

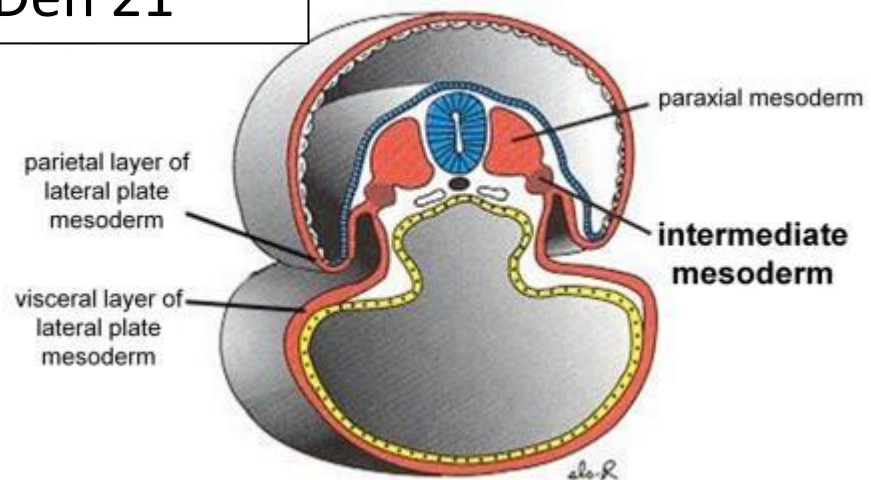
# Vývoj urogenitálního systému a VVV močového systému

Jana Dumková

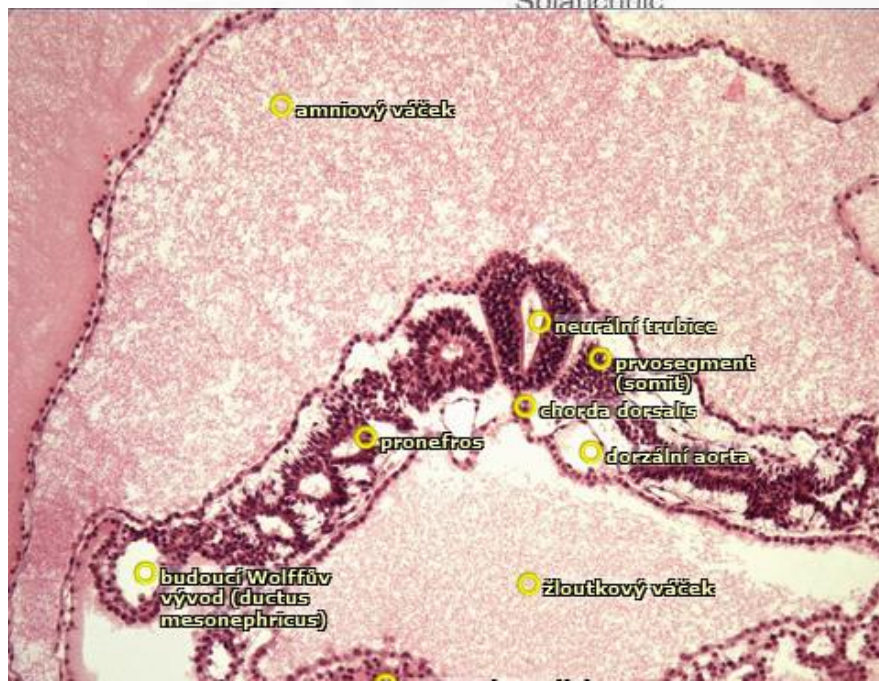
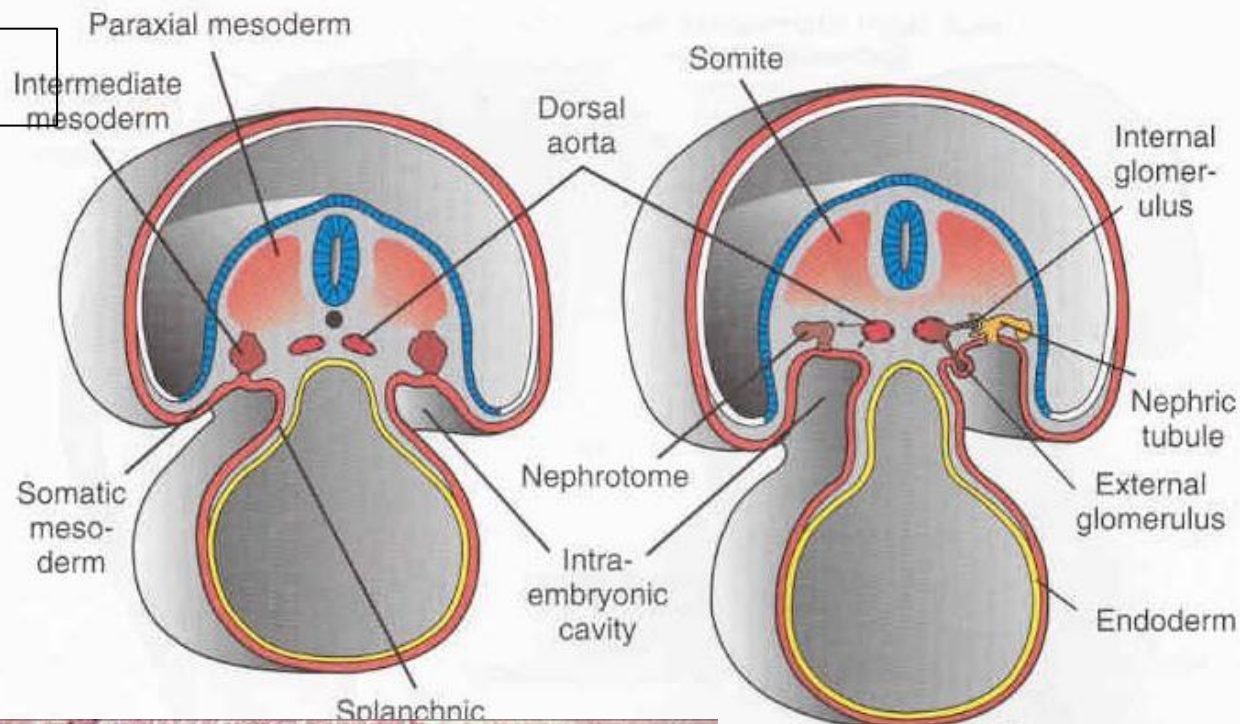
Brno, 1. 11. 2018

