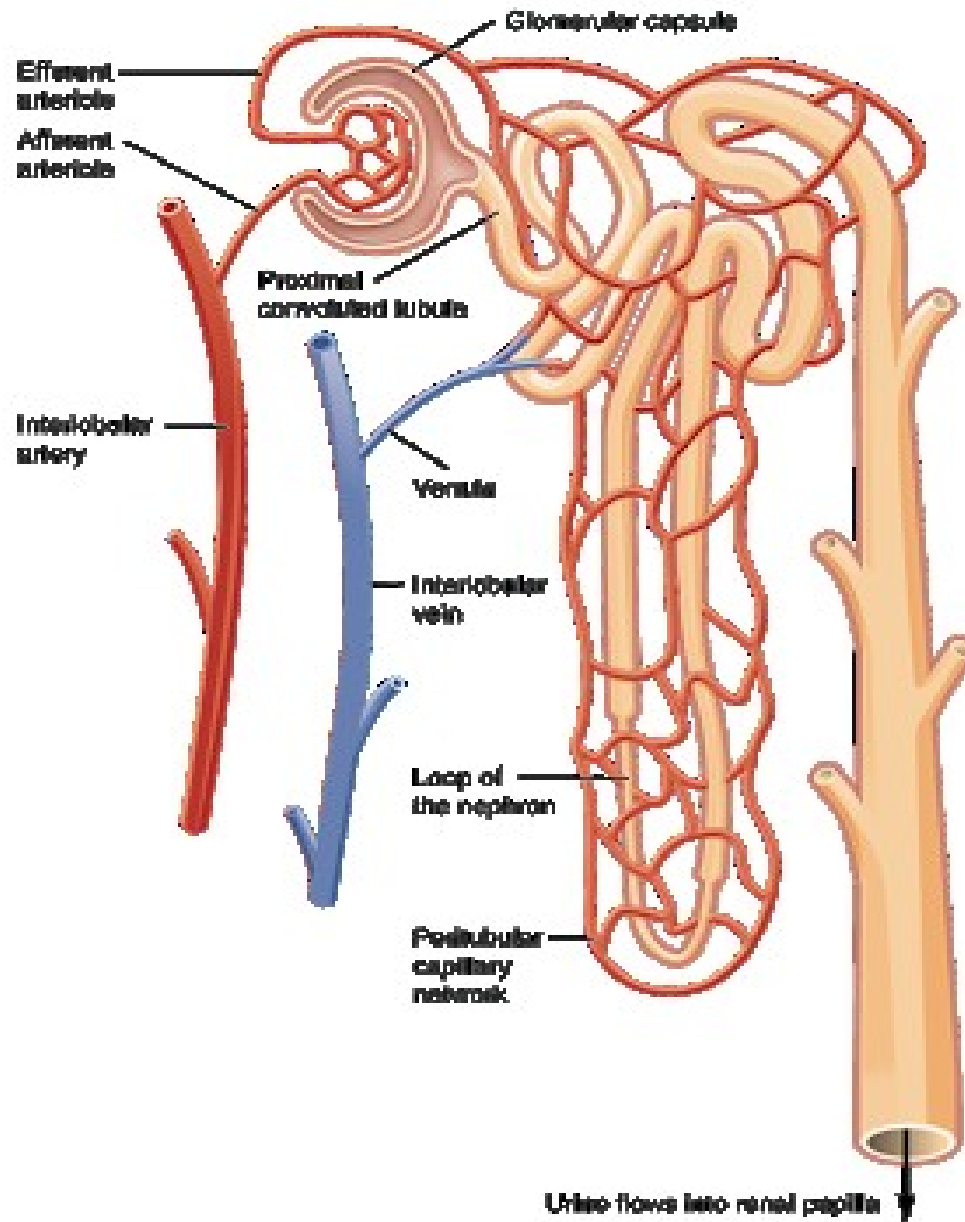


Patologie ledvin

Histologická stavba ledviny

- Glomeruly
- Tubuly
- Intersticium
- Cévy
 - konečný oběh, bez kolaterál
 - tubulární řečiště z eferentní arterioly
 - citlivost dřeně k nedostatku O₂
- Základní strukturální jednotkou ledviny je nefron



Vrozené vývojové vady ledvin

- **Ageneze ledvin** (jedno-/ oboustranná)
 - oboustranná neslučitelná se životem
 - incidence 1: 2900, častá asociace s jinými VVV
 - **sekvence Potterové** při bilaterální agenezi v důsledku oligohydramnionu
- **Hypoplázie ledvin**
- **Renální fúze - podkovovitá ledvina**
 - nejčastější varianta fúze
 - obě ledviny jsou srostlé svými dolními póly
- **Cystické onemocnění ledviny (mikrocystóza, makrocystóza)**



Sekvence Potterové

Oligohydramnion jako základní příčina vzniku

Faciální dysmorfie (plochý obličej, mikrognatie a retrognatie, oploštělý hrot nosu, hypertelorismus, epikantus, dysmorfie ušnic)

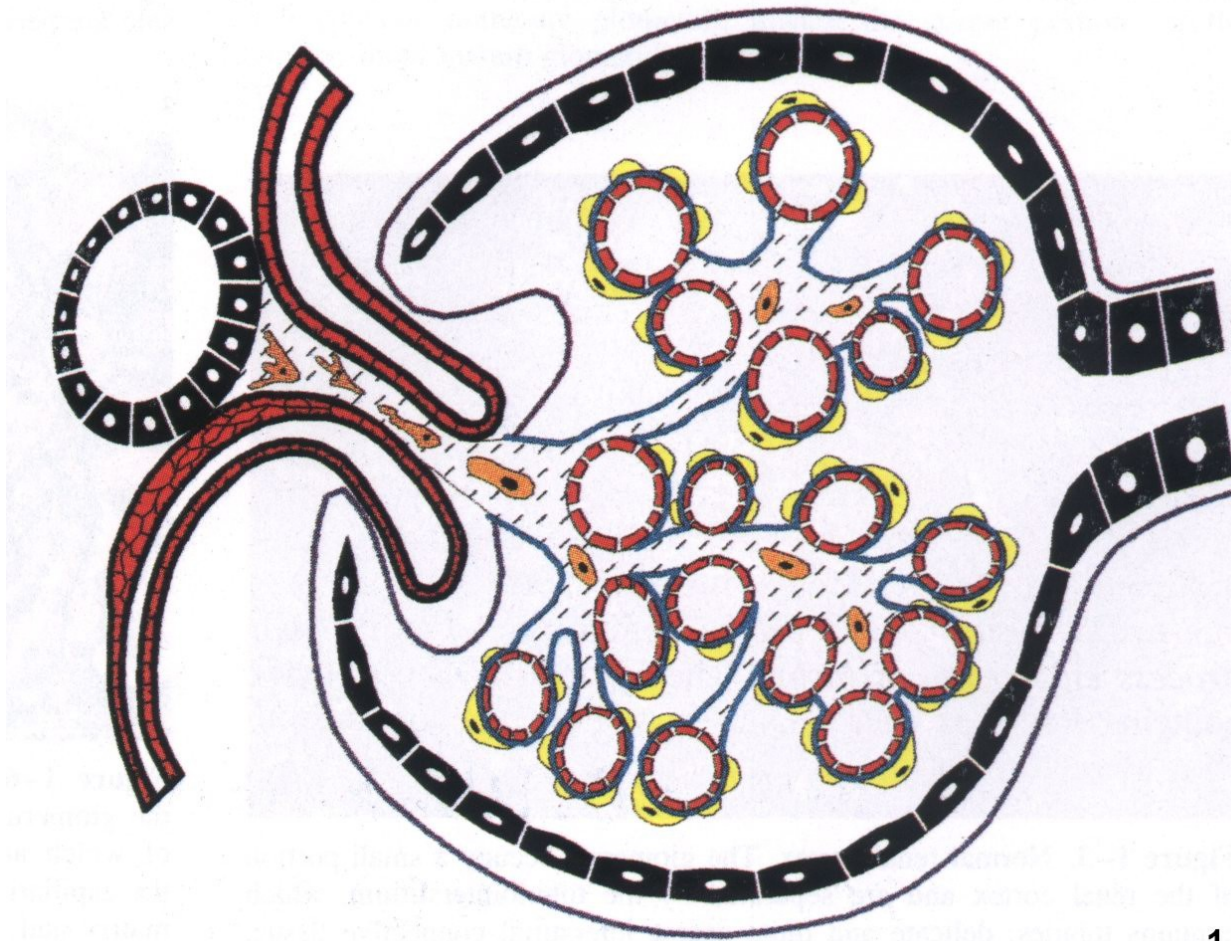
Hypoplazie plic, deformity hrudníku, končetin, pedes equinovares.

Polycystická ledvina - adultní cystóza



Nemoci glomerulů

Schéma normálního glomerulu



Filtrační bariéra glomerulu



Klinické projevy onemocnění glomerulů

nefritický syndrom:

- projev akutního poškození glů: v moči krev a bílkoviny, oligourie, edém, hypertenze, azotemie, minerálová disbalance

nefrotický syndrom:

- těžká proteinurie se ztrátou bílkovin více jak 3,5g/24hod, hypoalbuminémie, generalizované otoky, hyperlipidemie, lipidurie

Klinické projevy onemocnění glomerulů

Akutní renální selhání:

- náhlý pokles tvorby koncentrované moče, oligourie až anurie, vzestup azotémie
- většinou při odpovídající tp obnova fce ledvin
- příčiny prerenální - renální - postrenální

Chronické renální selhání:

- postupný zánik renálních funkcí
- projevy laboratorní: vzestup sérového kreatininu, močoviny a pokles glomerulární filtrace
- uremie

Uremie

soubor příznaků u pacientů se selháním ledvin

- **známky laboratorní**

azotemie, minerálová dysbalance, acidóza, anémie, poruchy srážlivosti

- **známky klinické**

GIT: gastritida, enteritida, kolitida

KVS: hypertenze, perikarditis, pneumonie, pleuritis

NS : encefalopatie, neuropatie

kůže: dermatitis, pruritus

kosti: renální osteodystrofie, osteomalácie, osteoporóza

Klasifikace glomerulárních onemocnění

- **primární x sekundární GN**
 - **primární GN** – samostatný výskyt, bez jiného systémového onemocnění
 - **sekundární GN** – jsou součástí jiného onemocnění (př: DM, SLE, HT, hepatitida C, nádory, genetické choroby)

