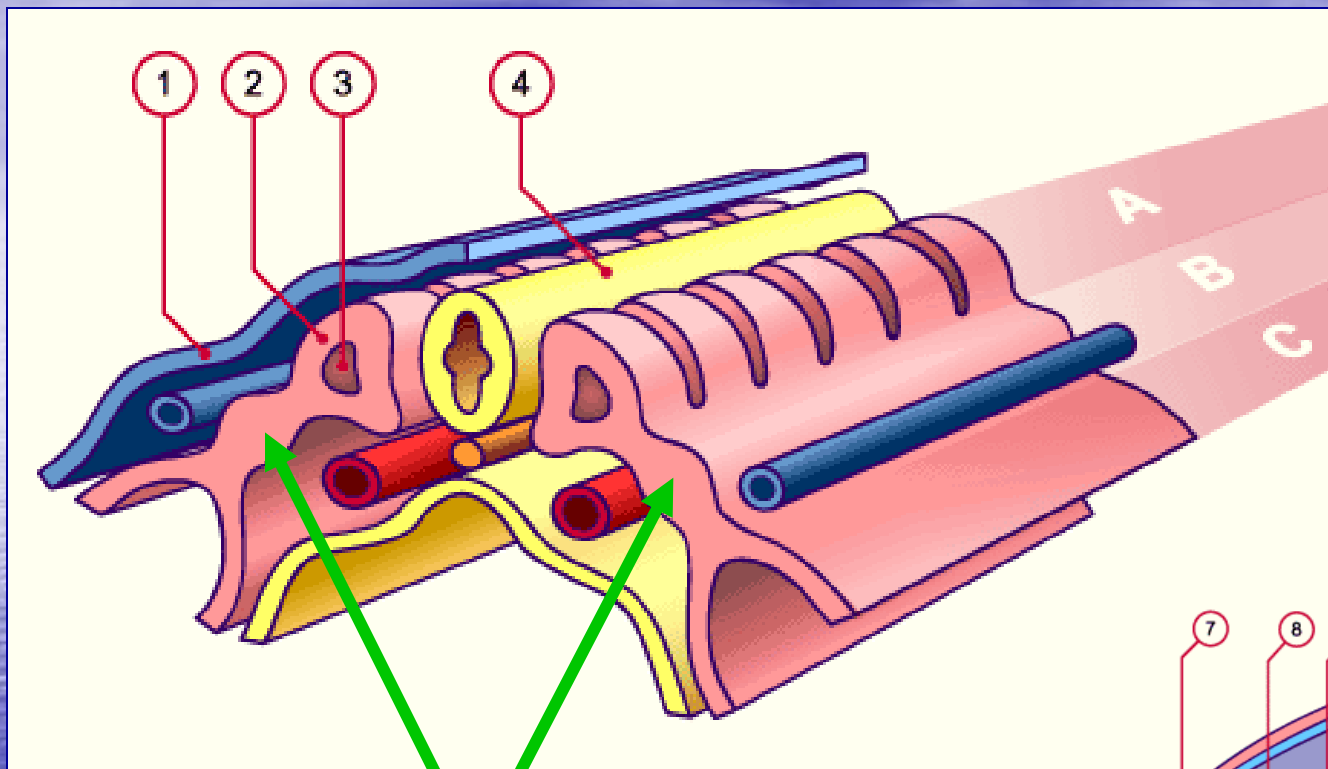


Močový systém

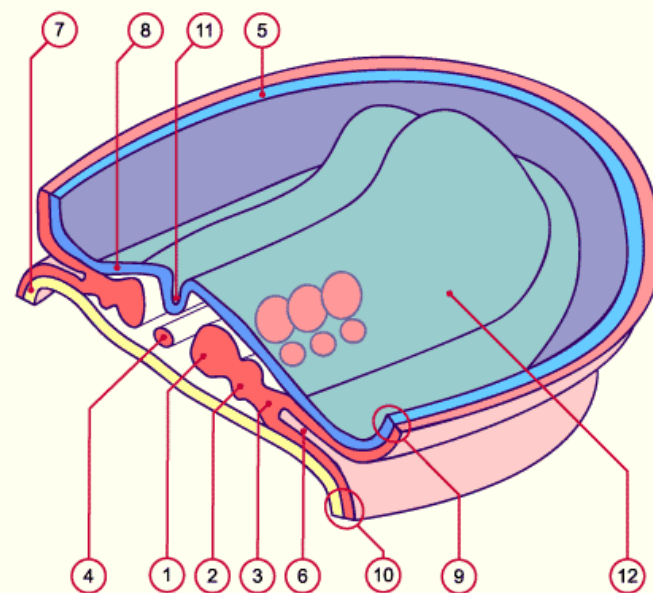
**Přehed vývoje
Teratologie**

Intermediární mezoderm



- paraaxiální
- intermediární
- laterální

stopky prvosegmentů
= nefrotomy



- **Pronephros**

3. týden, C1-C5

Ductus mesonephricus
(Wolffi)

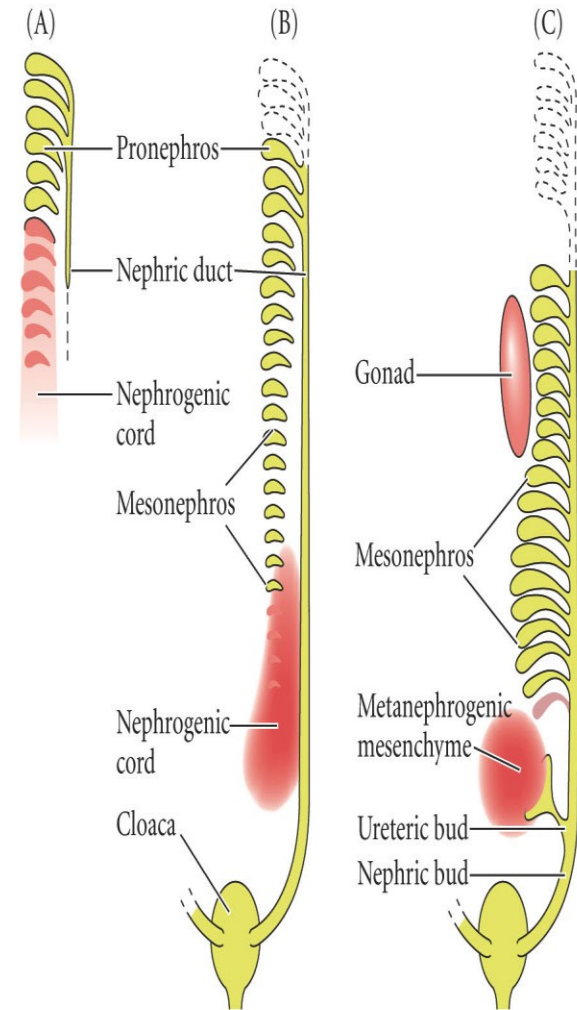
- **Mesonephros**

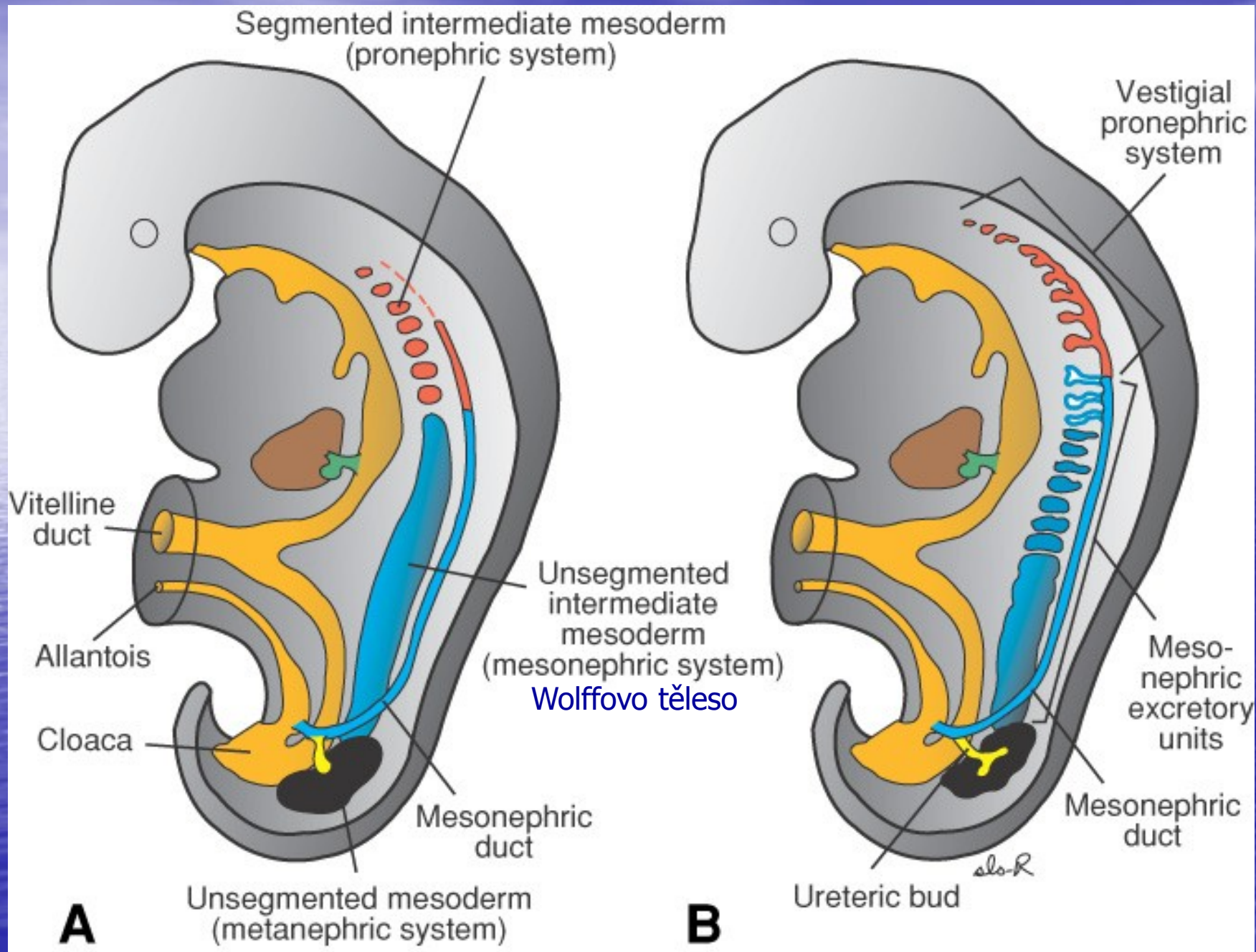
4. týden, C6-L3

- **Metanephros**

5. týden, L4-S1

Vývoj metanefros ve funkční ledvinu je dokončen v 9.t.