# Vývoj urogenitálního systému

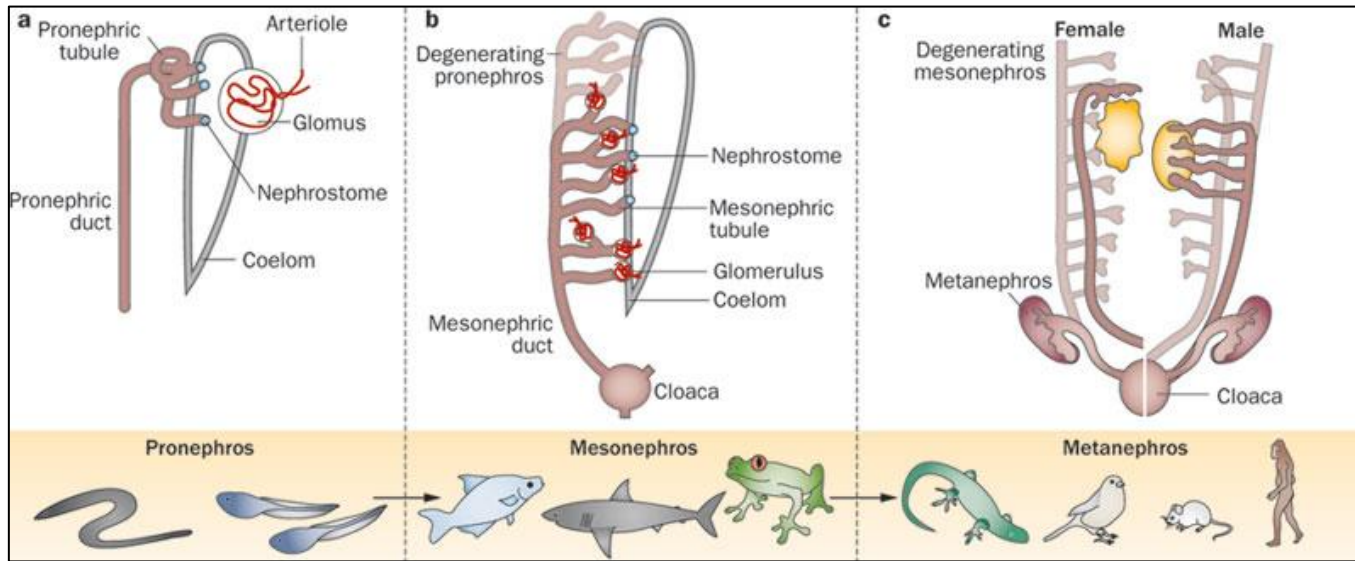
Den 21



Den 22

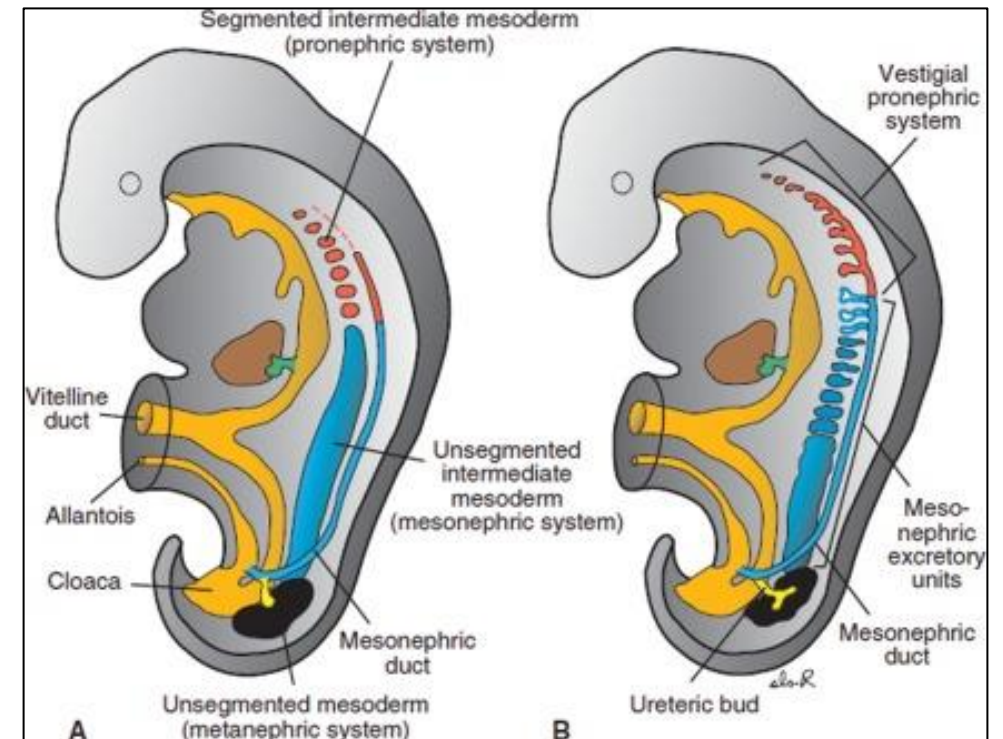


# Vývoj urogenitálního systému - pronefros



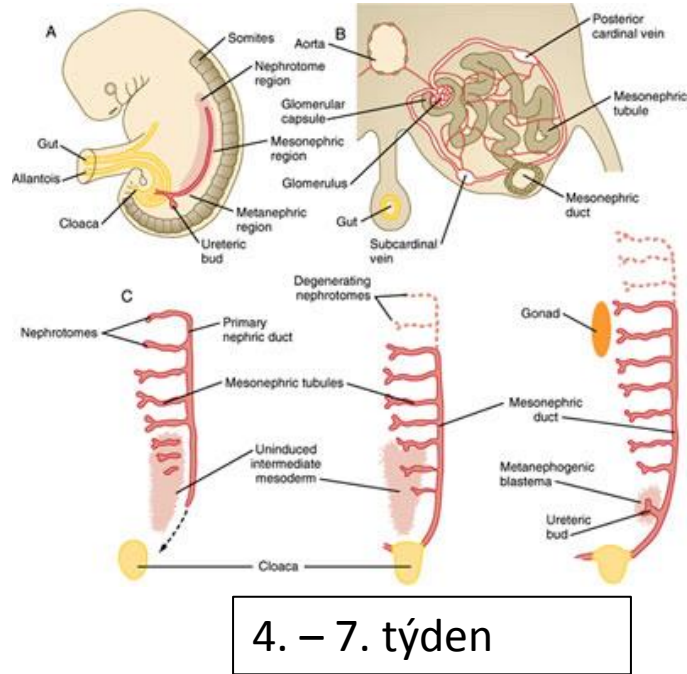