Příklady glomerulárních onemocnění v závislosti na klinických projevech

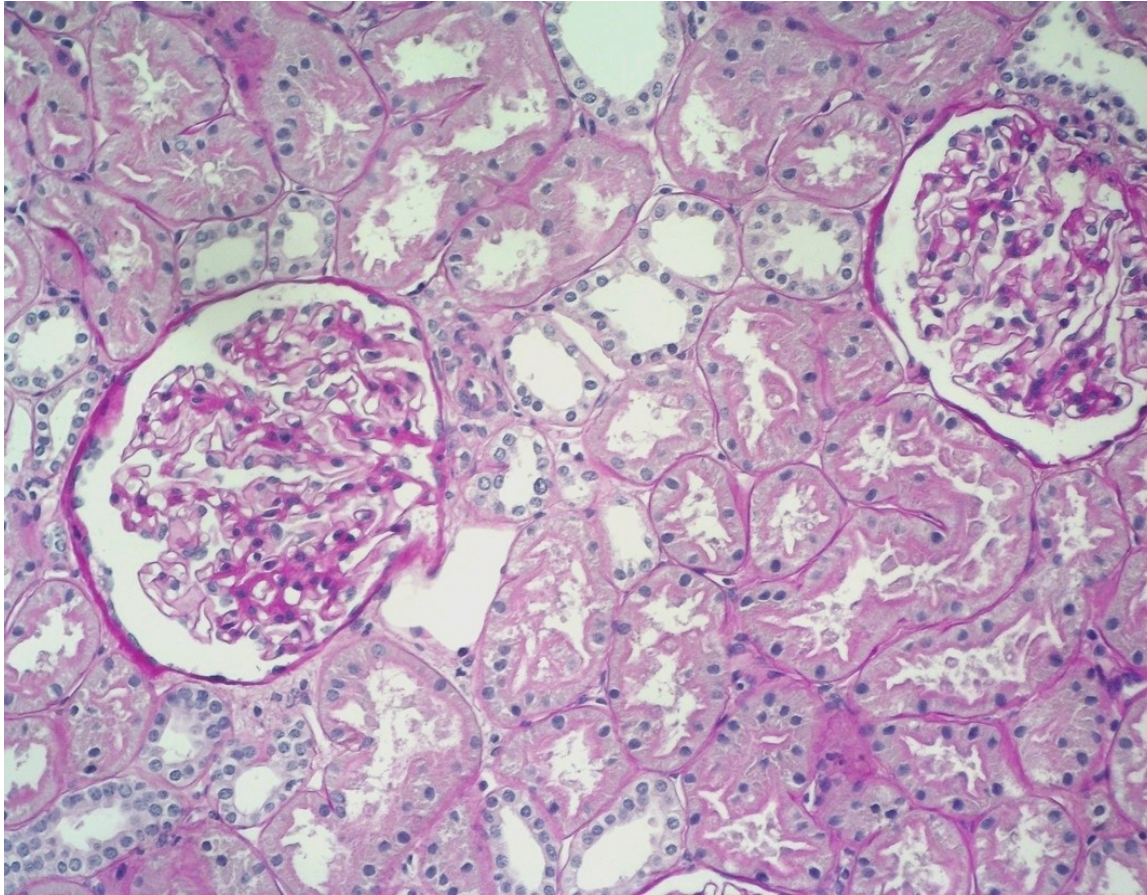
Klinické projevy onemocnění glomerulů

- 1. Proteinurie nebo nefrotický syndrom**
- 2. Izolovaná nebo převažující hematurie**
- 3. Kombinace hematurie a proteinurie, nefritický syndrom, různý stupeň ledvinného selhání**
- 4. Postižení glomerulů/ledvin při nemocech cév**
- 5. Chronická GN**

I. Glomerulopatie projevující se proteinurií/nefrotickým syndromem

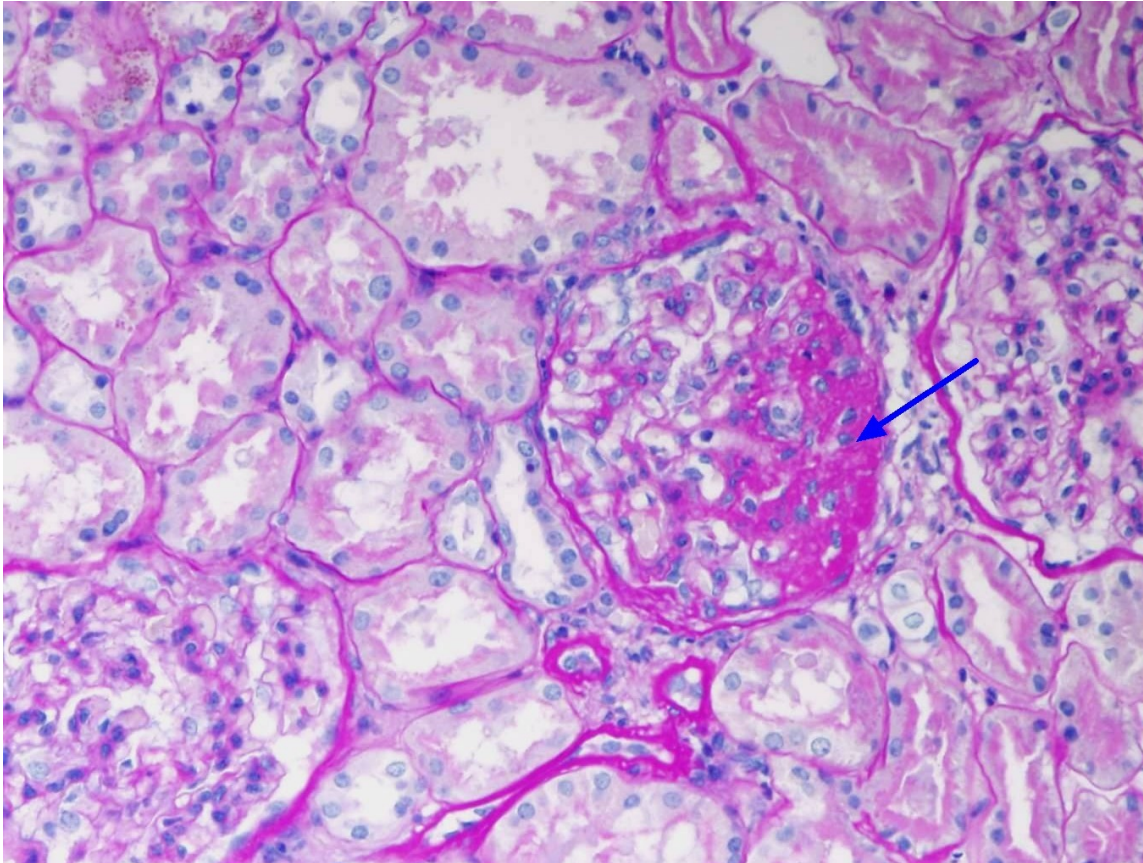
- Minimální glomerulární změny
- Fokálně segmentální glomeruloskleróza
- Membranozní glomerulopatie
- Amyloidóza
- Diabetická nefropatie

