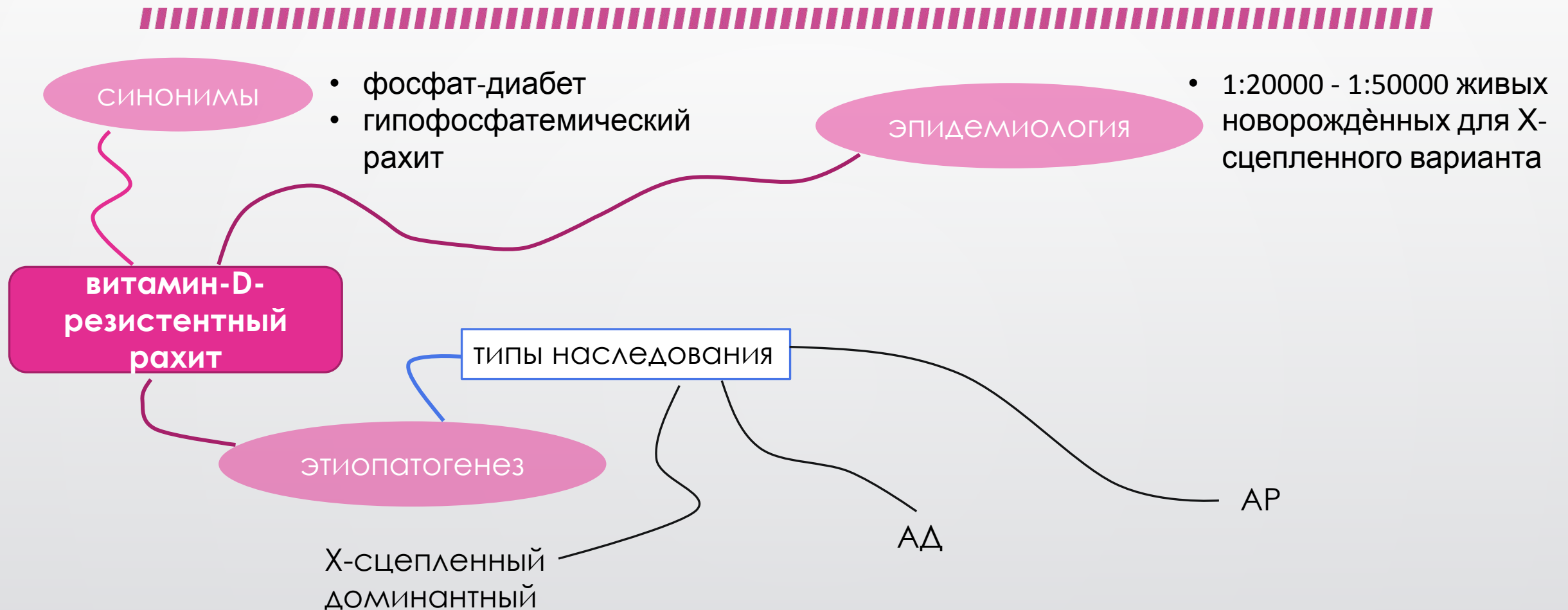
- кальцитриол 0,5-1 мкг/сут
- оксидевит 0,5-3 мкг/сут

### витамин D (неактивная форма)

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

+ препараты Са (глицерофосфат Са до 1 г/сут, глюконат Са 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.