Pro C5-Th1  
Mes C6-L3  
Met L3-L5

opakování fylogenetického vývoje ledviny v kraniokaudálním směru

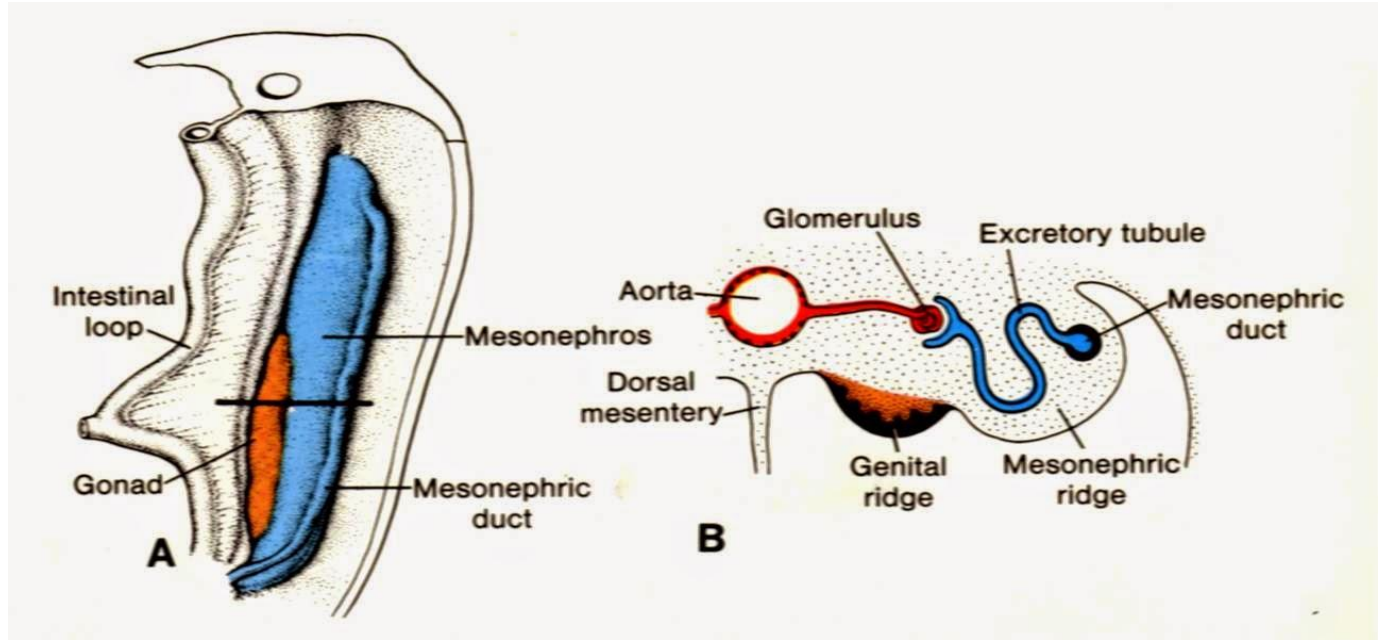




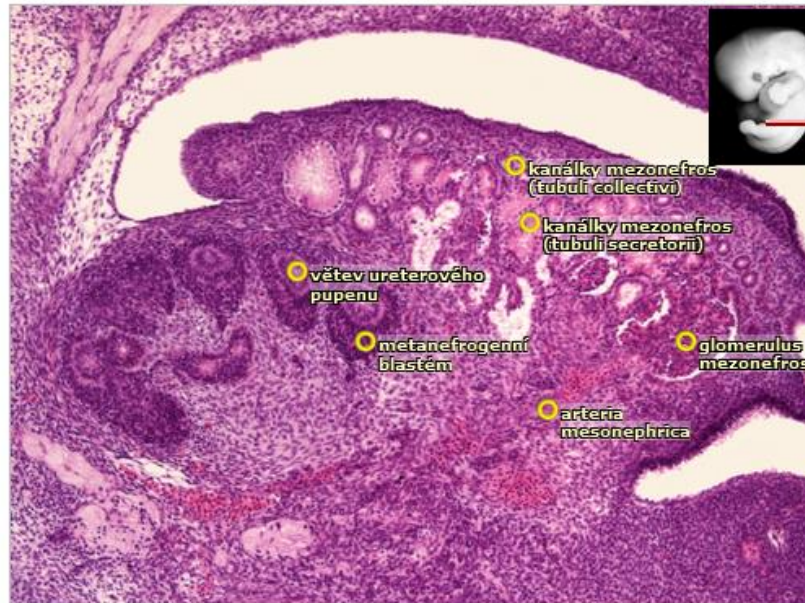
# Mesonephros



4. – 7. týden



6-1 Zárodek člověka (7. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100x

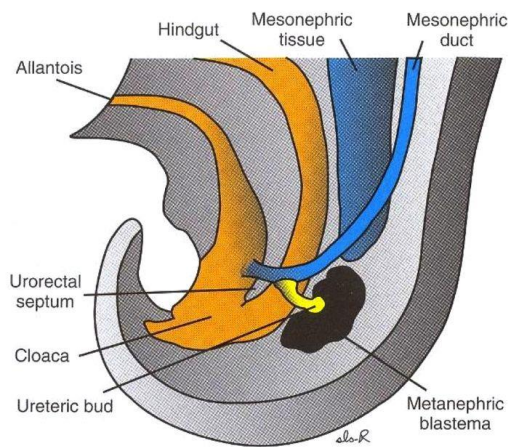


36-40 mesonefrických kanálků  
1 ductus mesonephricus,  
doroste a ústí do kloaky!!