Minimální glomerulární změny



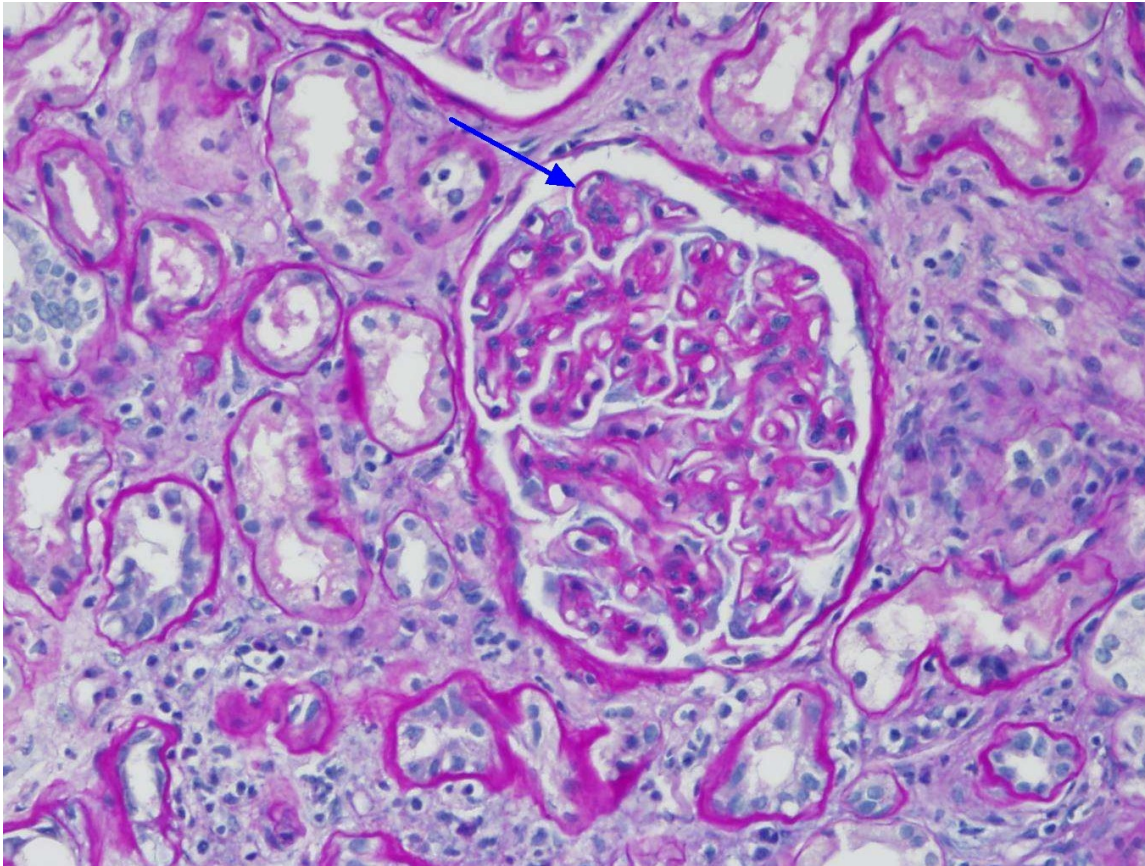
Glomeruly normální morfologie

FSGS



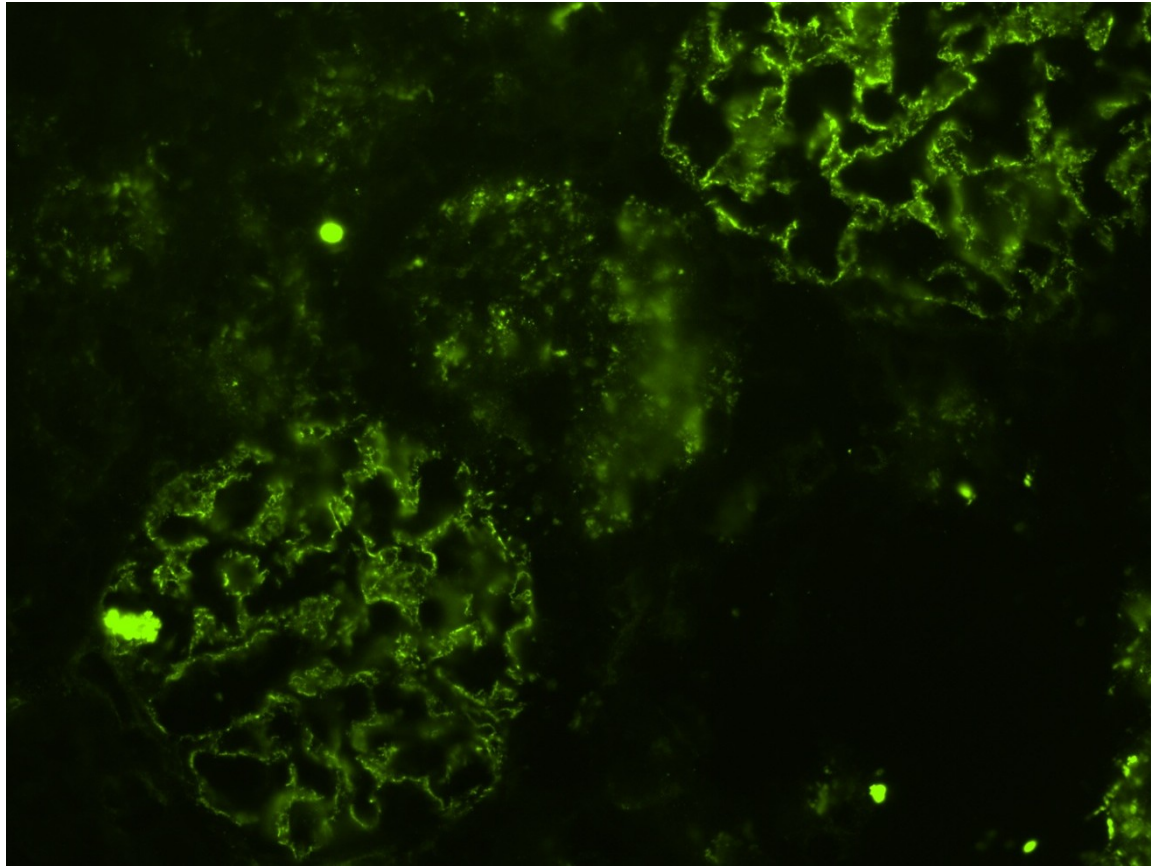
Segmentální skleróza kapilárního trsu - kolaps kapilárních kliček a mesangiální expanze

Membranózní glomerulopatie



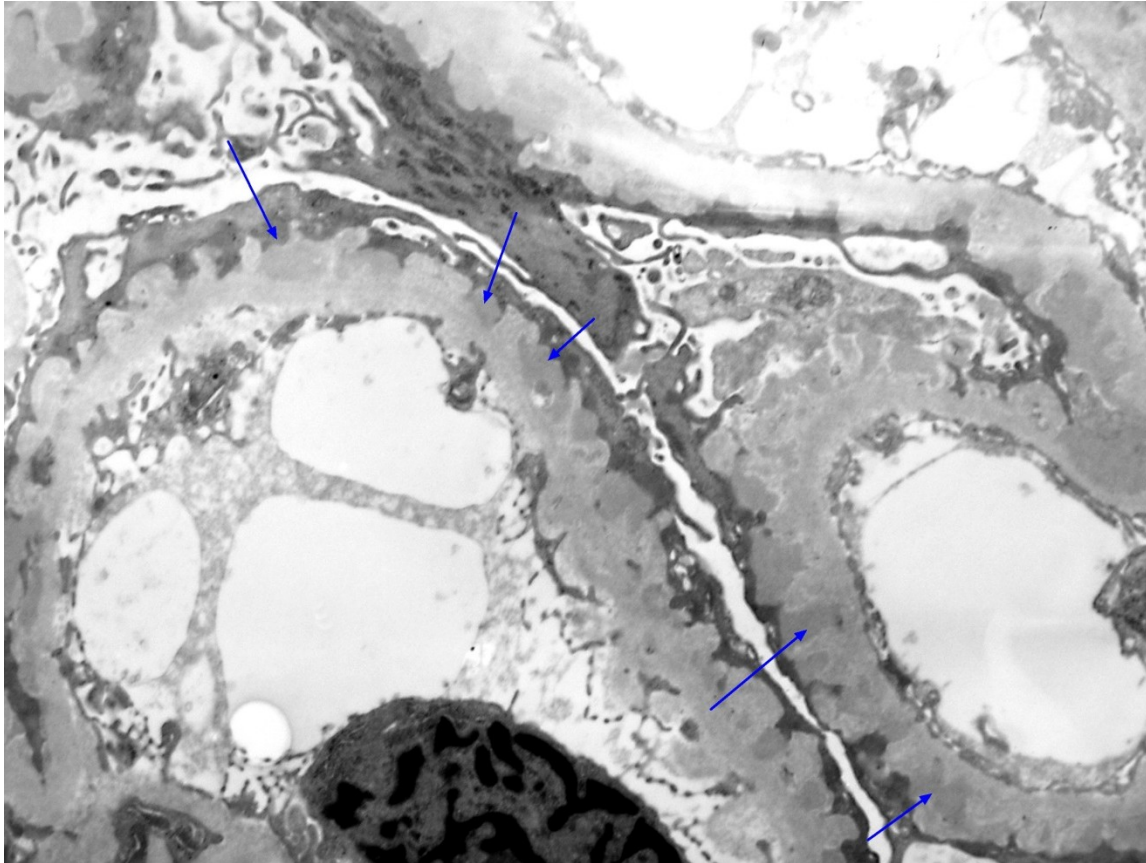
Difusní zesílení glomerulární bazální membrány
Glomerulus bez zvýšené buněčnosti bez proliferace

Membranozní glomerulopatie (IMF)



Granulární depozita podél GBM v IgG

Membranózní glomerulopatie (EM)



Difusní subepiteliální (vně GBM) imunodepozita

Glomerulopatie projevující se proteinurií/ NS

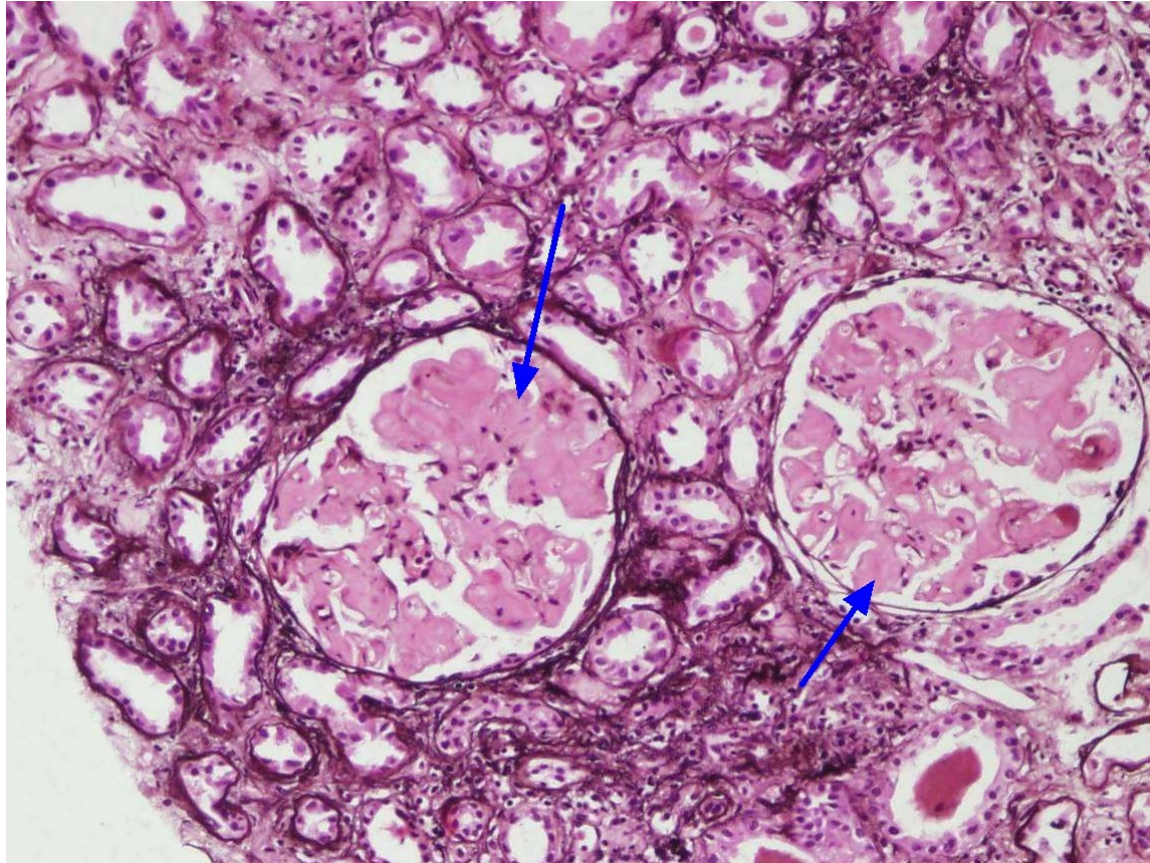
Amyloidóza

LM: bezstrukturní eosinofilní hmoty tvořené extracelulárně lokalizovaným patologickým fibrilárním proteinem s charakteristickými tinkčními vlastnostmi v glomerulech, tubulech, intersticiu a v cévách

Pozitivní v barvení kongo červení a zelený dichroismus při vyšetření polarizovaným světlem

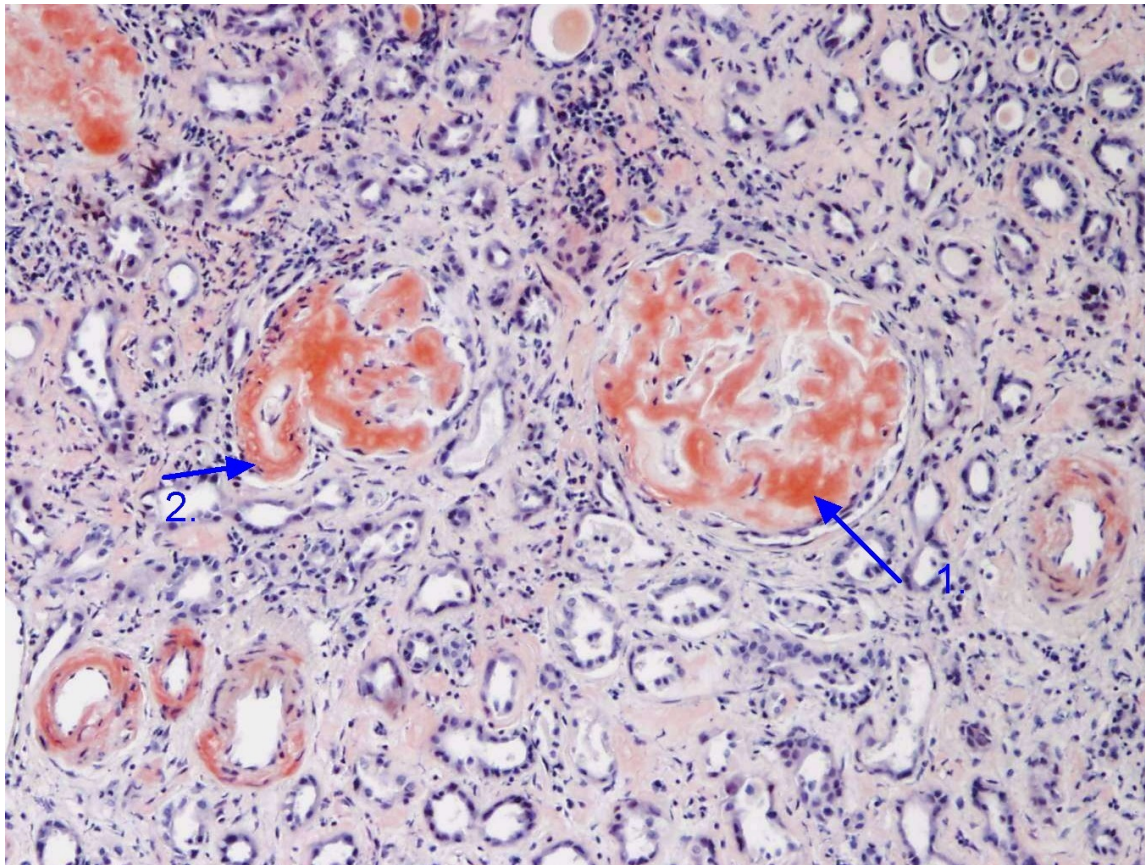
- IMF: pozitivita AA amyloidu nebo lehkých řetězců
- EM: nevětvené, náhodně orientované fibrily ve.6-13nm