Segmented intermediate mesoderm (pronephric system)

Vestigial pronephric system

Vitelline duct

Allantois

Cloaca

Unsegmented intermediate mesoderm (mesonephric system) Wolffovo těleso

Mesonephric duct

Unsegmented mesoderm (metanephric system)

A

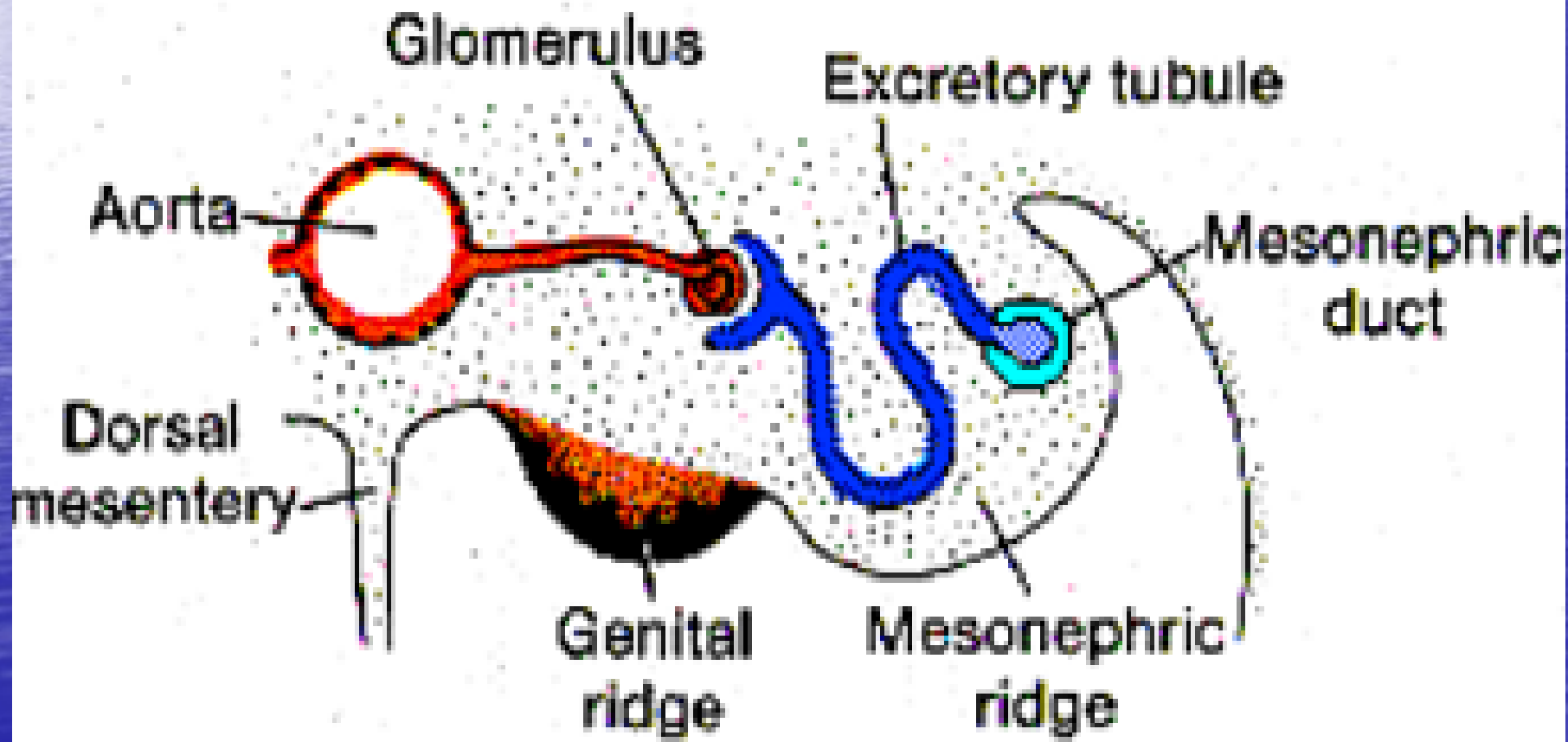
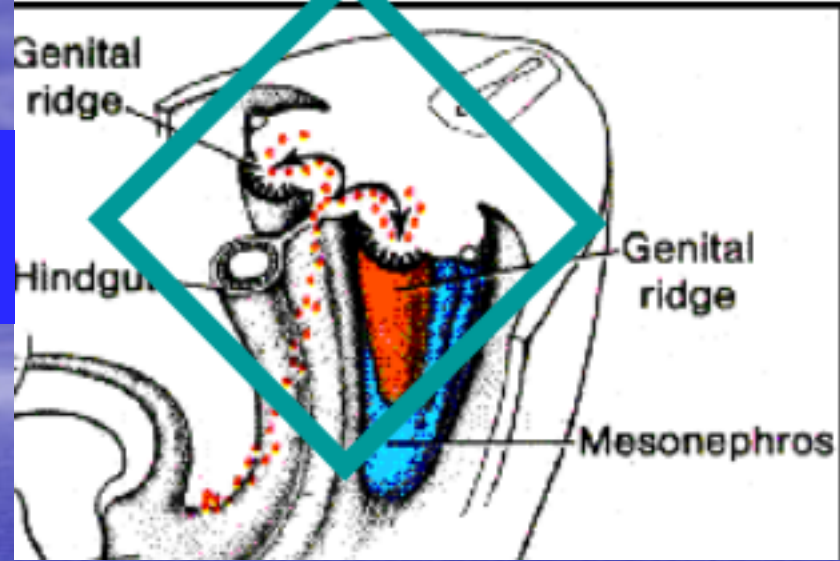
Meso-nephric excretory units

Mesonephric duct

Ureteric bud

B

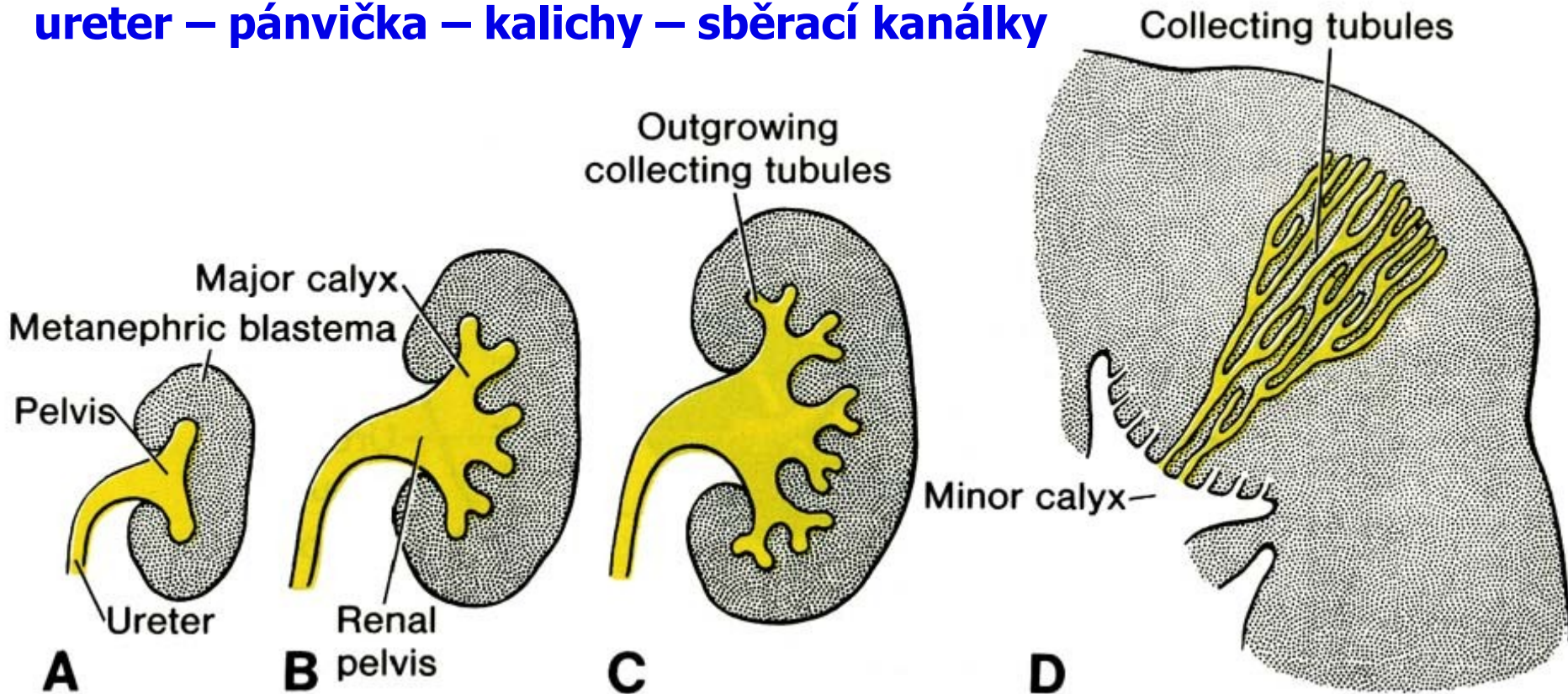
Plica urogenitalis — plica mesonephridica
plica genitalis