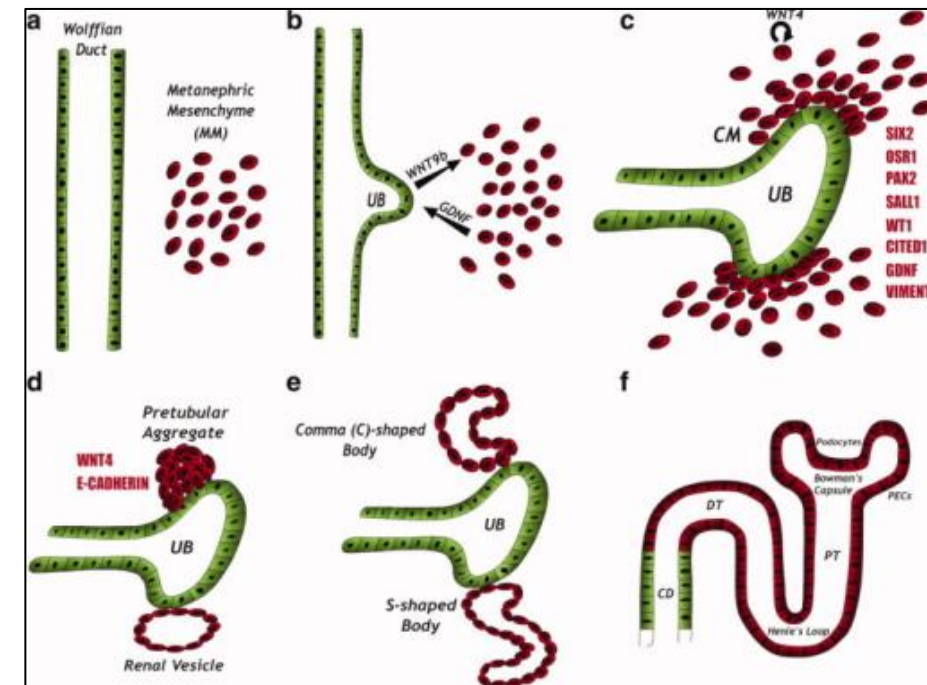
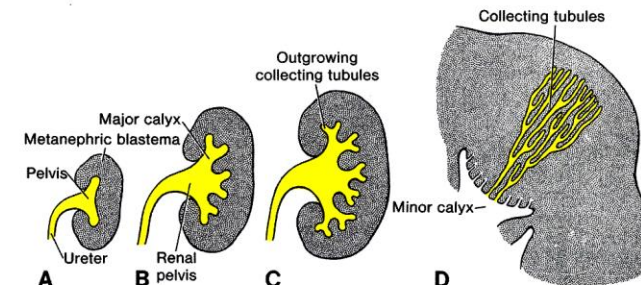
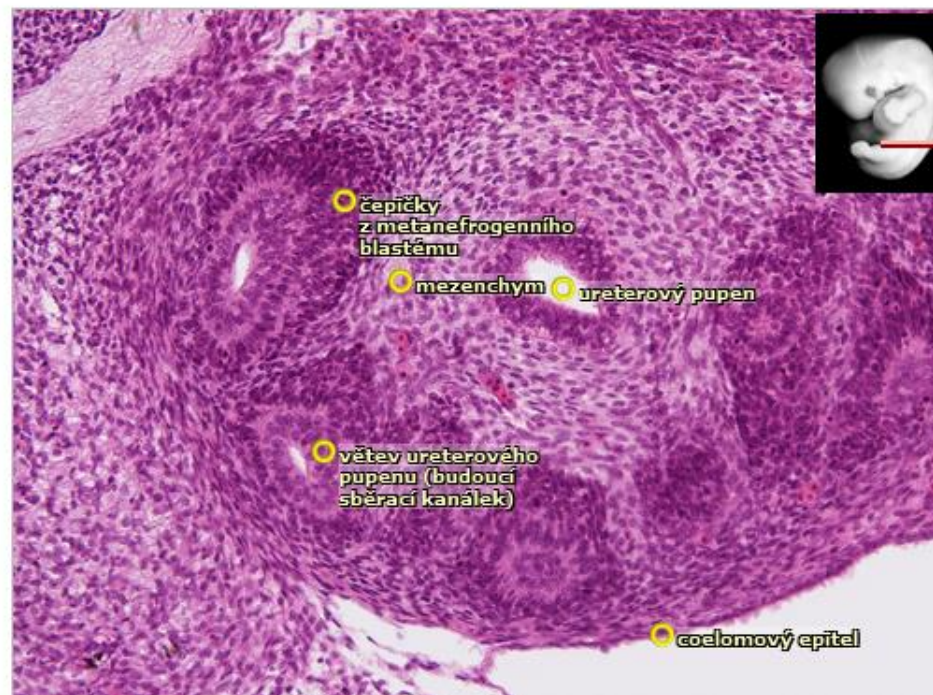