Amyloidóza



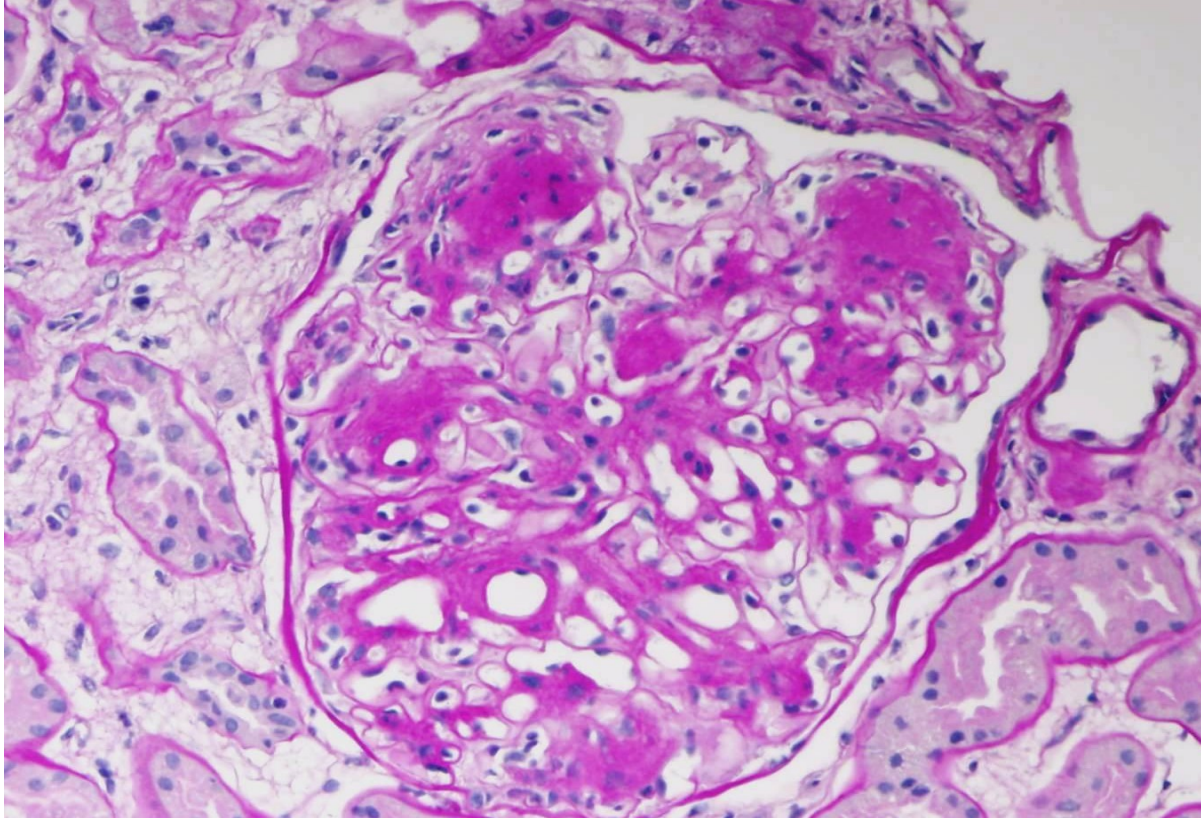
Depozice amyloidu v glomerulu

Amyloidóza



Kongofilní depozita amyloidu v glomerulech

Diabetická glomeruloskleróza



Glomerulopatie projevující se proteinurií/ NS

Diabetická nefropatie

soubor patologických změn vyskytujících se v diabetické ledvině

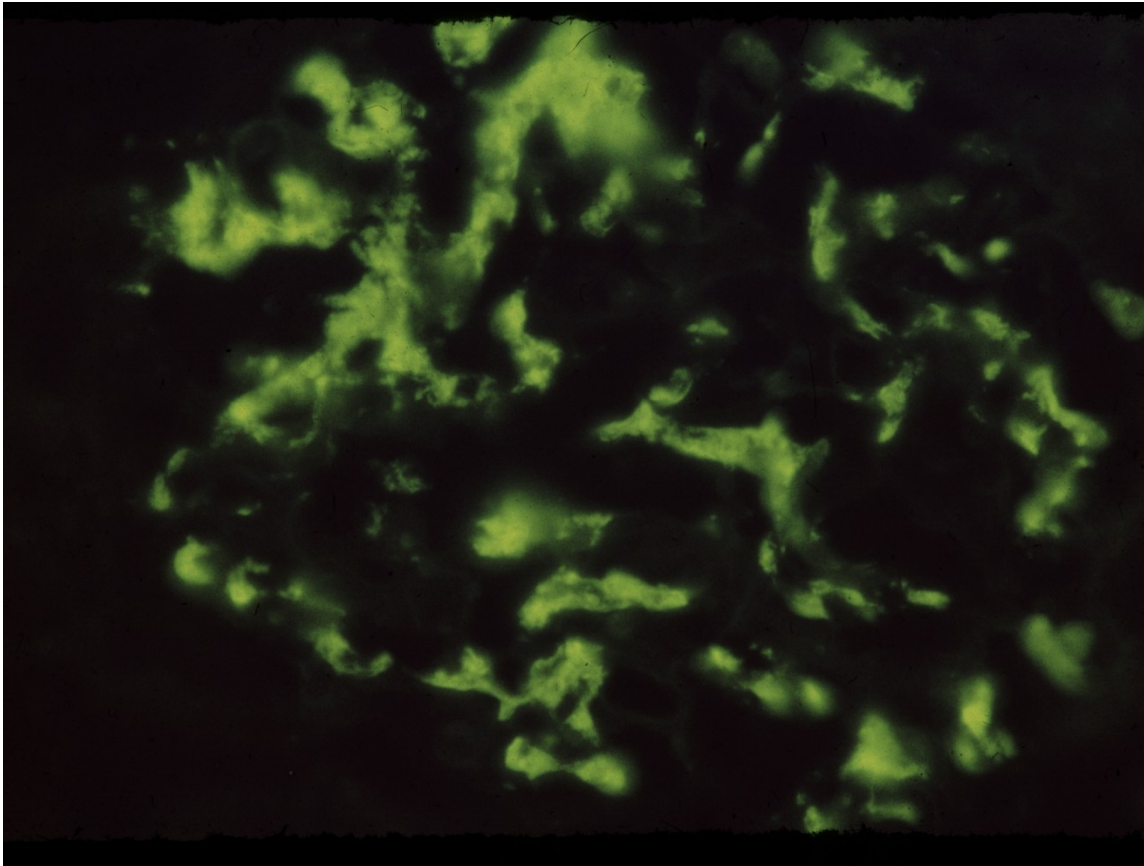
- postižení glomerulů
- postižení cév (akcelerace aterosklerózy + arteriolosklerózy)
- postižení tubulů (steatóza a glykogenace tubulárních epitelii)
- zvýšené riziko pyelonefritidy, papilární nekrózy

jedna z hlavních příčin chronického renálního selhání

II. Glomerulopatie projevující se hematurií

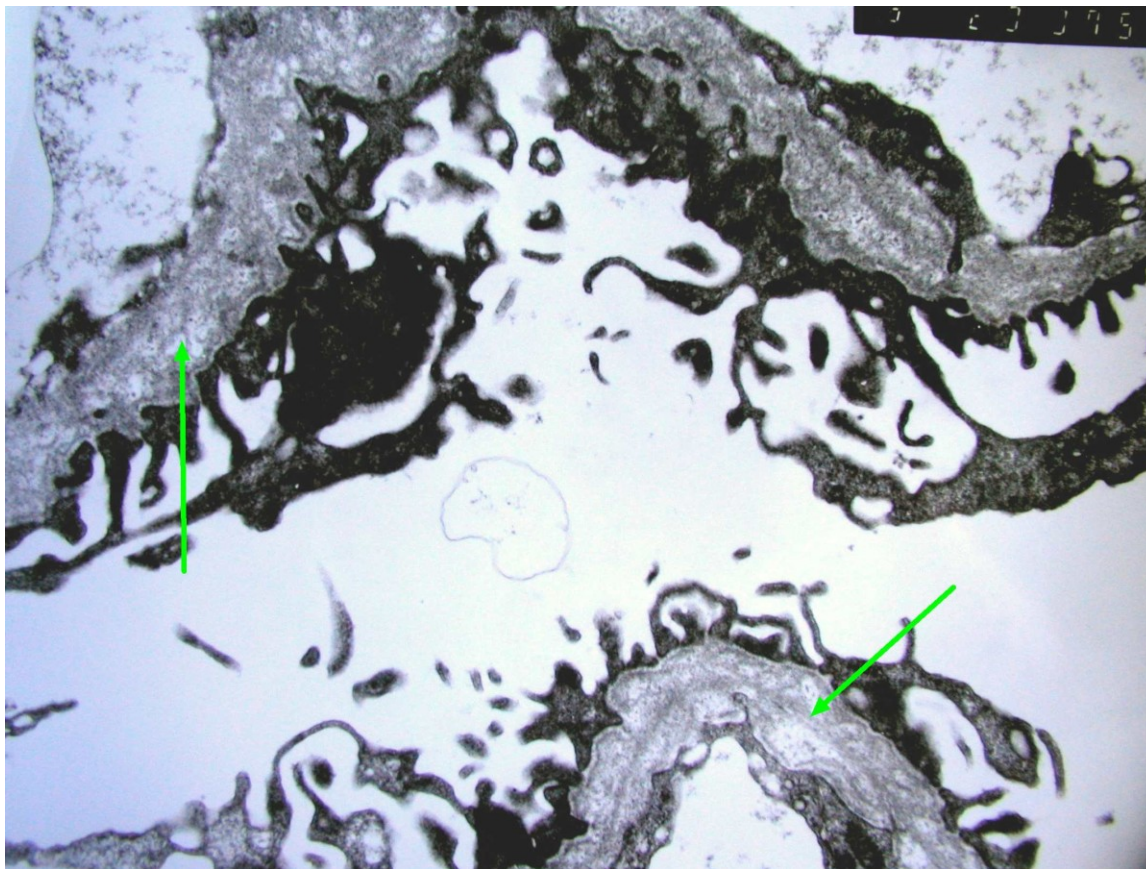
- **IgA nefropatie (Bergerova choroba)**
- **Henochova-Schönleinova purpura**
- **Alportův syndrom/sy tenkých membrán**

