

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Päd 41 - Niere
1.1.	Entwicklung
1.2.	Nierenfunktion
1.3.	Angeborenes
1.4.	Konzentratpisse
1.5.	Pinkelverhalt
1.6.	Zystennieren
1.7.	Harry
1.8.	Harnröhrenklappe
1.9.	Reflux
2.	Nephrotisches Syndrom
2.1.	allgemein
2.2.	Verlauf
2.3.	grundsätzlich
2.4.	Biopsie
2.5.	Behandlung
2.6.	trickreiche Cortison-Behandlung

1. PÄD 41 - NIERE

1.1. Entwicklung.

- Ureterknospe ist eine Anfällige stelle
- wenn was schief läuft: Reflux oder so
- Urinproduktion am ende 40ml/h → ziemlich viel des Amnions ist ba-bypisse
- niere schaut anfangs irgendwie mitgenommen aus, das ist normal und okay
- wenn Schluckstörungen oder Urinstörungen vorhanden: Oligo/Polyhydramnion
- Polyhydramnion über 2l (Ö-Atresie, Polyurie des Diab Insipid)
- Oligohydramnion unter 0,5l (Harnwegsobstruktion, Plazentainsuffizienz, Nierenagensie)

1.2. Nierenfunktion.

- neonaten sind pro Körperoberfläche wesentlich schlechter be-niert
- Aminoglycoside → Ototoxisch
- Kontrastmittel
- Kinder: GFR von 18ml/min
- Erwachsener über 100 ja
- Hypovolämie: Nierenversagen des Säuglings

1.3. Angeborenes.

- Cystinurie → Nierensteine bei Säuglingen → Nierenversagen wenn nicht rechtzeitig erkannt
- sehr viel anderes auch möglich: Glucosurie, Bicarbonatverluste (Azidose)
- Tubulusprobleme
- das wurde wohl 1:1 in der Klausur gefragt

1.4. Konzentratpisse.

- Erwachsene 1200mosmol/l
- Neugeb: 800
- Frühgeb: 500
- die Kinder können also nicht so dursten wie erwachsene, vertragen sie einfach nicht wegen des dünnen Urins
- auf der anderen Seite überwässert man die Kinder auch schnell
- untergewichtige Neonaten und Frühchen scheiden sehr viel Natrium aus → Substitution

1.5. Pinkelverhalt.

- maximal nach 24 Stunden muss das kind pinkeln
- oft pinkelt das gleich nach der Geburt einmal schön leer, geht manchmal unter
- wenn nichts kommt und nicht gepinkelt wird, wird man nach 18 stunden spätestens stutzig
- Gibt es eine Stenose irgendwo?
- Urethrocele = Ausstülpung
- Harnröhrenklappe auch eine typische Sache

- fehlt eine Niere?
- die Blase kann man ganz einfach sonografieren ob was drinnen ist natürlich
- bei Nierenfehlbildungen ist oft eine Hypospadie mit von der Partie
- Raumforderungen gehen sehr gerne von der Niere ab
- Uterus: Flour albus = leukorrhoe = weißliches Sekret das abgehen muss beim Kinde

1.6. Zystennieren.

- PKD = polycystic kidney disease
- gibt es einmal autosomal dominant ADPKD und einmal autosomal rezessiv ARPKD
- dominantes manifestiert sich selten beim Kind
- beim rezessiven ist bei der Geburt die Niere zystisch und die Leber fibrosiert od. zystisch

1.7. Harry.

- Potter-Sequenz =! Potter-Syndrom
- Sequenz: Nierenerkrankung → oligohydramnion → Lungenhypoplasie → Potter-Face → postnatal respiratorisch schlecht → Tod
- Lungenschaden da die Lunge nicht mit Amnionflüssigkeit das Atmen üben kann
- Potter-Face: Nase Platt
- Niere manchmal 200-300 ml pro Stück statt 20 ml → kein Platz, dicker Bauch, nicht zu Oxygenieren