Vývoj ledviny

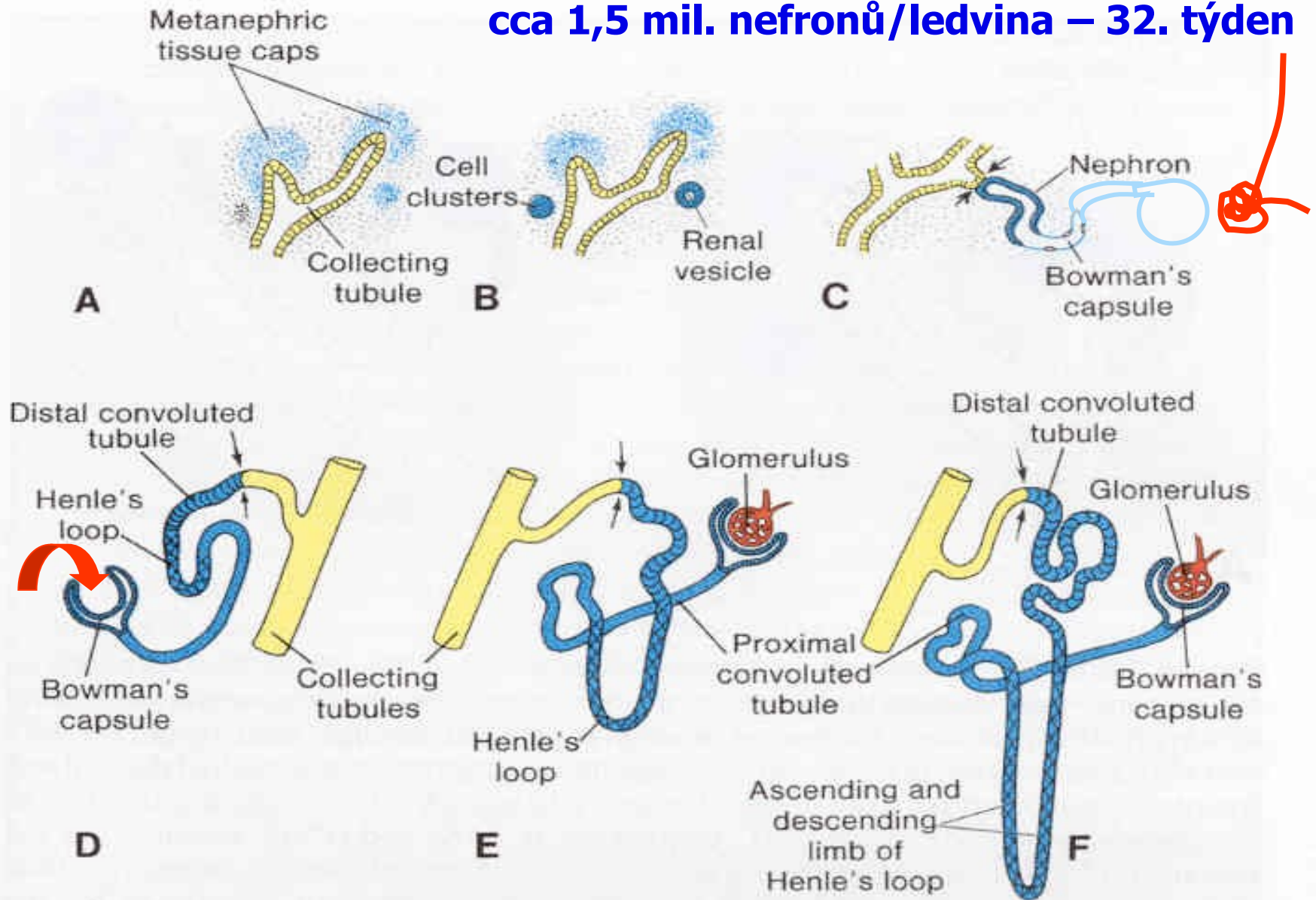
Reciproční indukce ureterového pupene a metanefros

ureter – pánvička – kalichy – sběrací kanálky



Vývoj nefronu

cca 1,5 mil. nefronů/ledvina – 32. týden



Uložení ledvin

- retroperitoneálně
- ascensus renis

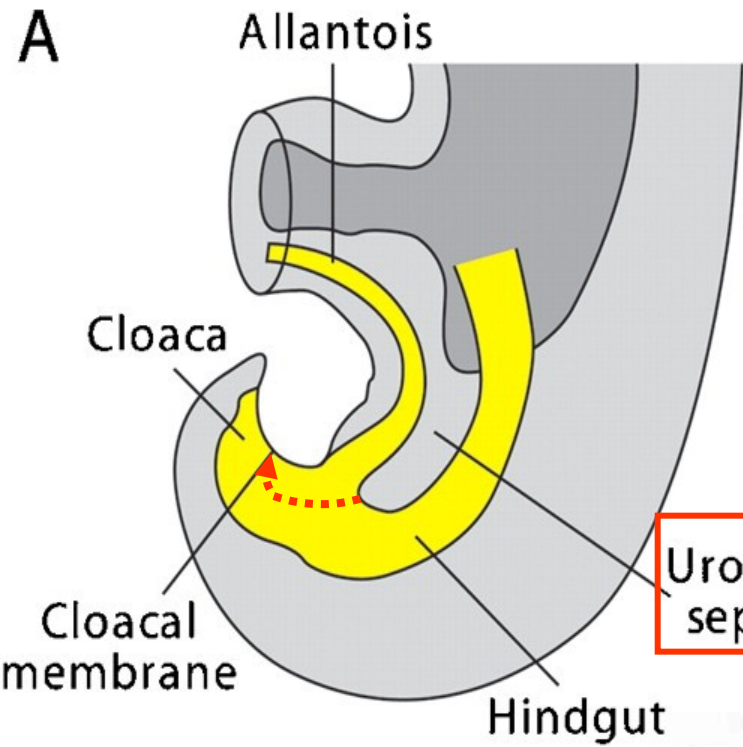


Th12 – L2/3 (dospělost)



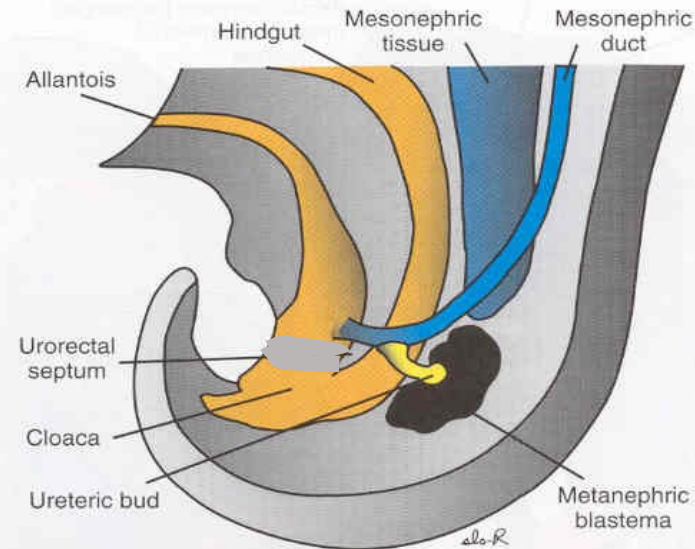
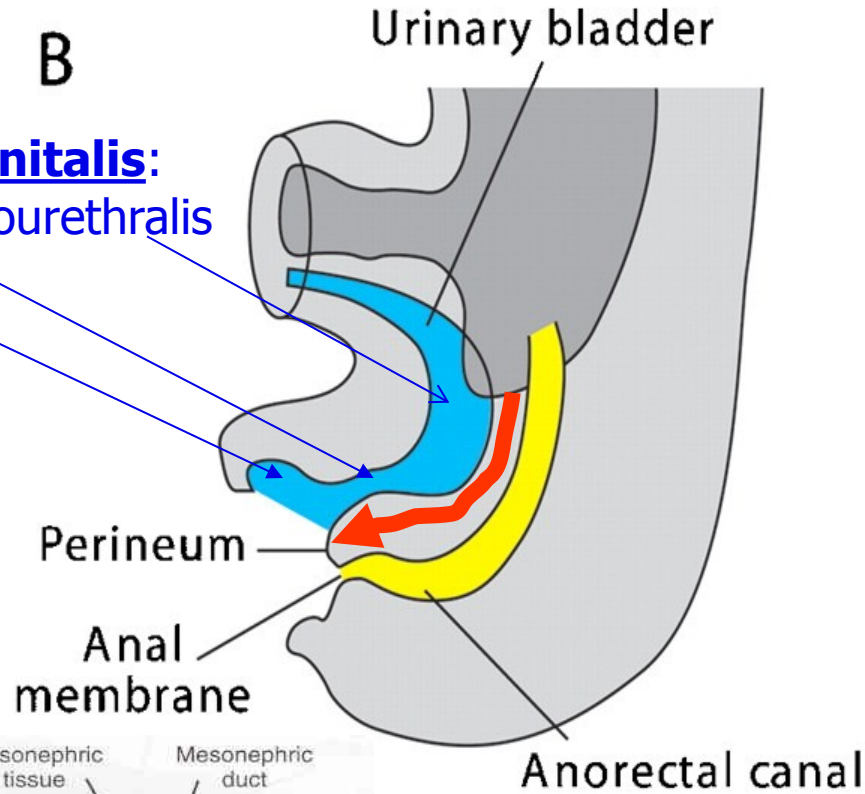
L4 – L5 (konec 2.m. i.u.)

Vývoj kloaky



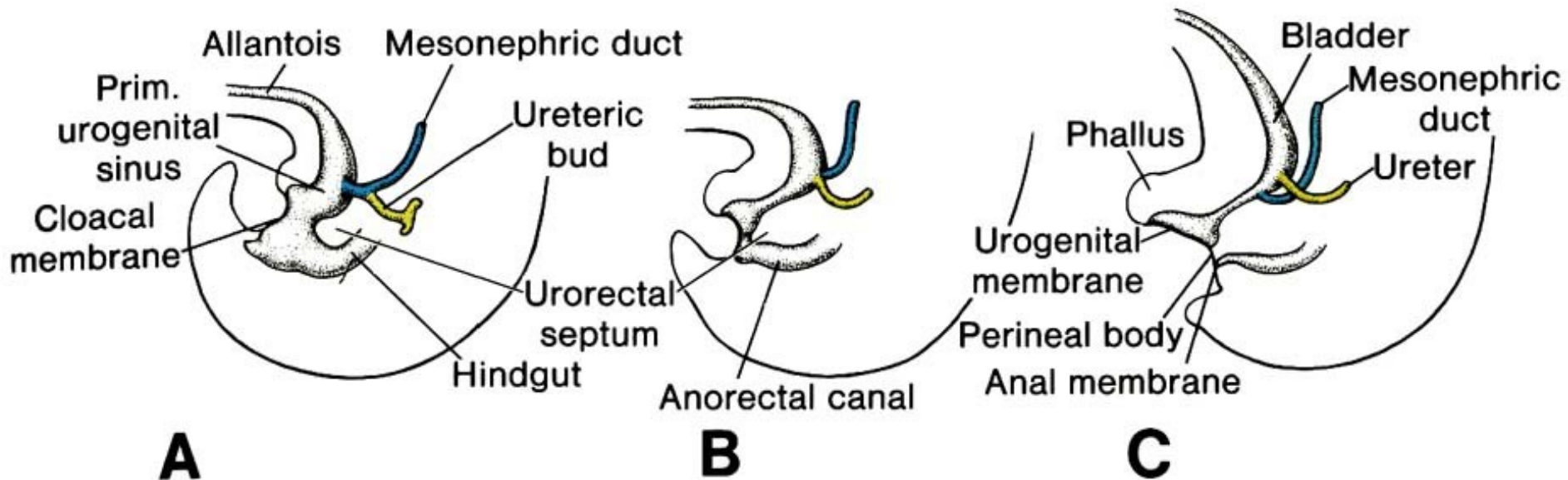
Sinus urogenitalis:

- canalis vesicourethralis
- pars pelvina
- pars phalica



KLOAKA

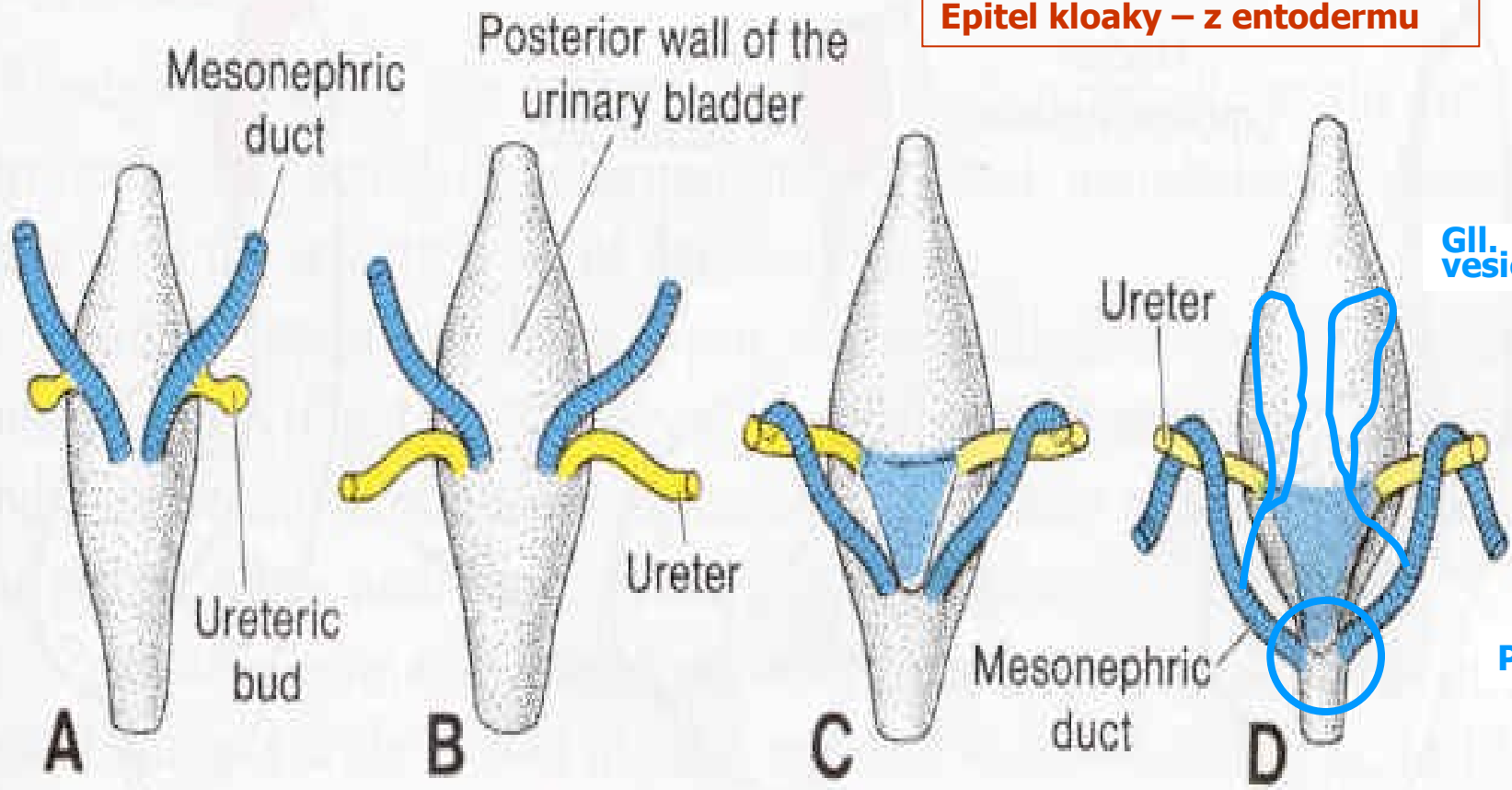
- **Septum urorectale** – urogenitální + rektální oddíl
(kloakální membrána – urogenitální m. + anální m.)
- **Sinus urogenitalis:**
 - **canalis vesicourethralis** ⇒ močový měchýř, p.intramuralis ur
 - **pars pelvina** ⇒ ♂ pars prostatica et diaphragmatica urethrae
♀ uretra
 - **pars phallica** ⇒ ♂ pars spongiosa urethrae
♀ vestibulum vaginae



Wolffův vývod (ductus mesonephridicus) a ureterový pupen



Epitel kloaky – z entodermu



Gll. vesiculosae

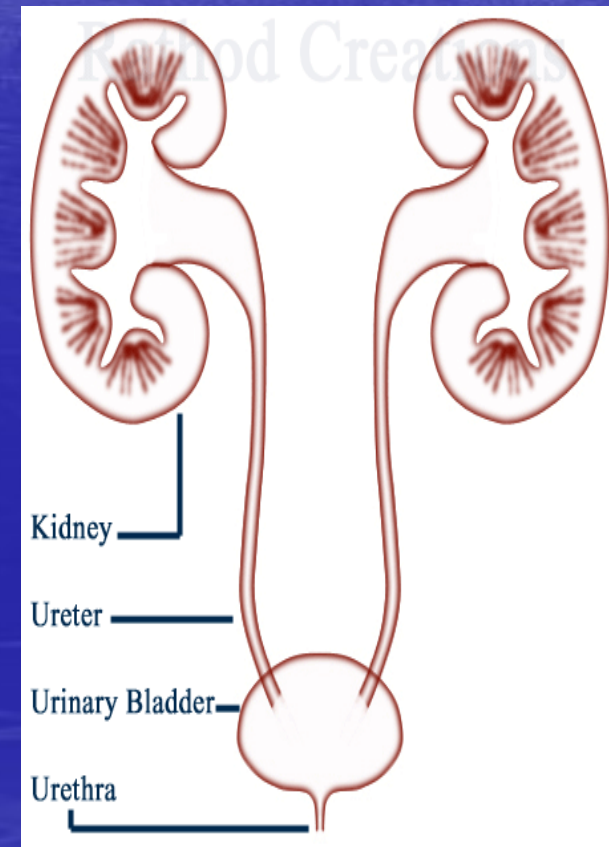
Prostata

Epitel trigonum vesicae – z mezodermu / sek. entoderm

Vrozené vývojové vady (vzv) močového systému

- 1. vzv ledvin
- 2. vzv pánvičky a ureteru
- 3. vzv močového měchýře
- 4. vzv močové trubice

Prenatální screening – sonografie
Preimplantační genet. vyšetření
(při zjištěném výskytu v rodině)





1. vvv ledvin

- anomálie počtu
- anomálie tvaru
- anomálie polohy (ectopia)
- anomálie parenchymu (nephrodysplasia)
- anomálie cévního zásobení

Malformace ledvin vznikají na začátku vývoje
(*není-li vývoj metanefros indukován ureterovým pupenem
nebo jsou obě ledviny blízko sebe – do 6.týdne*) a později
(*při inkompletním ascensus renis – od 8. týdne*).

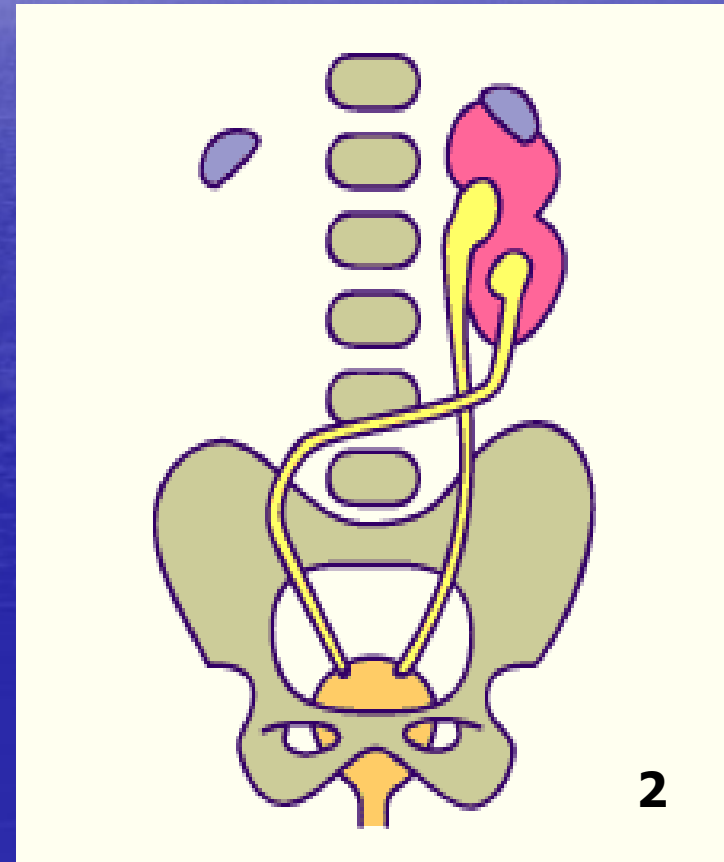
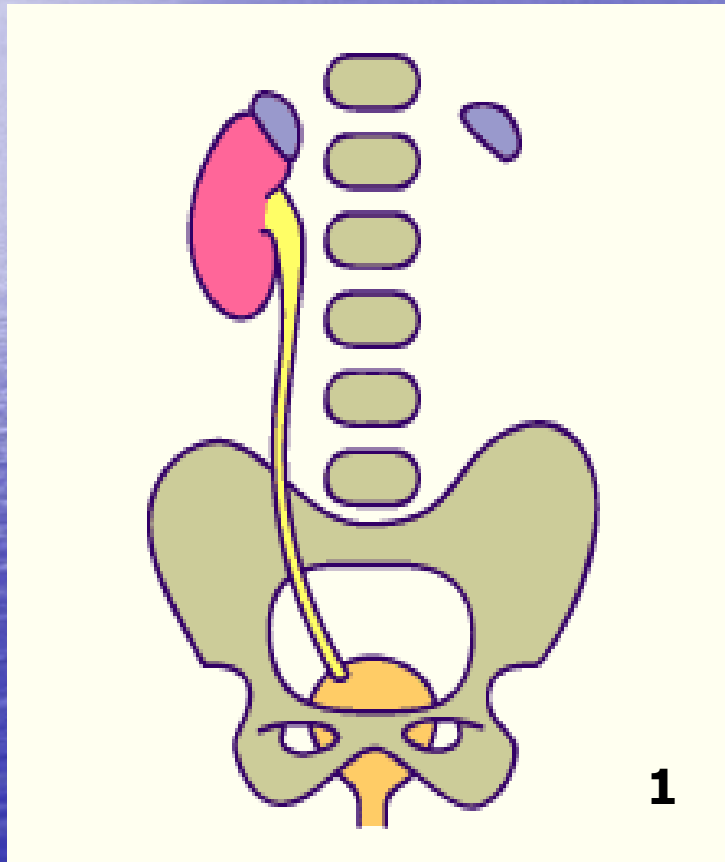
Agensis renis