IgA nefropatie IMF



Mesangiální imunodepozita IgA

Alportův syndrom/ sy tenkých membrán ELMH

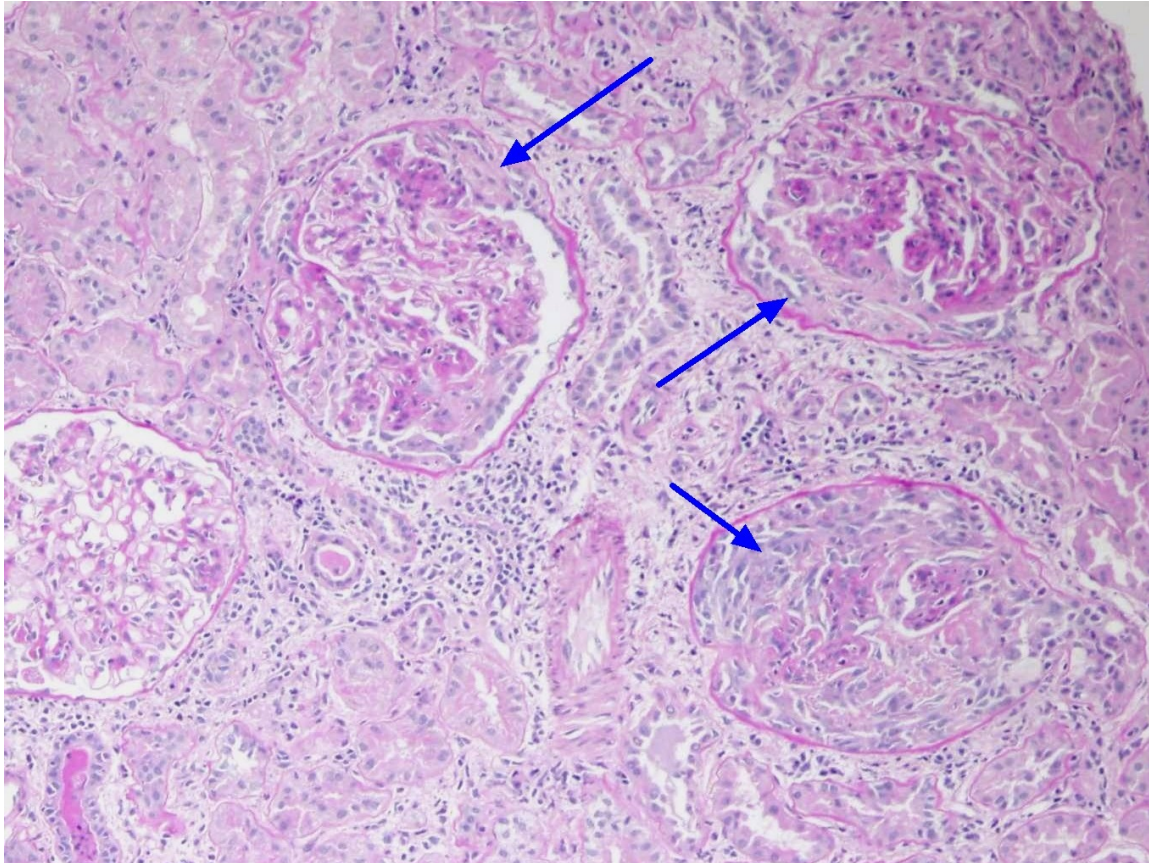


Charakteristický obraz lamelace glomerulární bazální membrány při hereditární nefropatii.

III. Glomerulopatie projevující se akutním nefritickým syndromem

- GN často doprovázené tvorbou **srpků**
- **Rychle progredující glomerulonefritidy (RPGN)**

RPGN



Celulární srpky v oblasti Bowmanova prostoru

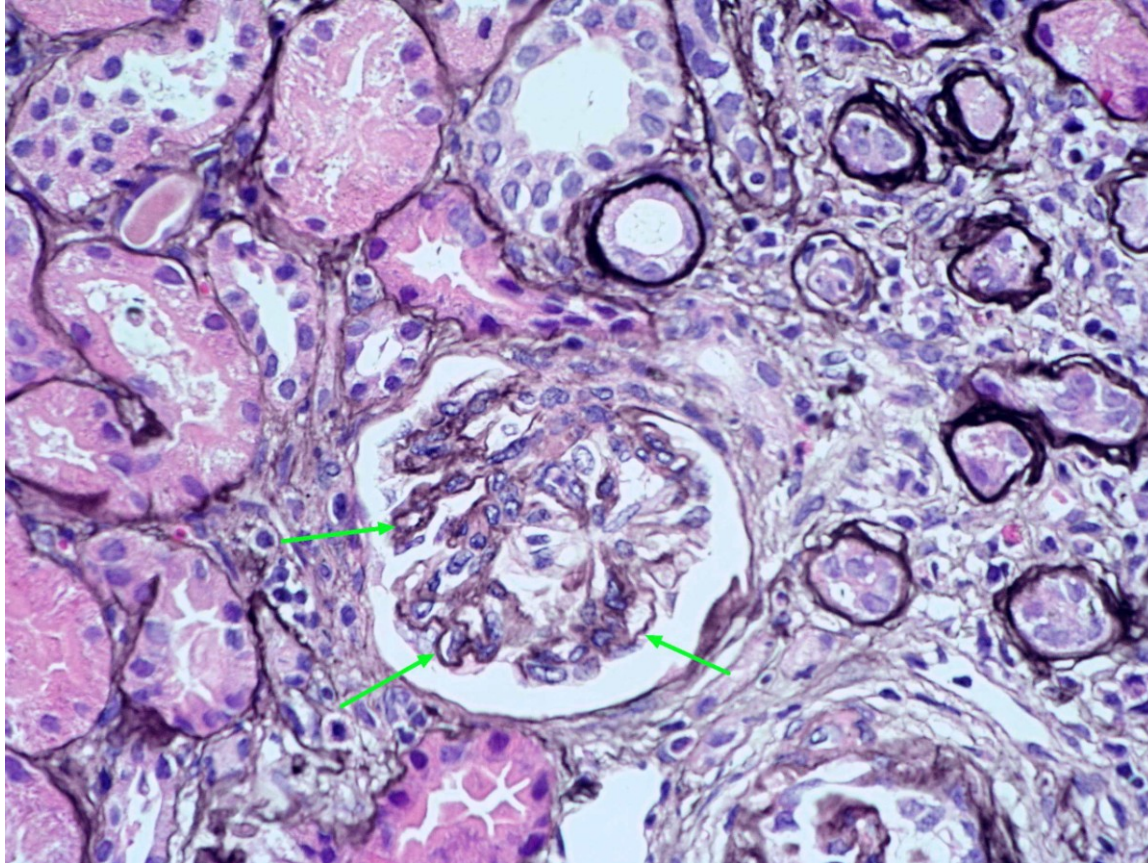
IV. Postižení glomerulů ledvin při nemoci cév

- **Postižení ledvin při hypertenzi**
- **Infarkt ledviny**
- **Stenóza renální arterie**
- **Trombotické mikroangiopatie**
- **Systemové vaskulitidy**

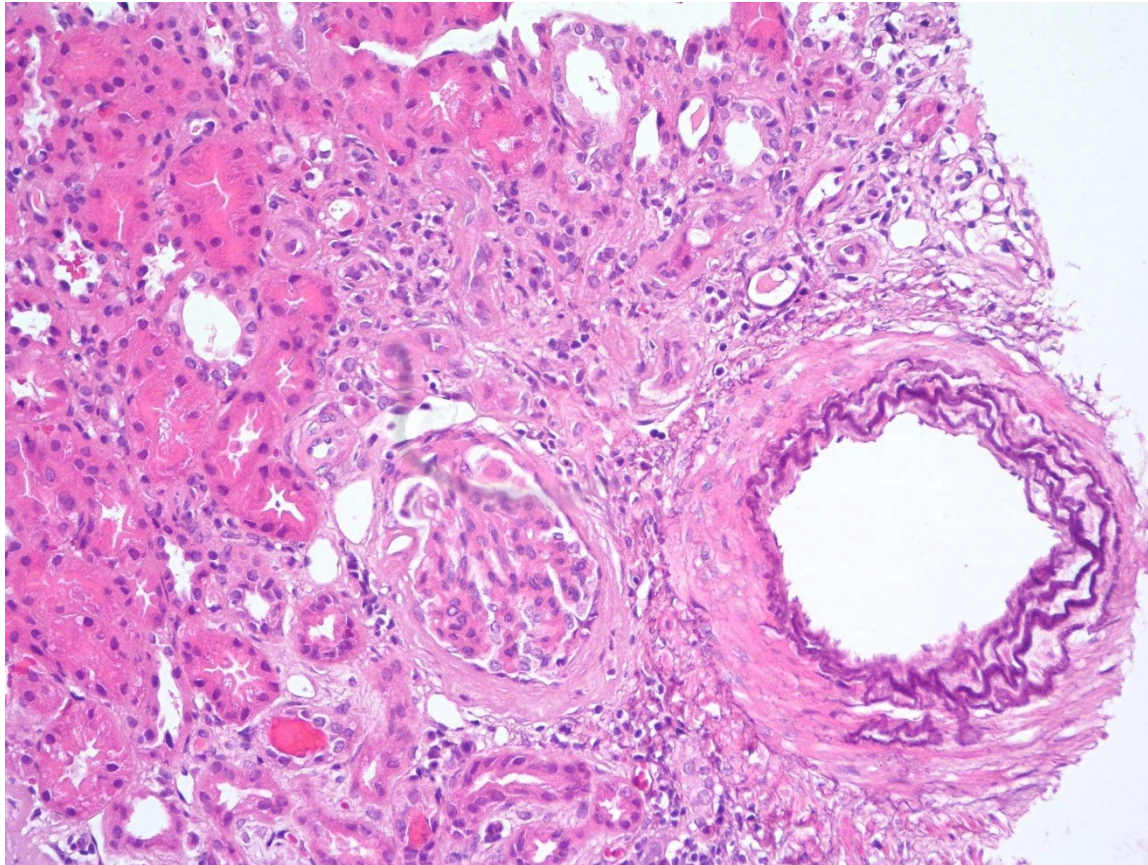
Postižení ledvin při hypertenzi

Odlišné změny:

- **Benigní nefroskleróza= kompenzovaná hypertenze**
- **Maligní nefroskleróza= akcelerovaná hypertenze**