1.8. Harnröhrenklappe.

- Nierenstau von unten her
- Hypertropher detrusor vesicae
- manchmal platzt oben an der Niere was und entlastet das System vom Druck, gut daher eigentlich wenn das passiert
- oft werden die Kinder transplantspflichtig
- z.B. müssen die Kinder durch den Flüssigkeitsverlust mit 3 Jahren 4 Liter trinken
- Na + Bicarb muss ersetzt werden

1.9. Reflux.

- wegen schlechter Knospung staut es aus der Blase
- oft bereits Nierenschaden bei Geburt
- niedergradiges staut bloß bis in den Urether
- → Infektionen daher ein Problem

2. NEPHROTISCHES SYNDROM

2.1. allgmein.

- = große Proteinurie + Hypoalbuminurie (→ Ödeme)
- große Proteinurie = über $40\text{mg}/\text{m}^2/\text{h}$
- Ödeme müssen nicht zwingend dabei sein
- Lidödem kann massiv sein
- geschwollene Augenlider werden über den Tag besser
- (DD Lidödem: EBV, Scharlach, Pertussis)
- Ödem kann drei Ursachen haben: Hochdruck, Ödemisch zu niedrig, zu hohe Permeabilität
- Lymphödem ist teigiger als das z.B. allergische
- meistens Idiopathisch → man weiß einfach nicht woher das kommt
- Histo-Veränderungen kann man nur im Elektronenmikroskop sehen, die Podos sind verändert
- impfgegner vermuten Impfungen als Ursache
- NSAR machen das, sind also schlecht für die Niere
- finnischer Typ: dort erblich angeboren häufiger
- oft mit anderer Fehlbildung gemeinsam wie Wilms-Tumor

2.2. Verlauf.

- Beginn: H_2O & Na-Retention mit eher Hypercolämie
- dann schreitet es voran und es gibt Ödeme & Aszites → Hypovolämie
- Gerinnungsfaktoren werden auch ausgepinkelt, aber eben auch Gerinnungshemmer
- gerne Venenthrombosen daher, Sinusvenenthrombose
- Infektanfälligkeit vorhanden
- bis auf den Proteinverlust und so arbeitet die Niere gut, Kalium wird okay ausgeschieden z.B.

2.3. **grundsätzlich.**

- Neph Syndrom ist Sammelbegriff
- nicht nur minimal-change-Nephritis
- kann auch eine Glomeruläre Sklerose sein oder so = ..hässliche Histologie..
- Prognose ist natürlich krankheitsabhängig

2.4. **Biopsie.**

- unter 12 oder über 18-10
- oder bei Niereninsuffi
- oder bei schleichendem Beginn
- bei häufig der Cortisonpflichtigen Kriesen

2.5. **Behandlung.**

- eiweißreiche Ernährung bringt kaum was
- Infektion & Thromboseprophylaxe
- Antihypertension logischerweise gut

- Vorsicht mit Salz, besonders in frühphase

2.6. **trickreiche Cortison-Behandlung.**

- hohe Dosen nötig → krasse Wirkung auf die Psyche, Kinder schwierig, erwachsene depressiv
- Erstbehandlung: 6 Wochen Hochdosis 3x pro Tag, dann 6 Wochen mit etwas geringerer Hochdosis 1x morgens jeden zweiten Tag, dann abrupt absetzen
- Rezidiv ander: Hochdosis-Cortison, bis der Urin drei Tage proteinfrei ist, dann die 6 Wochen jeden zweiten Tag 1x morgens und wieder auch abrupt absetzen
- ausschleichen ist hier eben nicht gut
- wenn das nicht reicht muss Cyclosporin oder so verabreicht werden, z.B. wenn das Rezidiv immer schon nach 2 Wochen kommt
- die Leute sind nach den 6 Wochen(plus) quasi immer in einem ordentlichen Cushing