- **bilaterální** (1 : 8 000) – oligohydramnion, hypotrofický plod, 
deformace skeletu a hypoplazie plic, dechová tíseň, uremie
- **unilaterální** (1 : 1500, >) - + 1 umbil. arterie v pupečníku, + ageneze ipsilaterálního ureteru a renálních cév; kompenzatorní hyperplazie ledviny 1
- **etiologie**:  - absence metanefros, ureterový pupen se nezaložil nebo nedorostl k metanefros

pozn.: v rodinách postižených plodů 15x vyšší výskyt unilat. ageneze ledviny než v ostatní populaci – genetická dispozice

1 – ageneze ledviny

2 – ageneze ledviny + zkřížená ektopie kontralat. ureteru

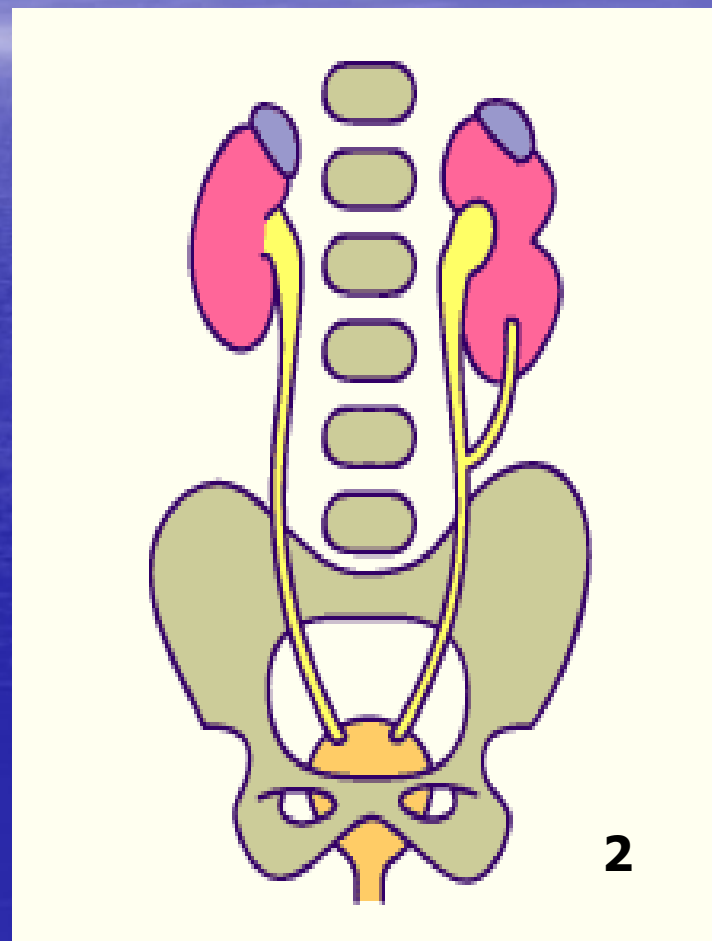
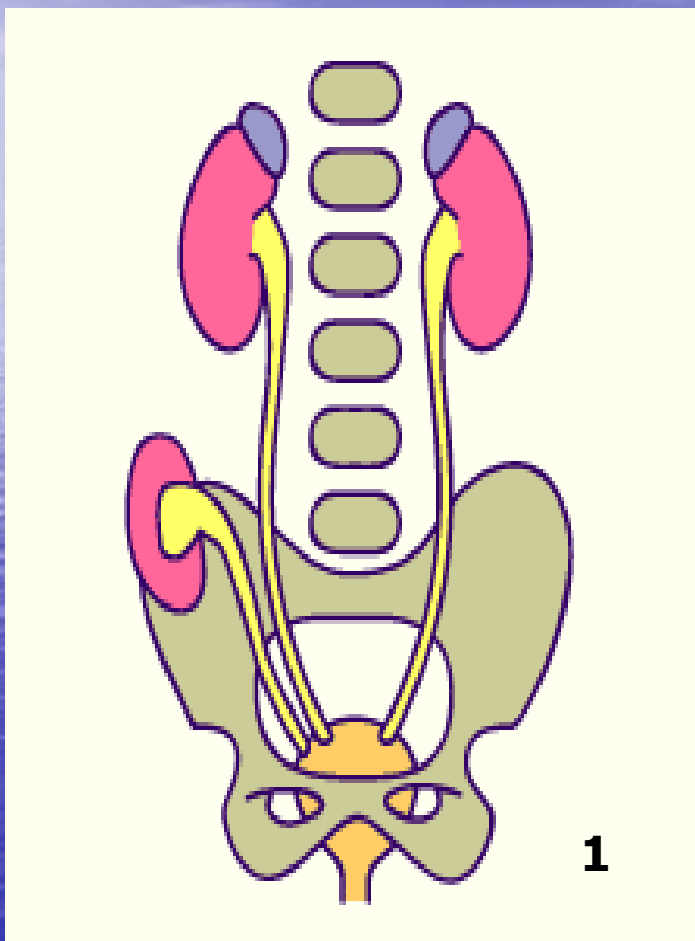


Nadpočetné ledviny (2-3% novorozenců)

Ren duplex

- unilaterálně nebo bilaterálně
- zdvojení postihuje i pánvičku (**pelvis duplex**) a částečně nebo kompletně ureter (**ureter fissus, ureter duplex**)
- etiologie: založení dvou ureterových pupenů nebo větvení ureterového pupenu v proximálním úseku

1 – ren duplex et ureter duplex, 2 – ureter fissus

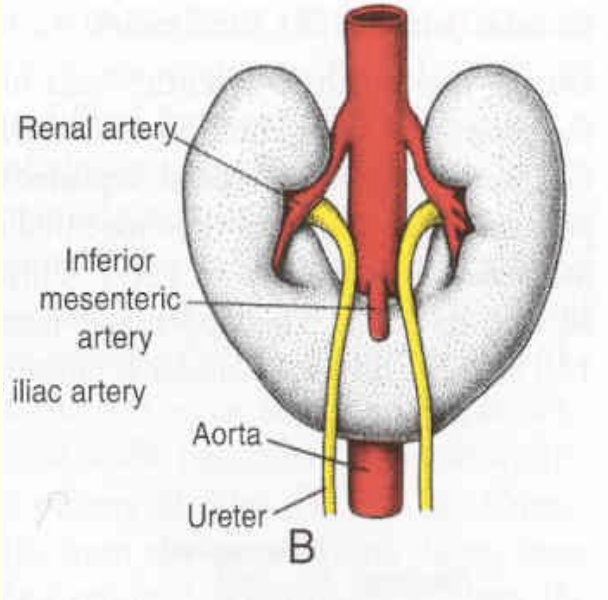
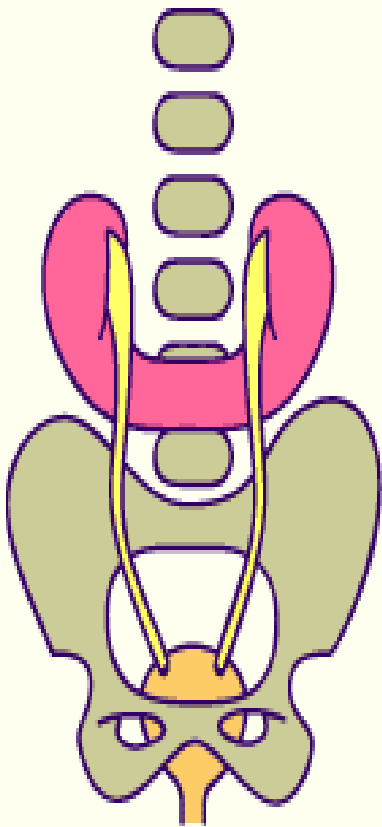


Malformace tvaru ledviny:

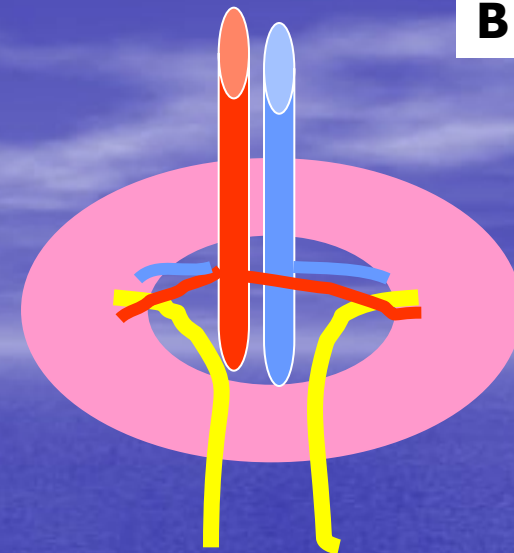
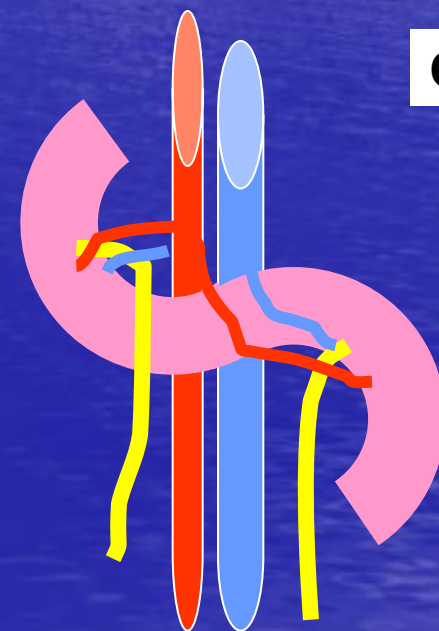
Podkovovitá ledvina (ren arcuatus)