Ischemické změny glomerulů, „wrinkling“ GBM

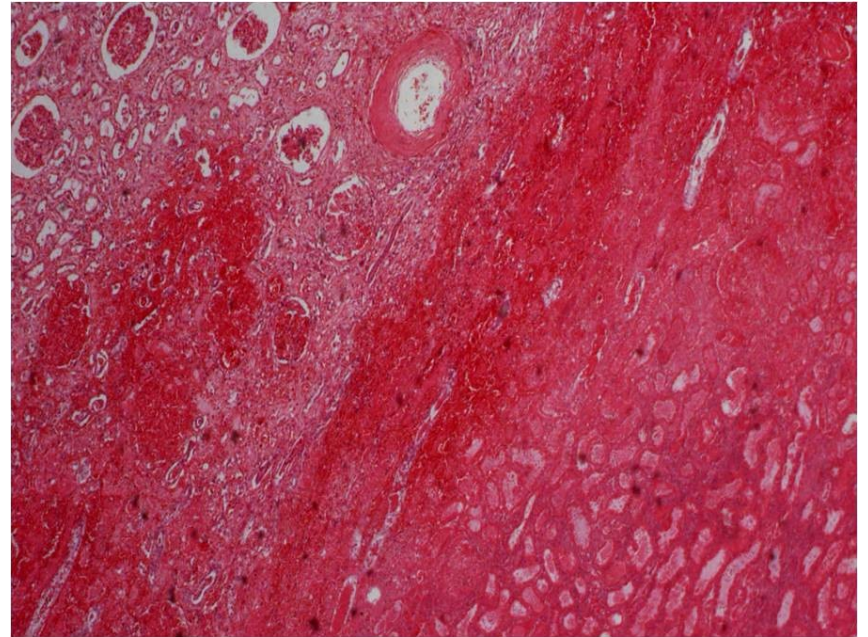


Fibrointimální zesílení stěny arterie

Infarkt ledviny

- **Ischemická nekróza následkem uzávěru periferních větví renální arterie**
 - makro: koagulační nekróza klínovitého tvaru
 - mikro: nekróza s hemoragickým lemem

Infarkt ledviny



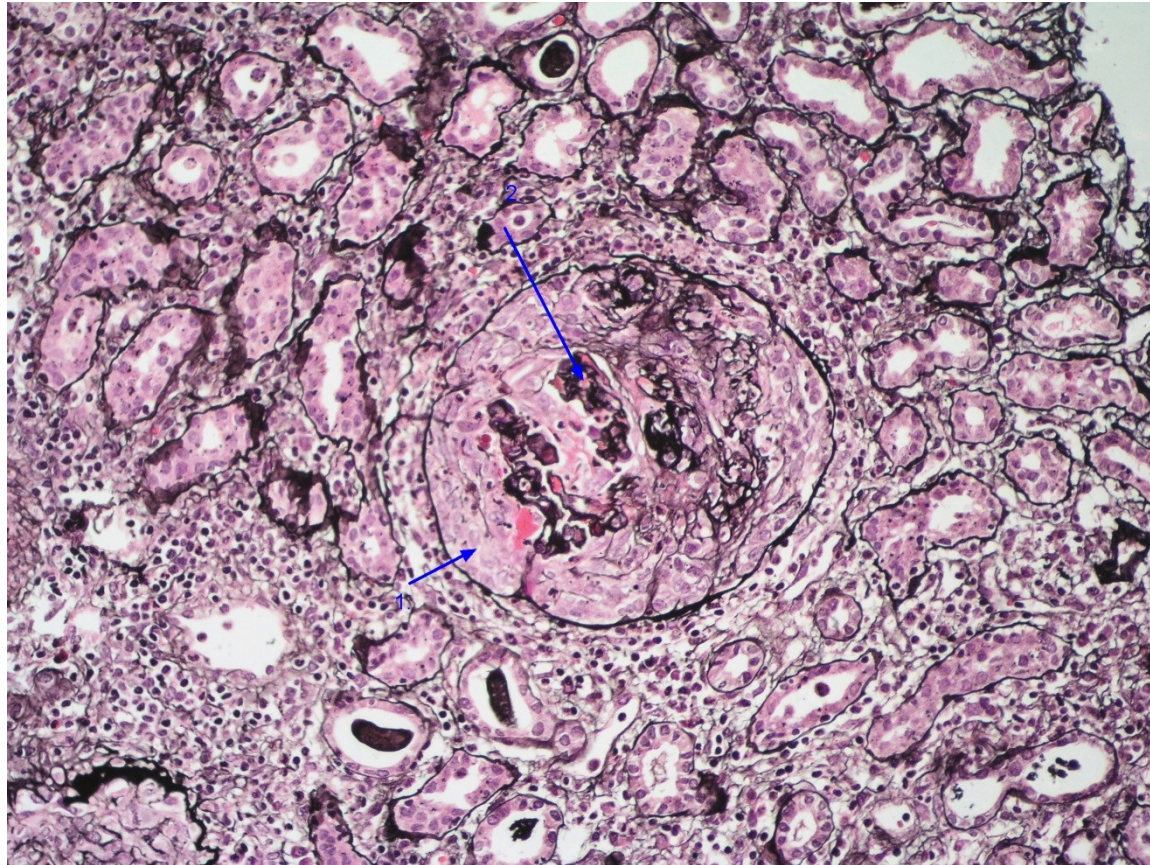
Systemové vaskulitidy

- **3 hlavní typy:**

a) Vaskulitida způsobená přímo protilátkami (anti GBM GN - RPGN)

b) Vaskulitida způsobená imunokomplexy (H-S purpura - IgA GN)

c) Vaskulitida s přítomností protilátek proti součástí cytoplasmy neutrofilů - ANCA vaskulitidy - obraz RPGN



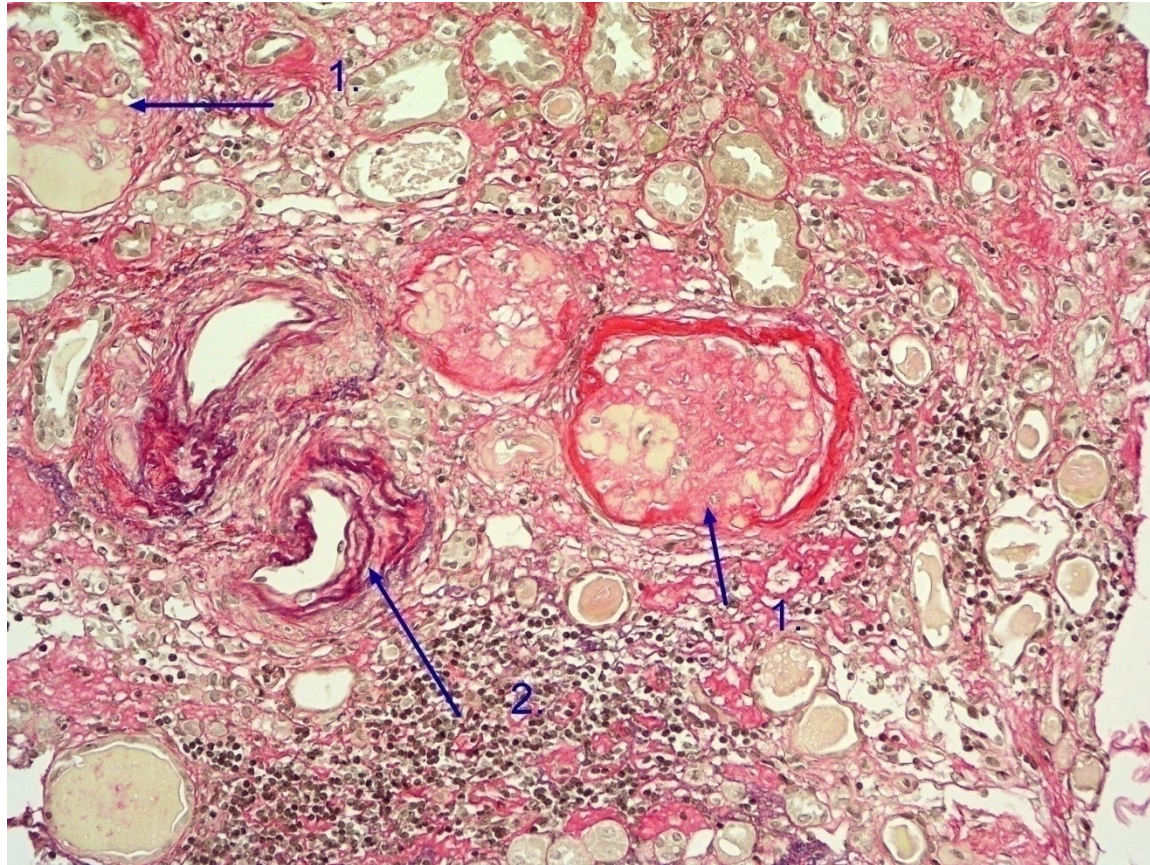
Anti GBM GN

1. Celulární okludující srpek
2. Kolabující kapilární trs pod srpkem

V. Chronická GN

Onemocnění glomerulů zastižené ve fázi významného renálního postižení, často již nezařaditelné

- makro: ledviny zmenšené, granulované
- mikro: vysoké procento globálně zaniklých glomerulů, fibróza intersticia, tubulární atrofie, vaskulární změny
- biopsie již není indikována



1. Zaniklé glomeruly
2. Vaskulární změny

Onemocnění tubulů a intersticia

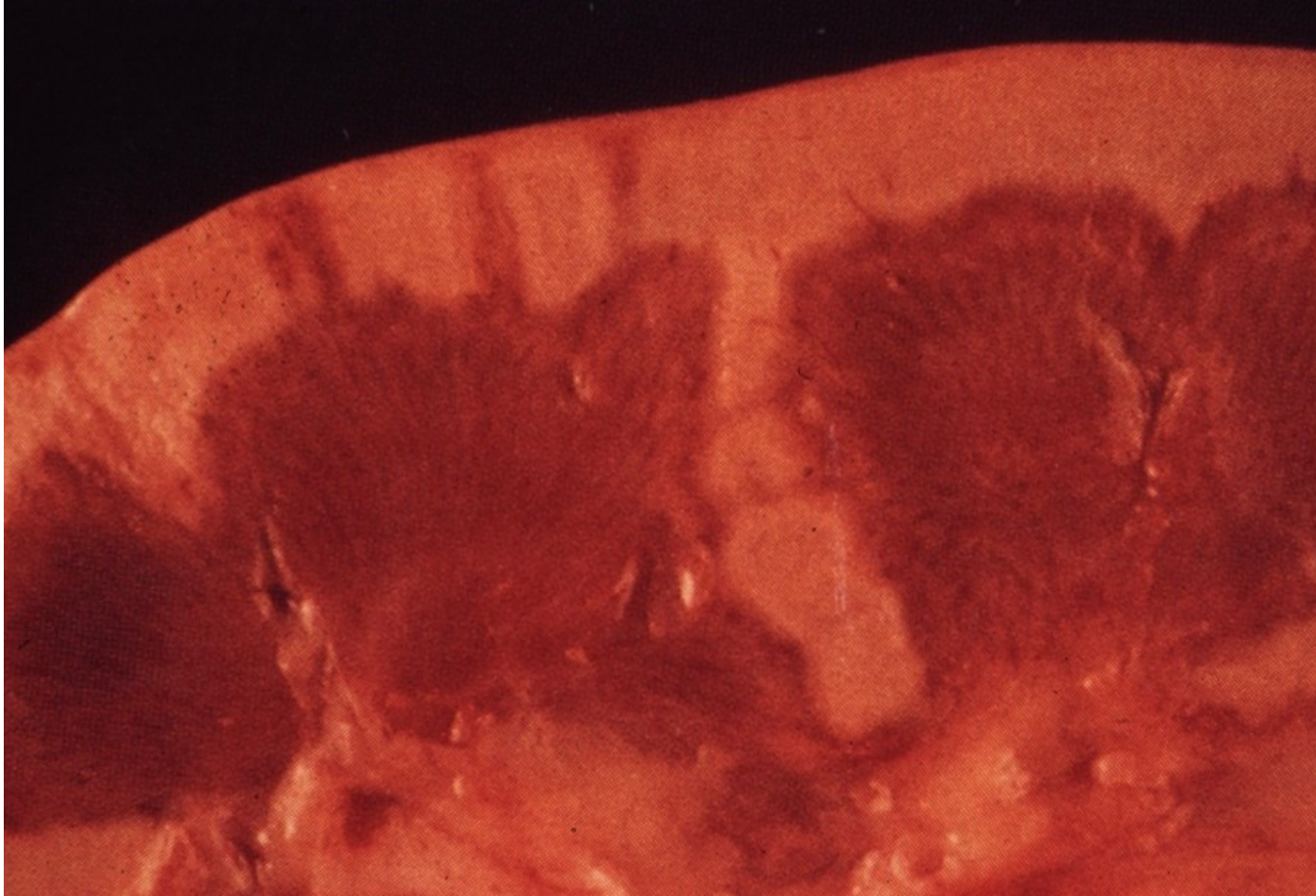
- **Ischemické a toxické postižení** = akutní tubulární nekróza ATN

