176 Physiologische Grundlagen

M. Brandis

Die fetale Urinproduktion bestimmt bis zu 60% die Menge und den Gehalt des Fruchtwassers. Schwere angeborene Funktionsstörungen sind daher begleitet von Oligo- bzw. Anhydramnie (s. unten). Die glomeruläre Filtrationsrate steigt in der Entwicklungsphase langsam an und erreicht bis zur Geburt ca. 20–30% der maximalen Höhe eines reifen Kindes bis zum Ende des 1. Lebensjahres. Die renaltubuläre Funktion, gemessen an der Resorptionskapazität für Elektrolyte, und die Fähigkeit, den Säure-Basen-Haushalt auszugleichen, ist einem langsamen Adaptionsprozess unterworfen. Während die Natriumtransportkapazität des proximalen und distalen Tubulus zum Zeitpunkt der Geburt schon voll funktionsfähig ist, ist der Kaliumtransport vermittelt durch einen speziellen Kaliumkanal (ROM K) erst im Laufe von wenigen Lebensmonaten voll funktionsfähig. Dies erklärt z. T. die Neigung zu Hyperkaliämie bei bestimmten Formen des Bartter-Syndroms in den ersten Lebensmonaten.

Das hohe extrazelluläre Volumen des Neugeborenen führt in den ersten Tagen zur Diureseneigung und zur vermehrten Ausscheidung von Natrium mit erhöhter fraktioneller Natriumexkretion (FFNA). Dies ist die Ursache für den Gewichtsverlust in den ersten Lebenstagen von bis zu 10% des Ausgangsgewichtes. Die fraktionelle Natriumausscheidung ist bei Frühgeborenen deutlich höher als bei Reifgeborenen (1–7% gegenüber unter 1%). Die Regulation des Natriumtransportes ist der Steuerung durch den Angiotensin-Aldosteron-Mechanismus unterworfen. Hierbei ist bemerkenswert, dass die Aldosteronkonzentration besonders bei Früh- aber auch bei Reifgeborenen im Serum um ein Vielfaches höher ist als bei älteren Kindern. Die Ursache liegt in einem Missverhältnis zwischen der Aldosteronsekretionsrate und der Rezeptorbindung. Erst im Laufe von Monaten sinkt der Aldosteronspiegel bedingt durch eine stärkere Bindung des freien Aldosterons stetig ab. Die Regulation des Säure-Basen-Haushaltes wird durch einen relativ hohen Bicarbonatverlust durch den proximalen Tubu-

lus, besonders bei Frühgeborenen in den ersten Lebenstagen geprägt. Dies ist ebenfalls partiell durch das hohe extrazelluläre Volumen erklärbar. Die H-Ionen-Exkretion ist bei Frühgeborenen voll entwickelt, der Kalium-H-Ionen-Austausch ist, bedingt durch die späte Ausreifung des Kaliumkanals, noch nicht voll ausgereift. Die Neigung zu Wassereinlagerungen und Ödemen des Früh- und Neugeborenen wird partiell durch einen niedrigen Eiweißgehalt des Frühgeborenen zwischen 4 und 5% gegenüber 7% des älteren Kindes und durch die hohe Aldosteronkonzentration und Neigung zur Natriumretention bedingt. Dies erfordert eine sehr behutsame Bilanzierung von Kindern im Krankheitszustand; gesunde Kinder kompensieren diese physiologische Unreife ohne Schwierigkeiten. Nach der Geburt entwickelt sich die Nierenfunktion in Bezug auf die Harnkonzentrierung erst langsam. Während das maximale Konzentrationsvermögen bei 350 mosm/kg H₂O anzusetzen ist, wird diese Fähigkeit innerhalb von 3–6 Monaten auf 600–900 mosm/kg H₂O anwachsen. Das Konzentrationsvermögen ist im Wesentlichen abhängig von der Menge an Eiweißumsatz und dem Anteil an Harnstoff, der erst mit zunehmender Nahrung erreicht wird. Regulierend wirkt die Prostaglandinsekretion, die beim Frühgeborenen hoch ist und die die Natriumresorption hemmt, da die Permeabilität für Harnstoff unter hoher Prostaglandinsekretion inhibiert wird.

Die Nierenfunktion ist beim reifen Neugeborenen nicht unterentwickelt, sondern den normalen Bedürfnissen angepasst; bei Frühgeborenen sind Entwicklungsphasen der Filtrationsrate und der Kaliumsekretion noch adaptionsfähig, sodass gerade in den ersten Lebenstagen Hyponatriämien, Hyperkaliämien und Ödemneigung die auffälligsten Begleiterscheinungen dieser Entwicklungsverzögerungen sind. Nach der Geburt eines Frühgeborenen ist die Fähigkeit der Niere, sich den Bedürfnissen anzupassen, innerhalb weniger Tage erreicht.

177 Angeborene Fehlbildungen der Nieren und der ableitenden Harnwege

M. Pohl, M. Brandis

177.1 Grundlagen der Nierenentwicklung

Die reifen menschlichen Nieren und Harnleiter entwickeln sich durch Verschmelzung des nephrogenen Blastems mit der Ureterknospe. Hierbei sprosst die Ureterknospe in der 5. Schwangerschaftswoche (SSW) aus dem Wolffschen-Gang aus und wird durch das metanephrische Mesenchym zur Verzweigung angeregt. Die sich verzweigende Ureterknospe

induziert die Bildung von Glomerula, proximalen und distalen Tubuli im metanephrischen Mesenchym, während sie selbst das Sammelrohrsystem, Nierenkelche, Nierenbecken und den Harnleiter formt. Die Nieren bilden zwischen der 11. und 13. SSW den ersten Urin. Signifikante Flüssigkeitsmengen als Anteil des Fruchtwassers werden ab der Zeit zwischen der 16. und 18. SSW produziert. Die Nephrogenese ist mit der 35.–36. SSW abgeschlossen.