1:500

- **etiologie**: fúze obou metanefros v oblasti dolních pólů; před velkými cévami (aorta + v.cava inf.) a pod
- splynulý parenchym = isthmus „brzdí“ ascensus renis pod a. mesenterica inf. (←
(+ **ektopie**, + **malrotace**), uretery probíhají před isthmem

A

A – ren arcuatus
B – ren fungiformis
C – ren sigmoideus

B**C**

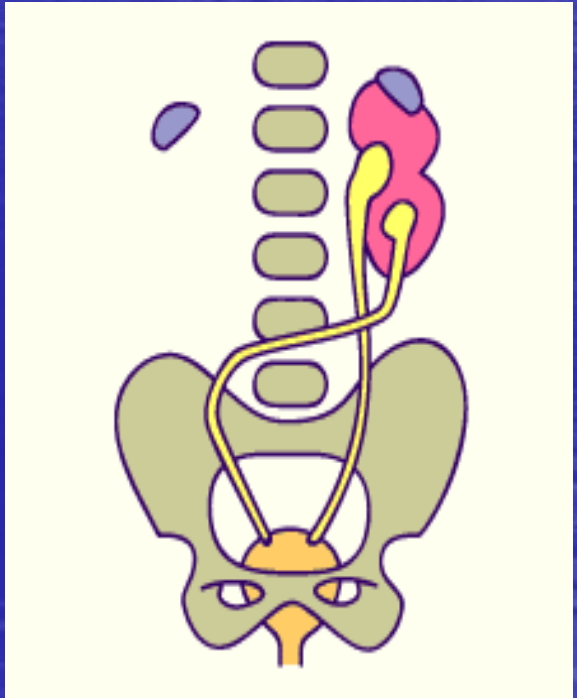
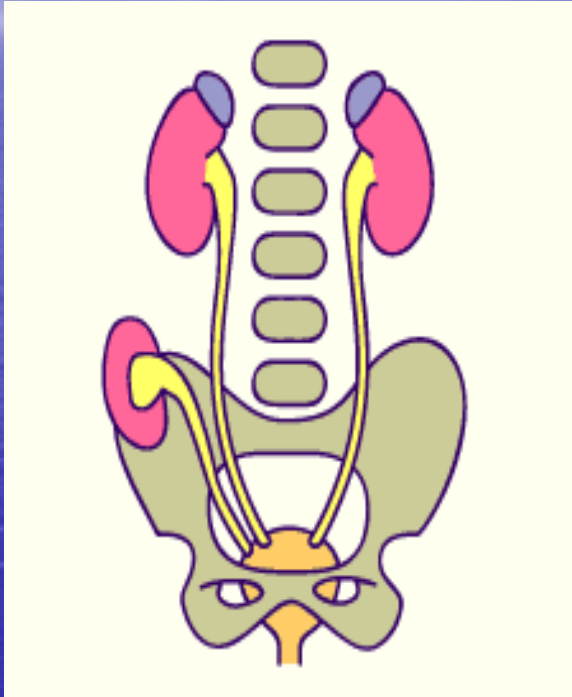
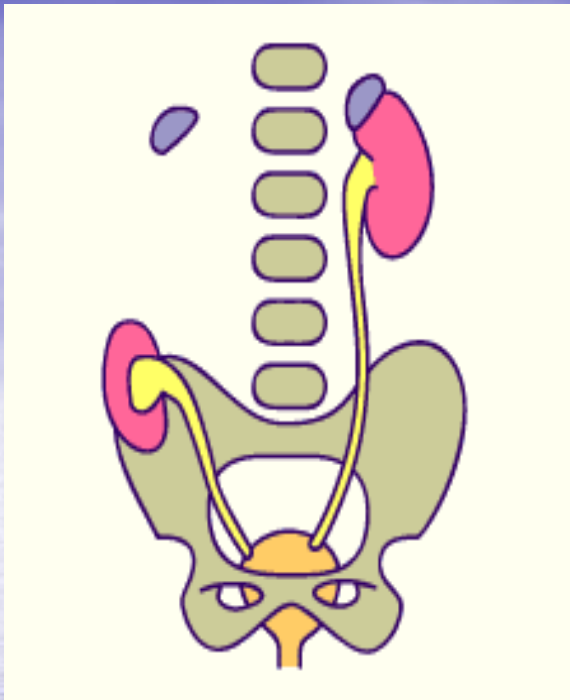
Anomálie tvaru + ektopie:

+ [městnání moče – hydronefróza
 vezikouretrální reflux
 druhotné záněty]

Polohové anomálie:

Ektopie ledviny uni-, bilat.

- - **ren pelvicus, ren sacralis, ren lumbalis:** zadržetí ledviny v průběhu ascensus renis
- - **zkřížená ektopie:** a) oba uretery vrostly do metanefros na 1 straně, b) při ascensus se přesunula 1 ledvina na 2. stranu [+ splynutí obou ledvin]
- - **fixní dystopie:** krátký ureter, „nízký“ odstup a.renis (i z a.iliaca)
- - **ren migrans:** porucha vývoje tkáně v okolí ledviny – dlouhý ureter „shrnutý“, normální odstup a.renis



Defekty parenchymu:

Polycystická ledvina

nephrodysplasia polycystica



- difúzní cystická malformace (vždy bilat.) – cystická degenerace ledvin
- 2 formy polycystické choroby:
 - **autosomálně dominantního** typu
[“dospělá” forma makrocystická] - 50 %
 - **autosomálně recesivního** typu
[“infantilní” forma mikrocystická] - 25 %

autosomálně dominantní typ

[*APCD – Adult Polycystic Disease*]

[***PCHLAD** – Polycyst. Choroba Ledvin Autosom. Dominant. typu*]

- manifestuje se v dospělosti (po 30. r); 1 : 500 - 1000, 50% pravděpodobnost přenosu na potomky;
- **etiolo.:** patol. geny na 4. a 16. chromosomu – **nedostatečná tvorba polycystinu** (membránový protein potřebný pro diferenciaci buněk ledvinných tubulů).
- **Klinická manifestace:** bilat. zvětšené ledviny (1-2,5 kg), makroskopické cysty (bolesti v břiše, bedrech, hematurie, hypertenze, infekce, chronické selhávání ledvin).
- **Dg.:** RA, palpce břicha, sono event. CT
- **Th.:** symptomatická, zpomalí progresi choroby, při selhání ledvin (hemodialýza, peritoneální dialýza, transplantace)

Polycystická ledvina - PCHLAD

Cysty 1 – 4 cm Ø,



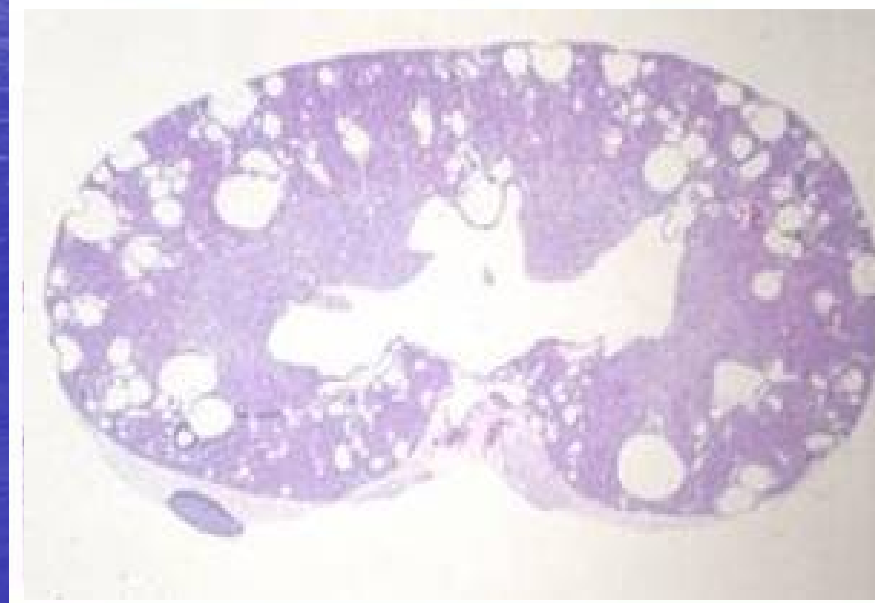
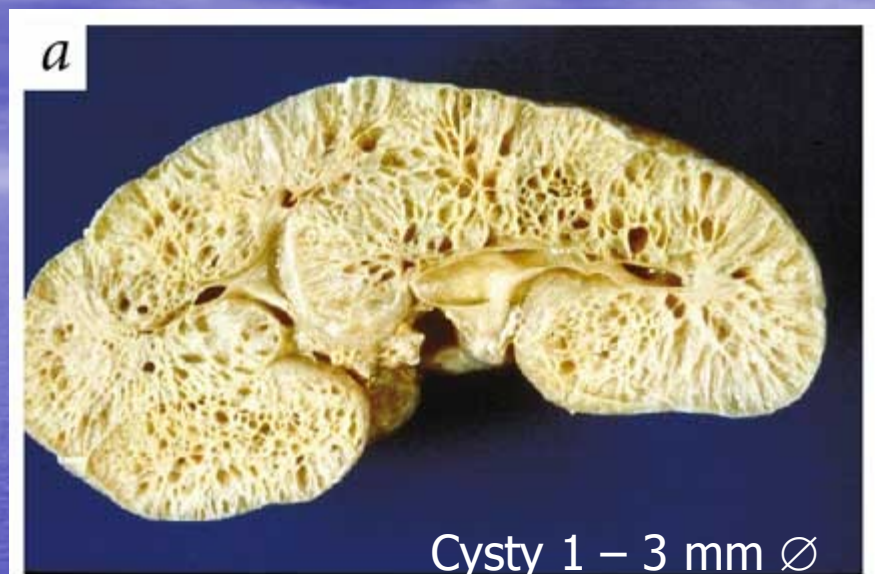
autosomálně recesivní typ