# Metanephros (od 5. týdne)

2 základní zdroje – ureterový pupen  
- metanefrogenní blastém



6-2 Zárodek člověka (7. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 200x



vzájemné (reciproké) interakce

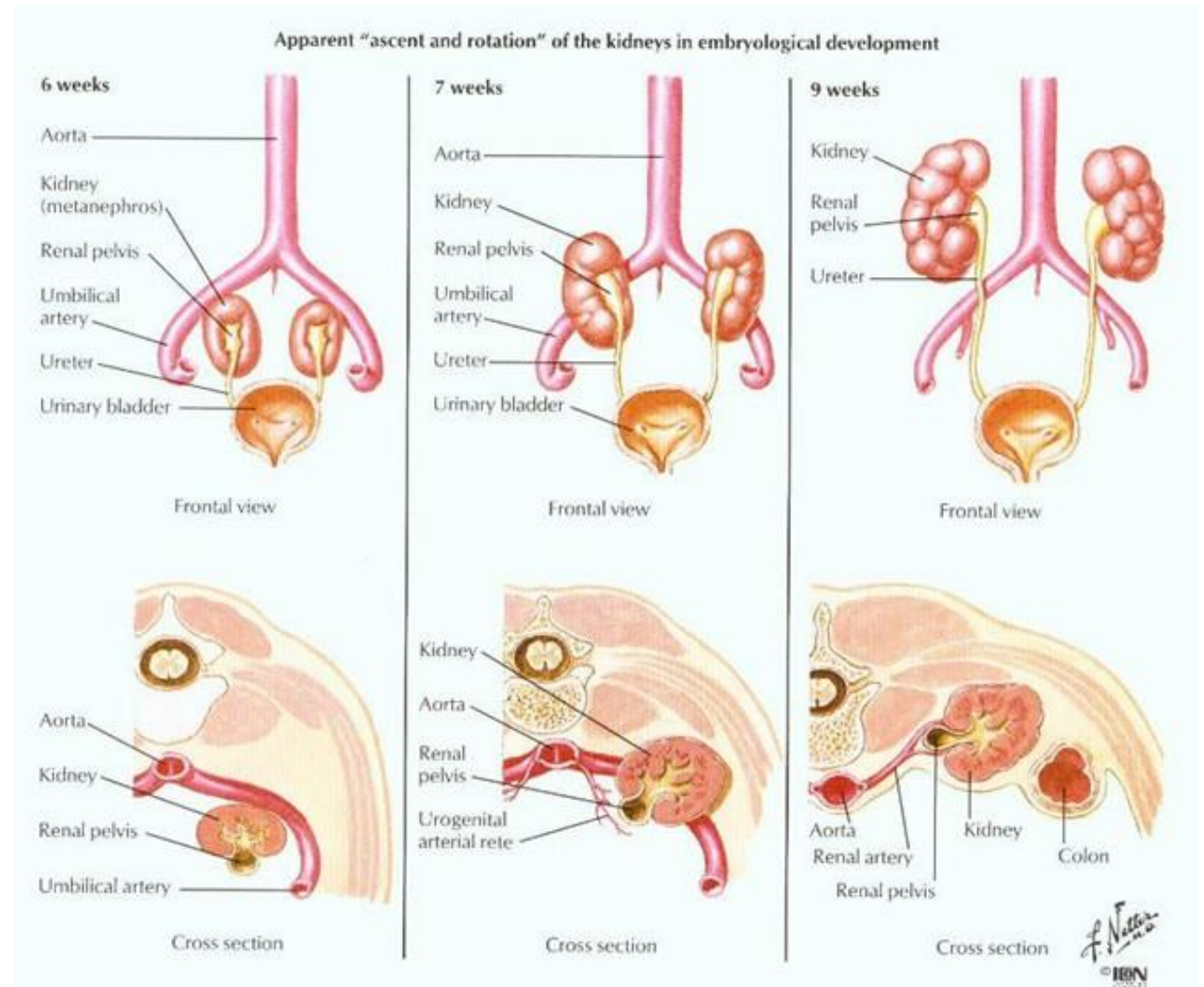


# Metanephros

6-5 Zárodek člověka (8. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100x



produkce moči od 9.-10. týdne



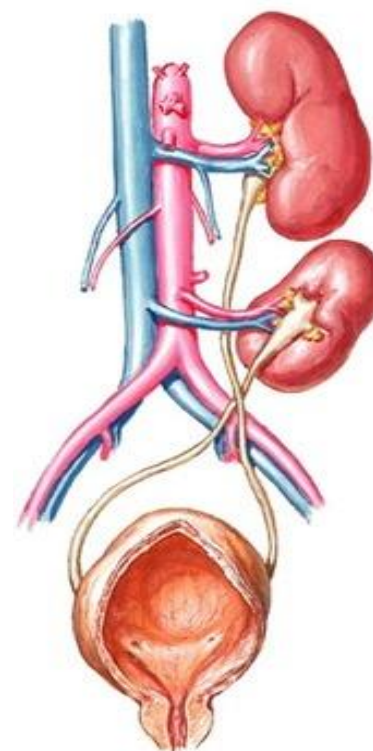
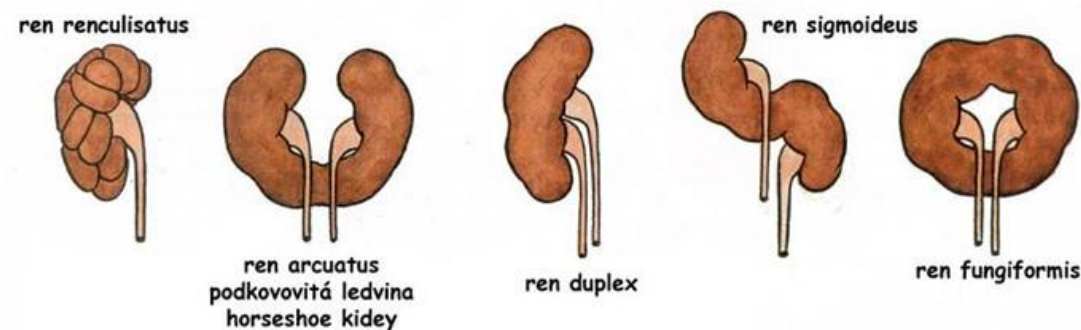
6. t

7. t

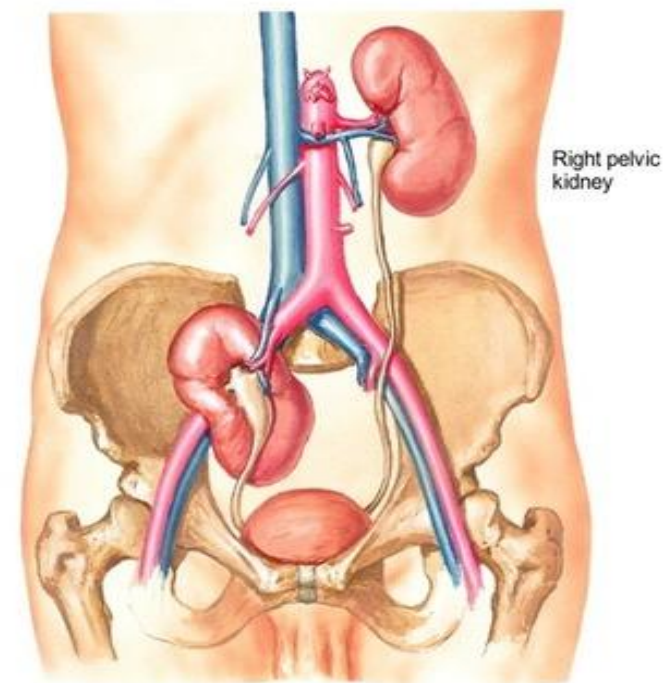
9. t

# VVV ledviny

- Anomálie počtu
  - **Bilaterální/Unilaterální renální ageneze**
  - Nadpočetná ledvina
- Anomálie tvaru a velikosti
  - Ren arcuatus
  - Ren sigmoideus
  - Ren fungiformis
  - Renkulizace
  - Hypoplazie ledviny (malá)
  - **Dysplazie (anomálie parenchymu) ledviny (PCK)**
- Anomálie polohy
  - Ektopická ledvina (např. v oblasti pánve),
    - častější je tzv. zkřížená ektopie
  - Malrotace
- Cévní anomálie
  - stenóza a. renalis
  - akcesorní arterie z a. iliaca a aorty
  - akcesorní vény