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

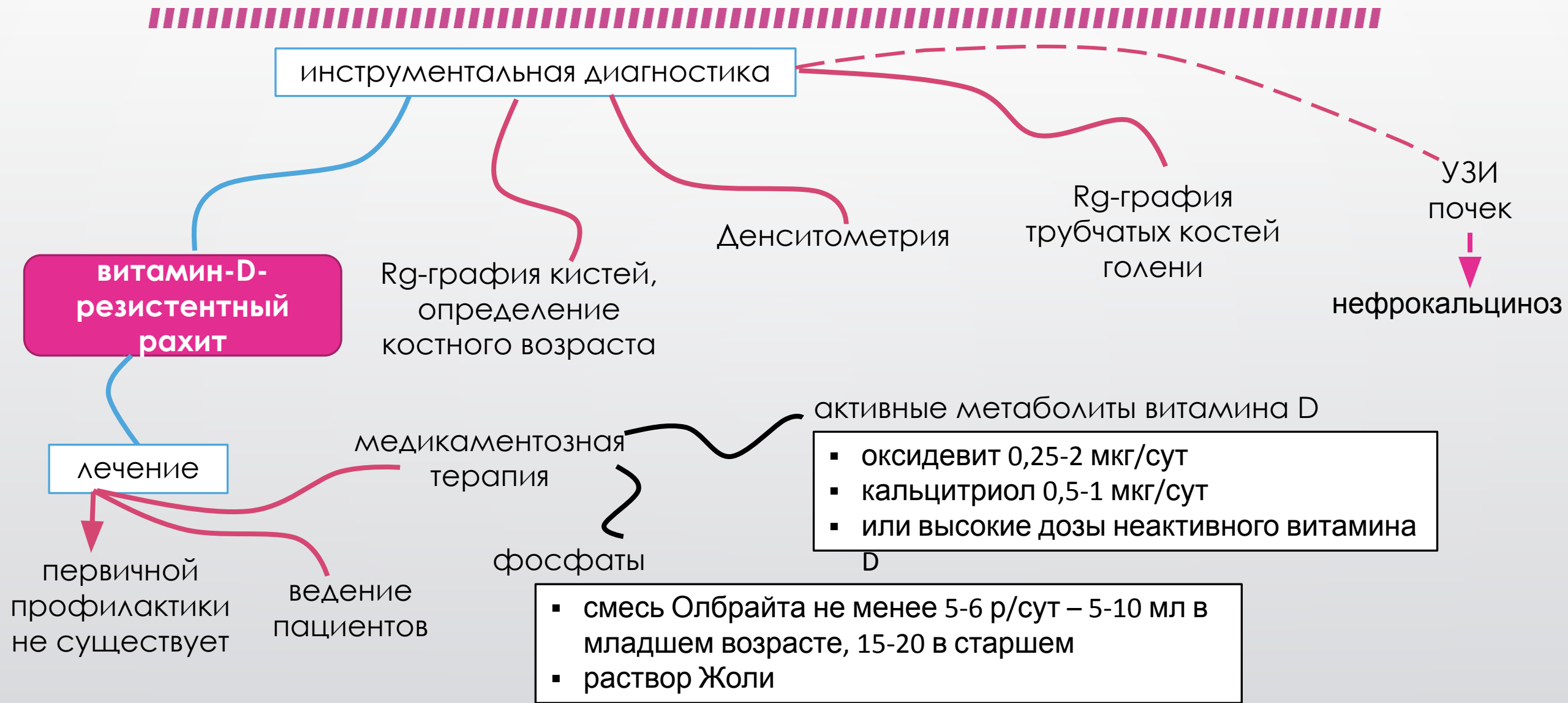
клиническая  
картина

## витамин-D- резистентный рахит

диагностические  
критерии

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

| 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"><li>• паратгормон,</li><li>• кальций сыворотки (может быть увеличен), экскреция кальция с мочой,</li><li>• экскреция белка с мочой,</li><li>• экскреция аминокислот/глюкозы с мочой</li></ul> | Норма                                    |



**Прогноз:** Терапия фосфатом и 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> способствует излечению рахита, структура костной ткани полностью не восстанавливается.

АР тип  
наследования

## Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони

генерализованная  
дисфункция  
канальцев

### реабсорбции

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

### лабораторные изменения

в б/х крови:  $\downarrow$ Ca;  $\downarrow$ P;  $\uparrow$ 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**

АР тип  
наследования

проксимальный (2 тип)

↓ реабсорбции  
 $HCO_3^-$

метаболический  
ацидоз

→  
вымывание Са 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!