[*IPCD* - "infantilní" forma]

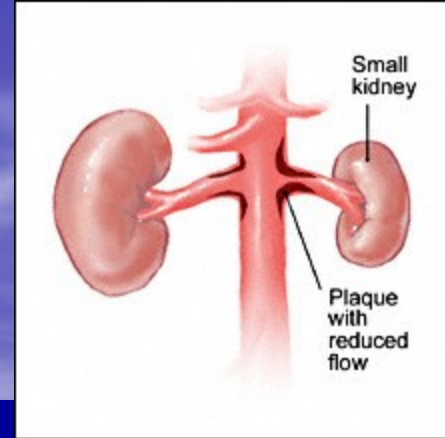
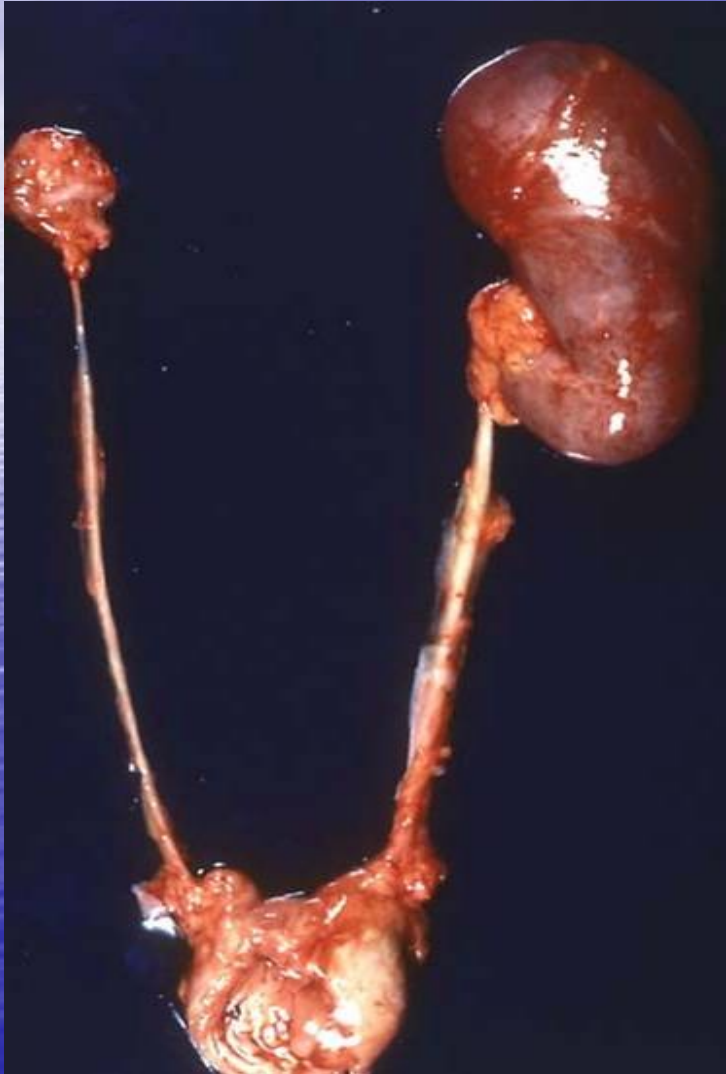
[***PCHLAR*** – *Polycyst. Choroba Ledvin Autosom. Recesiv. typu*]

- 1 : 30.000, pravděpodobnost přenosu na potomky
- 25 % dětí zdravých rodičů „nositelů“;
- **etiolo.:** mutace na 6. chromosomu, defekt vývoje ureterů (většina nefronů není napojena na sběrací kanálky)
- **Klinická manifestace:** bilat. zvětšené ledviny, hypertenze, zvýšená glomerulární filtrace. Při 50-70% postižení se děti dožívají cca 15 let. Některé děti umírají krátce po narození na plicní selhání.
- **Prenatální dg. v 9. týdnu** – RA, DNA markery.
- **Th.:** viz *PCHLAD*

Polycystická ledvina - PCHLAR



Hypoplasia renis



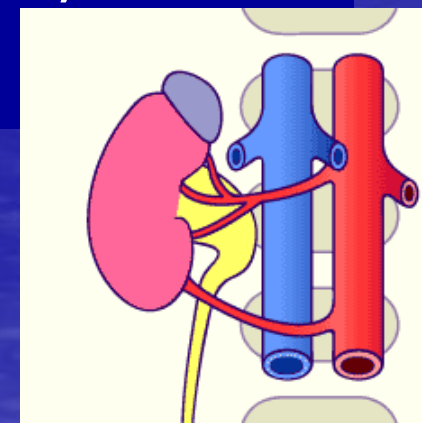
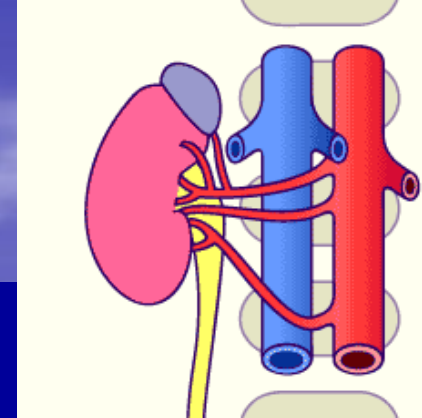
- nedostatečně vyvinutá ledvina –s menším počtem histologicky normálních a funkčních nefronů
- obvykle unilaterálně
- kompenzatorní hypertrofie druhé ledviny

Wilmsův tumor (nephroblastom)

- nejčastější typ nádorového onemocnění u dětí do ± 5 let, vzácný v dospělosti
– 90% úspěšnost léčby i při větším rozsevu (metastázy)
- familiární výskyt – Tu z buněk nefrogenního blastému
- etiologie: defektní gen na 11.chromosomu
- dg.: rodiče zjistí Tu pohmatem přes břišní stěnu!!!, bolest břicha, teplota, nechutenství, váhový úbytek, (krev v moči)

Anomálie vaskularizace ledviny

- V průběhu ascensus renis - akcesorní arterie z a. iliaca a aorty (*mezi arteriemi nejsou kolaterály!* – při obstrukci \Rightarrow infarkty ledvinného parenchymu)
- Zmnožené vény (propojeny kolaterálami) odvádějí krev do v. cava inf.
- Výskyt: akcesorní arterie – 25 %, vény - 12,5 %



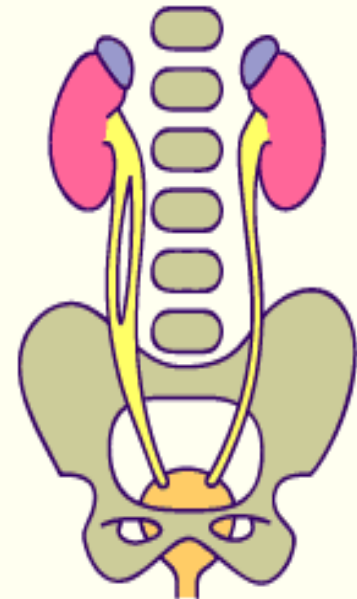
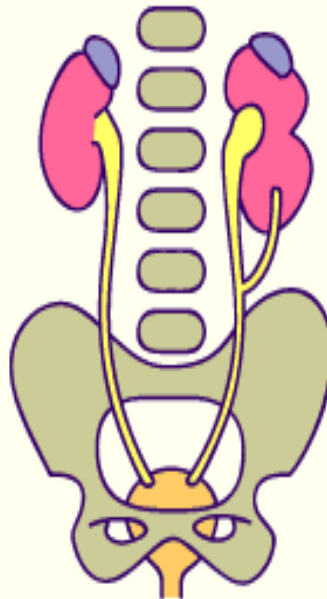
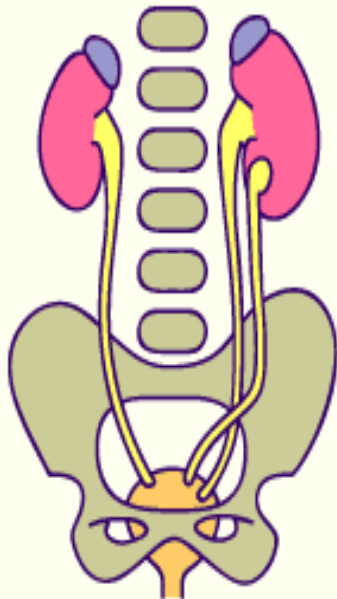
Renkulizace ledviny

projev nedonošenosti nebo zpomaleného vývoje, funkce ledviny je normální



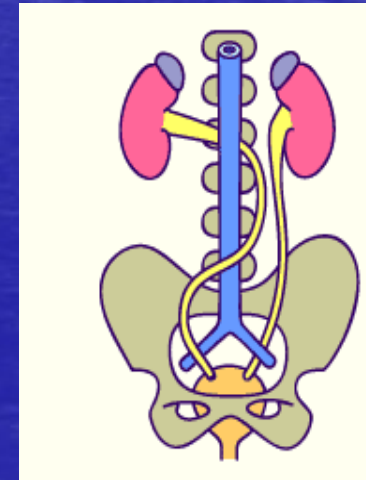
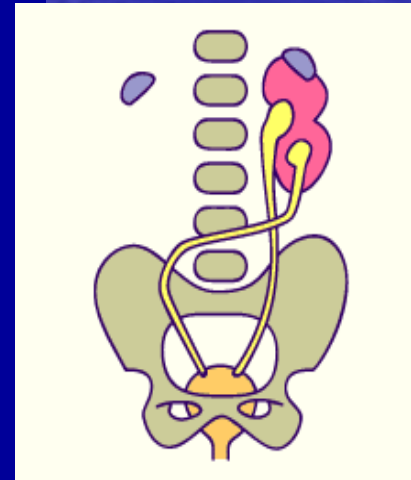
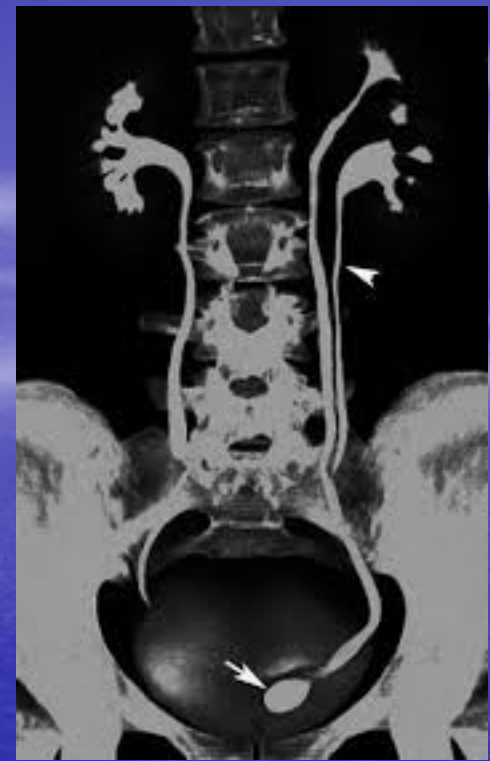
2. vvv pánvičky a ureteru