projev: akutní renální selhání s oligourií až anurií vyžadující hemodialýzu

- makro: ledviny zduřelé, nápadně bledá kůra
- mikro: různý stupeň poškození tubulárních buněk
- stádia: iniciální – oligourické – polyurické

- **Zánětlivé** (tubuloitersticiální nefritida TIN)

Akutní tubulární nekróza - šokové změny ledvin



Onemocnění tubulů a intersticia

Tubulointesticiální nefritida

Mikro: zánětlivá celulizace v intersticiu a různým stupněm poškození tubulárního epitelu

Etiologie:

- infekční (bakterie -včetně TBC, viry)
- toxická, indukovaná léky - antibiotika, analgetika - fenacetin - nekróza papil
- z chronické obstrukce
- při neopláziích (mnohočetný myelom)

Akutní tubulointersticiální nefritida / pyelonefritida

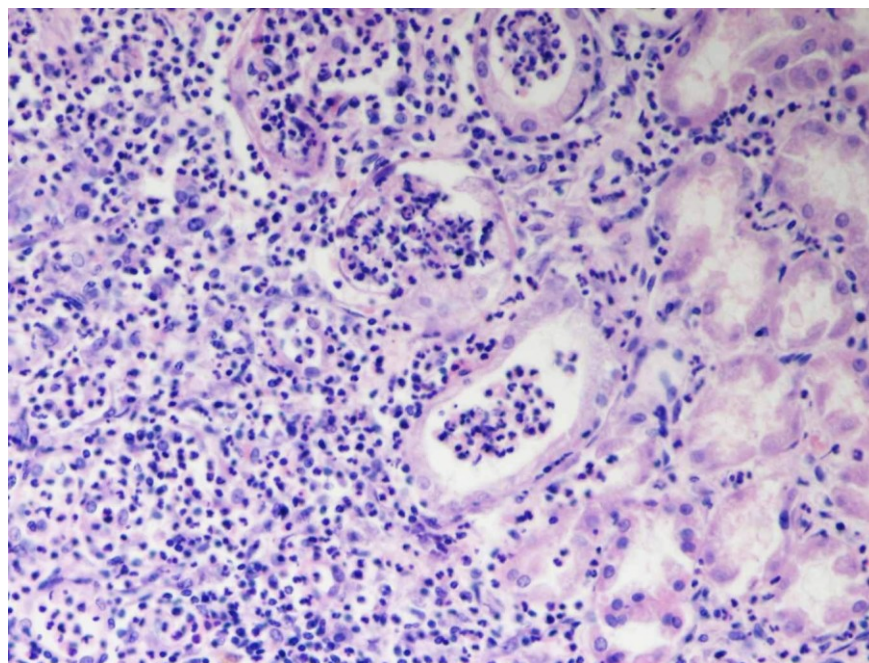
Horečnaté onemocnění, bolesti v bedrech, dysurie a nucení na moč, v moči četné leukocyty - pyurie
akutní hnisavý zánět ledviny a pánvičky

- **ascendentní cestou** - bakteriální infekce - např. E. coli
- hematogenní cestou - při septikémii

makro: ledvina zduřelá, abscesy pod pouzdem.
Pánvička edematózní, červená, někdy pokrytá hnisem

mikro: tubuly vyplněny neutrofily

Akutní pyelonefritis



Poruchy odtoku moče

- **PŘÍČINY OBSTRUKCE**

- VVV
- **urolitiáza** (kalcium oxalátové a kalcium fosfátové, cystinové, urátové konkrementy)
- hyperplázie prostaty
- nádory
- záněty
- neurogenní příčiny
- gravidita, sekvestrovaná papila, koagulum

Poruchy odtoku moče

Urolitiáza

Konkrementy nejčastěji v pánvičce - nefrolitiáza (odlitkové, písek)

Příčiny: koncentrace kamenotvorné látky, změny pH, stáza moči

Příznaky:

- renální kolika
- **hydronefróza**
 - důsledek obstrukce konkrementem
 - dilatace vývodných cest a atrofie parenchymu
 - predispozice k ascendentním infekcím
- renální selhání - úplná náhlá obstrukce

Nádory ledvin

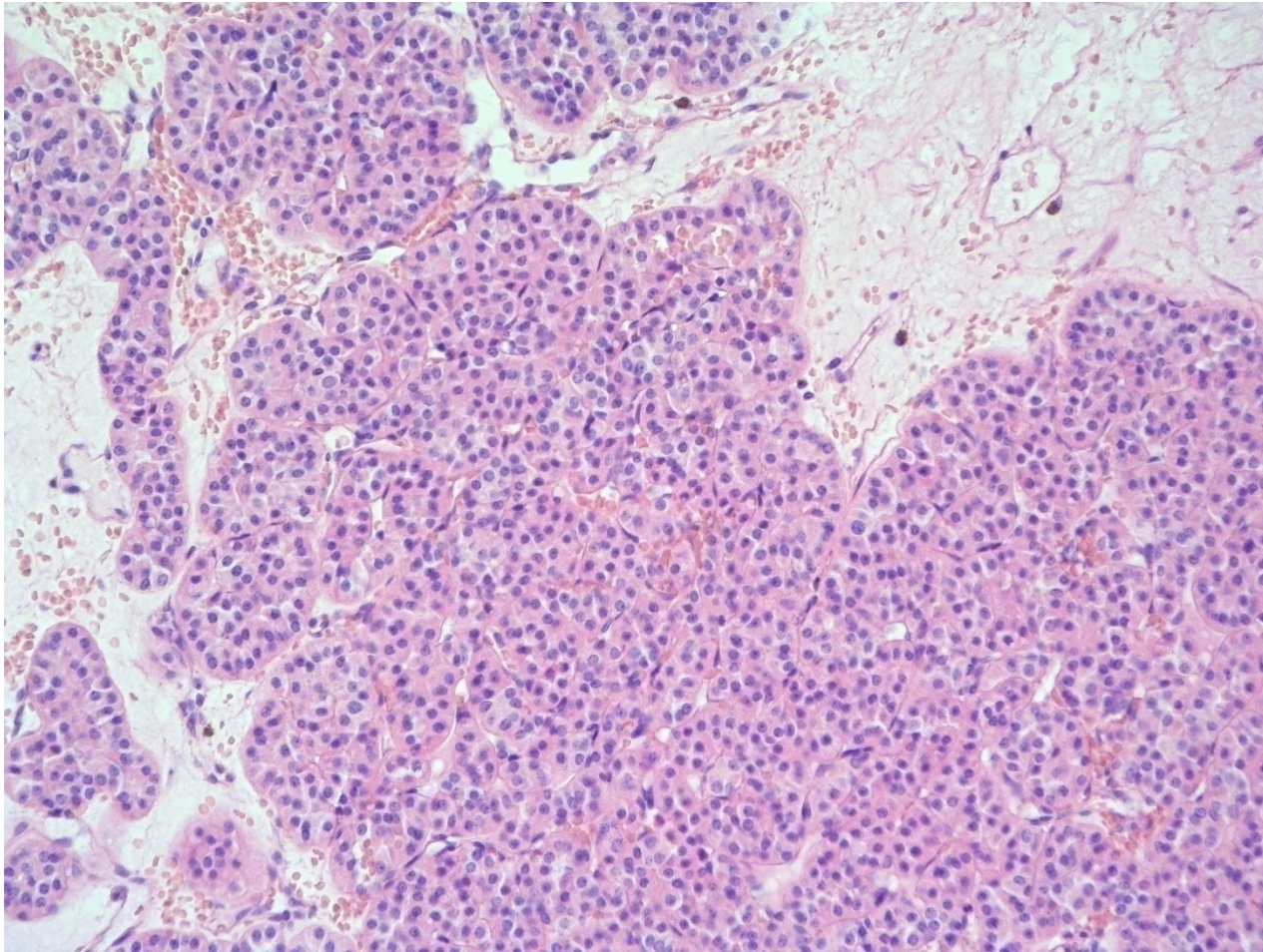
Nádory ledvin

- **BENIGNÍ X MALIGNÍ** vybrané jednotky
- **BENIGNÍ**
 - epiteliální - papilární adenom
 - onkocytom
- **MALIGNÍ**
 - karcinom ledviny
 - nefroblastom (dětského věku)

Onkocytom

- **epiteliální tumor z bb tubulů, tvořený většími buňkami s eosinofilní granulární cytoplazmou**
- **většinou náhodný nález – asymptomatický**
- **makro: mahagonově hnědý, ohraničený, centrálně jizva**

Renální onkocytom



Maligní nádory ledvin

Karcinom ledviny

90% všech maligních tumorů ledvin

- ČR nejvyšší výskyt z vyspělých zemí
- **RF: obezita, kouření, HT**, získaná cystická onemocnění ledvin, sloučeniny arzenu, azbest, organická rozpouštědla, pesticidy...
- Většinou sporadické tumory, 4% součástí hereditárních syndromů (př. VHL, BHD...)