- **Ureter duplex, ureter fissus (+ pelvis duplex, ren duplex)**
- unilat. nebo bilat., parciálně nebo kompletně
- etiologie: větvení nebo založení akcesorního pupene



Ektopické vady ureteru

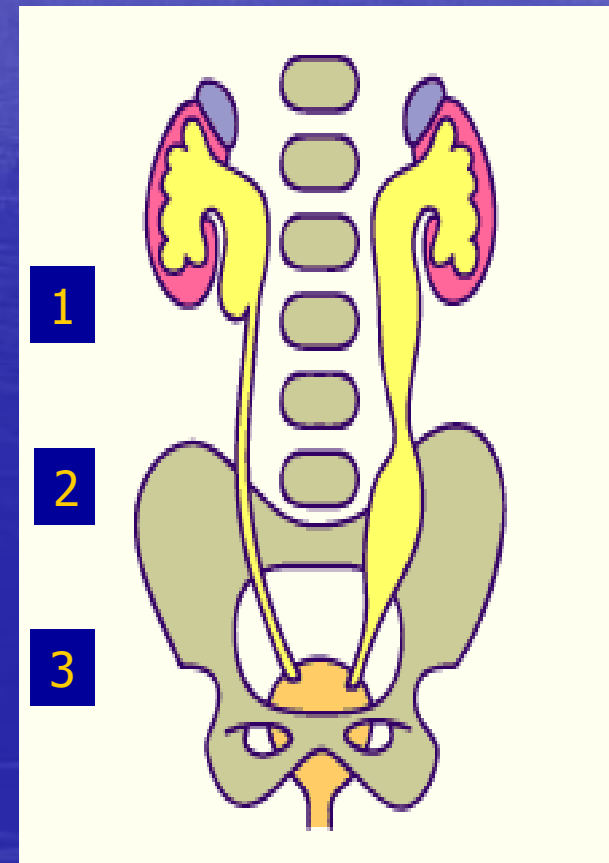
- **ektopie orificium ureteris** – vyústění ureteru do močové trubice, do dělohy nebo pochvy, (*vzácně do ductus deferens*)
- **ektopický průběh ureteru** – zkřížená ektopie, „retrokavální“ ureter – nebezpečí komprese! a ureterocele + hydronephrosis



Vrozené stenózy, obstrukce, atrézie

v místech fyziol. zúžení ureteru:

1. pelviuretrální přechod,
 2. křížení vasa iliaca,
 3. v pars intramuralis – ureterovezikální spojení.
- Etiol. ???
 - Důsl.: megaureter, hydronephrosis, glomerulonephritis




3. vvv močového měchýře

- **Exstrofie močového měchýře** 1 : 30.000
(2-3 ♂ : 1♀)
- není vytvořena přední stěna břišní ani stěna močového měchýře, jeho zadní stěna je otevřena
(+ epispadie a rozštěp symfýzy (diastasis))

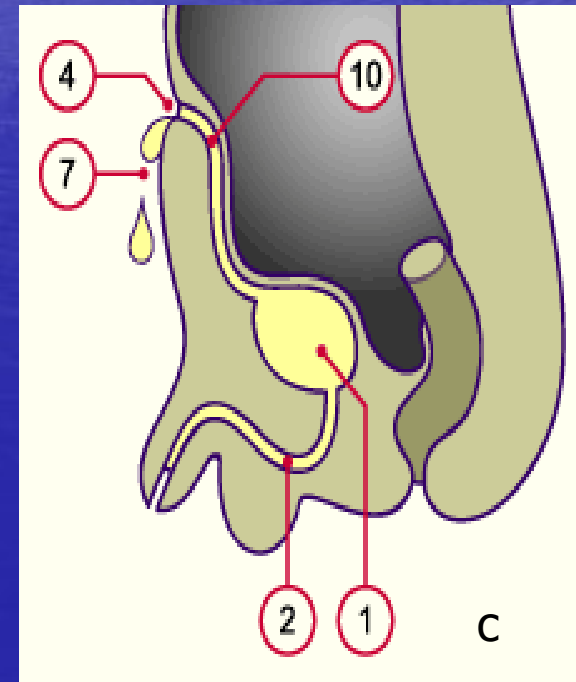
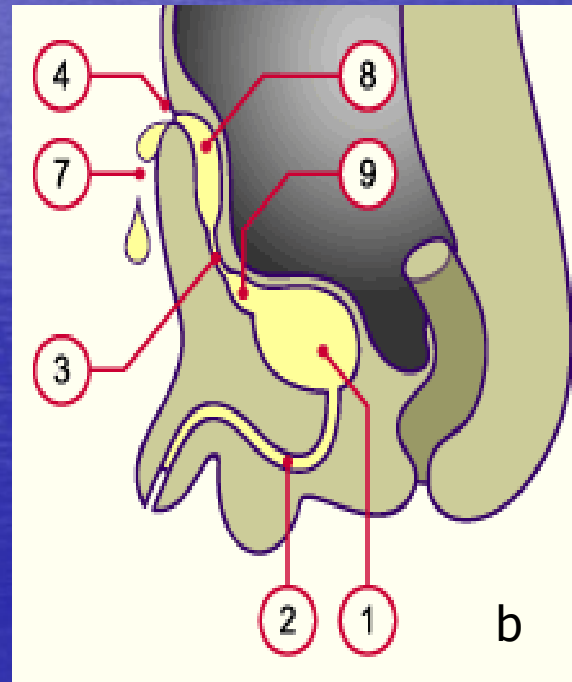
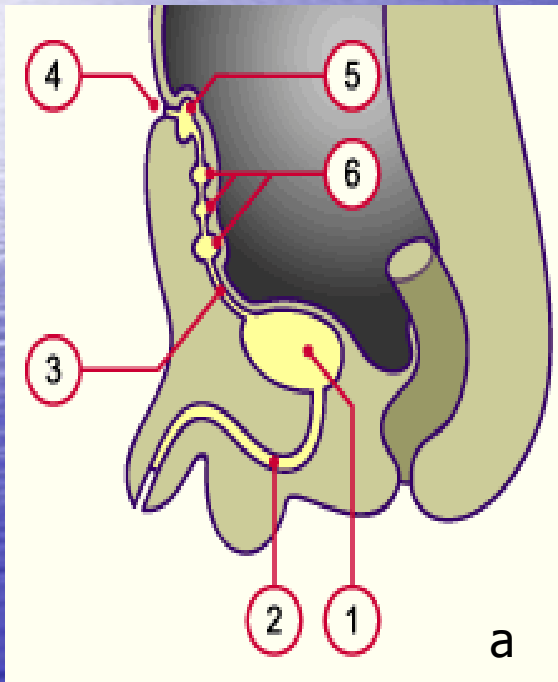


Exstrofie

- etiol.:  porucha migrace mezenchymu mezi ektoderm břišní stěny a kloaku ve 4.t. a tím porucha vývoje přední stěny kloaky.
- Th.: rekonstrukce břišní stěny a stěny m.m. (24 - 48 h po narození), epispadie (kolem 2.roku).

porucha obliterace ductus allantoideus –

- urachální cysty a sinus (a, b)
- urachus patens = urachální píštěl (c)



4. vvv močové trubice

- **Rozštěpy uretry:**

Hypospadiie 1:400
nedokonalý srůst
plicae genitales

Epispadie 1:30 000
+ defekt vývoje
přední stěny břišní a
exstrofie m.m.

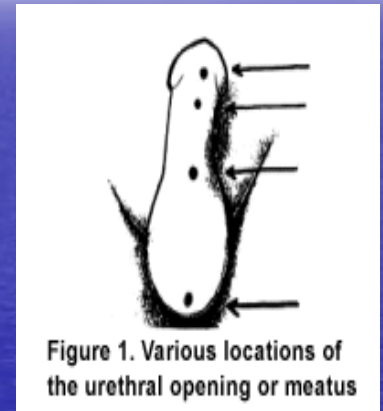
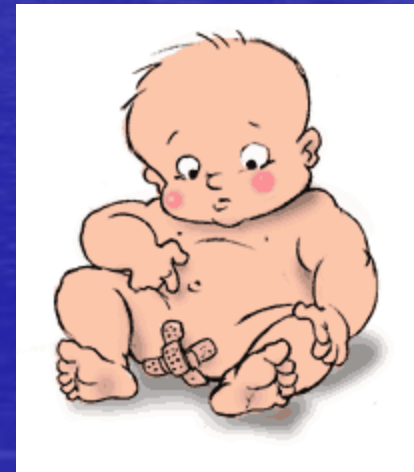


Figure 1. Various locations of the urethral opening or meatus



Nefrologická terminologie

Hypoplasia – *hypo* (ř.) - pod, *plassein* (ř.) - tvořit
hypoplasia renis – malá ledvina s menším počtem nefronů, které jsou ale histologicky normální; obvyklá je kompenzatorní hypertrofie druhé ledviny

Reflux – *refluxus* – *refluere* (l.) - téci zpět
zpětný (retrográdní) tok moči

Hydronephrosis – *hydōr* (ř.) - voda, *nefros* (ř.)
hromadění (městnání) moči a rozšíření stěny dutého systému ledviny v důsledku zúžení močových cest