Karcinom ledviny – pokračování

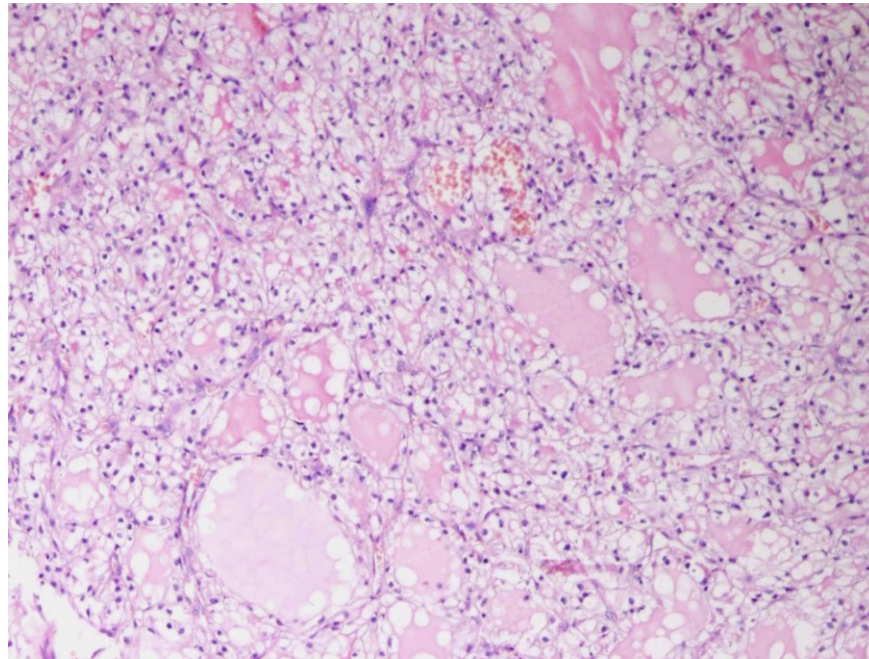
- Většina zjištěna náhodně zobrazovacími metodami
- Příznaky: ze zvýšeného abdominálního tlaku, hematurie, bolest v bedrech; později subfebrilie, ztráta váhy, anemie, zvýšená sedimentace, ev. paraneoplastické projevy
- Metastázy: hlavně hematogenně (typicky **žilní invaze**) plíce, kosti, mozek
- Nejčastější histologické typy:
 - **karcinom z jasných buněk**
 - **papilární renální karcinom**
 - **chromofóbní renální karcinom**

Karcinom ledviny z jasných buněk

– 70-80% všech renálních karcinomů

- makro : dobře ohraničený kulovitý nádor, okrově žluté barvy s ložisky hemoragií, nekróz
- mikro : sestává z **vodojasných buněk** s objemnou jemně granulární plasmou (obsahuje glykogen a lipidy)
- nádor má tendenci vrůstat do pánvičky - hematurie, do renální žíly a dolní duté žíly, do perirenálního tuku
- klinicky dlouho němý, nádory menší než 3 cm v průměru bývají prognosticky příznivější

Karcinom ledviny z jasných buněk



Vývodné cesty močové

Vývodné cesty močové

- Kalichy
- Pánvičky
- Uretery
- Močový měchýř
- Uretra

Záněty



- uretritis
- urocystitis
- možná progrese do renálního parenchymu

Záněty

- dysurie, polakisurie, zvýšená teplota
 - makro: hematurie, pyurie
 - Sliznice zarudlé, mohou být pablány, ulcerace
- komplikace : šíření zánětu do okolních struktur žlazky, okolní intersticiium – flegmona, periuretrální absces

Hydronefróza

- Hydronefróza
 - Patologické rozšíření pánvičky a kalichů ledvinných
 - Příčiny:
 - Zaklíněný konkrement
 - Nádory
 - Komprese zevně (gravidita, Hyperplázie prostaty)

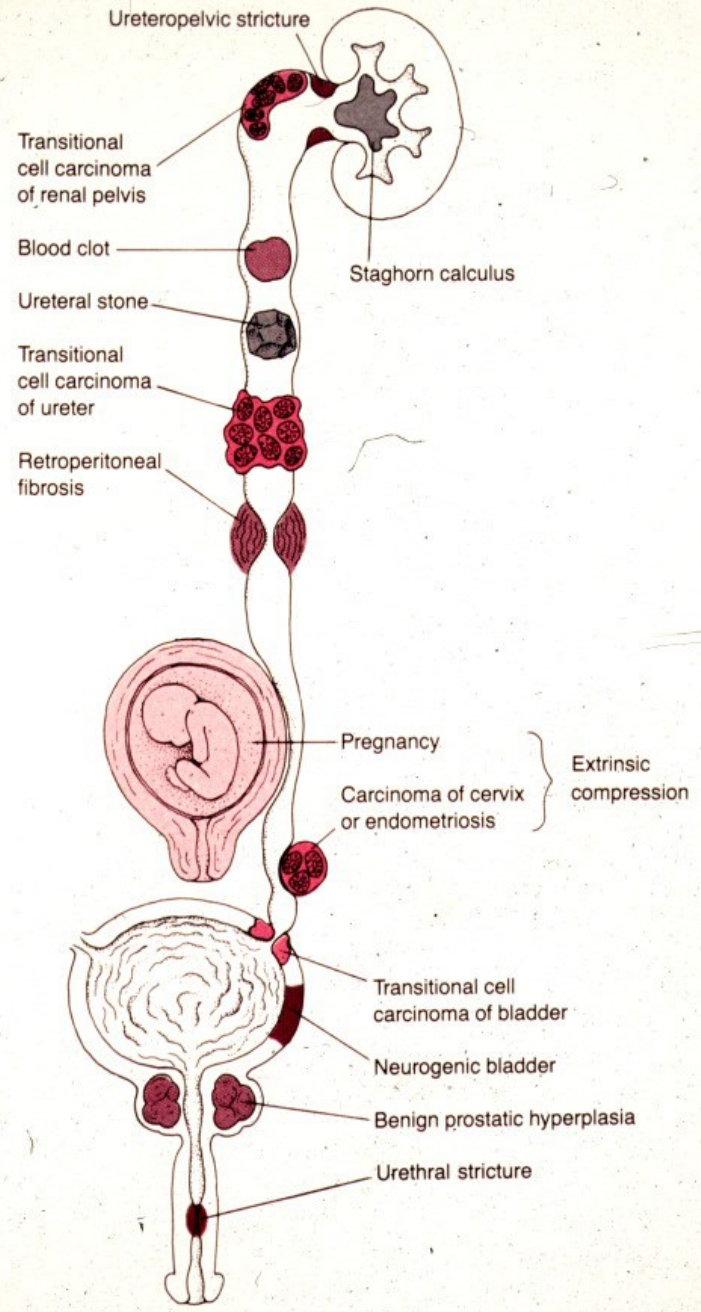


FIGURE 17-2 Causes of ureteral obstruction.

Nádory

- **benigní x maligní**
 - Nejčastěji z urotelu

Prekancerózy:

- **Dysplázie urotelu**
- rizikové faktory:
 - pohlaví
 - kouření
 - expozice aromatickým aminům
 - dlouhodobá konzumace fenacetinových analgetik

Papilární neoplázie urotelu

- uroteliální papilom

 - papily kryté normálním urotelem

- papilární uroteliální neoplázie s nízkým maligním potenciálem (PUNLMP)

 - recidivující tumor

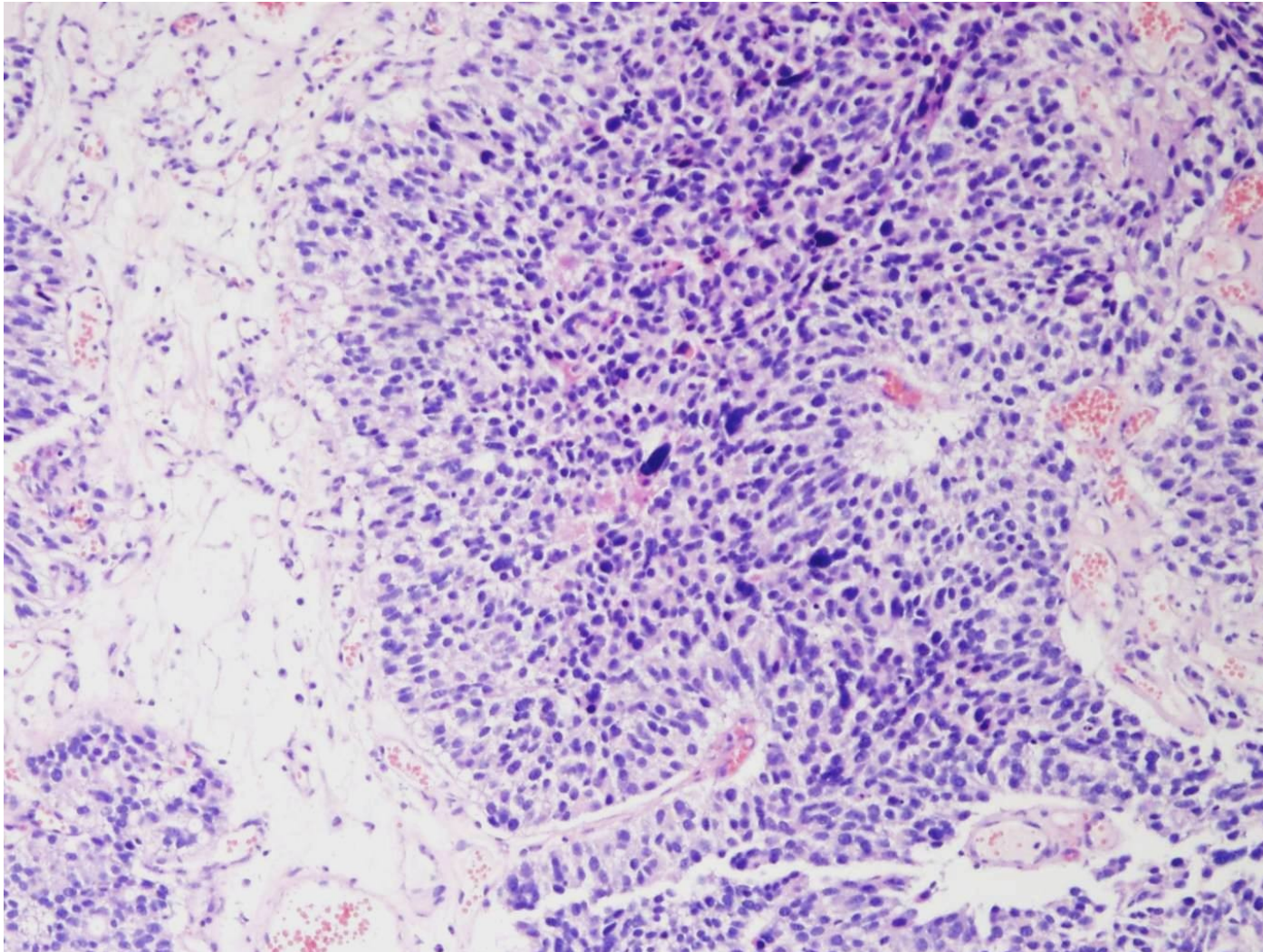
 - papily kryté hyperlastickým urotelem

Neinvazivní papilární uroteliální karcinom

- neinvazivní papilární uroteliální karcinom
 - low grade
 - high grade

Papilární neoplázie bez známek invaze do suburoteliální pojivové tkáně

Infiltrující uroteliální karcinom



Karcinom močového měchýře



DĚKUJI ZA POZORNOST.....