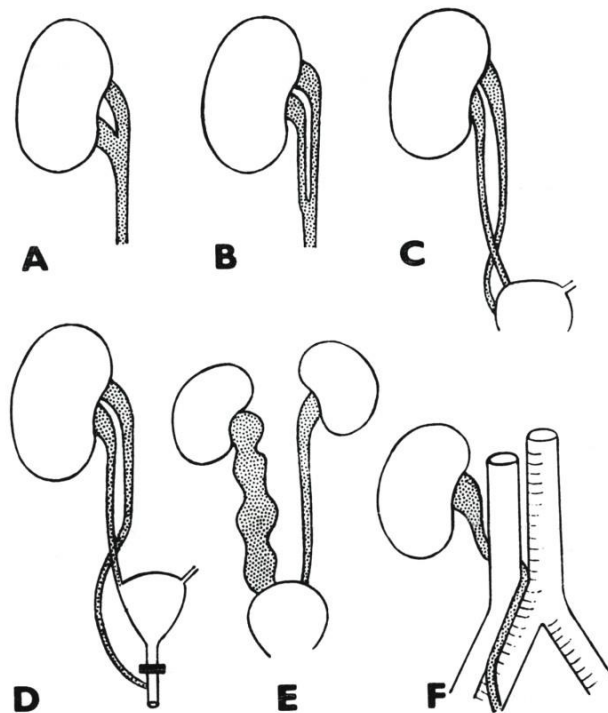


Crossed ectopia of the right kidney



Right pelvic kidney

# VVV pánvičky a močovodu

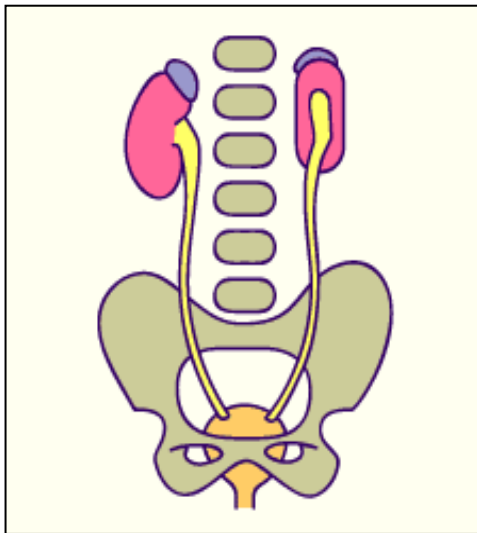


- Pelvis duplex
- Ureter fissus
- Ureter duplex
- Ectopia ostii ureteris (do močové trubice, pochvy..)
- Megaloureter
- Retrokavální průběh ureteru (*kompresa*)



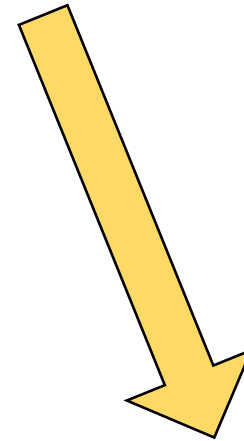
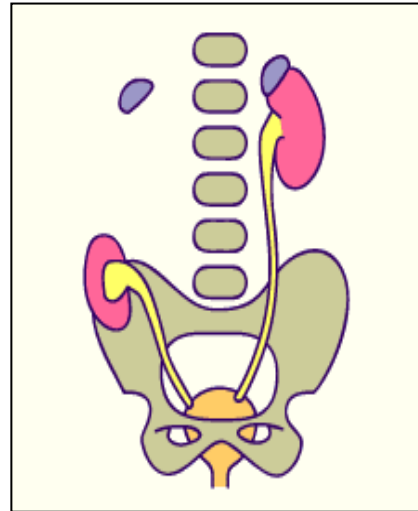
# Anomálie tvaru a velikosti, polohy ledviny nebo pánvičky a močovodů

malrotace



hilus ledviny – ventrálně  
(embryonální pozice)

ektopie



- **městnání moče – hydronefróza**
- **vezikouretrální reflux**
- **druhotné záněty**

# Několik pojmů...

- **Ageneze** - nepřítomnost orgánu, úplná nepřítomnost základu orgánu u embrya (primordia)

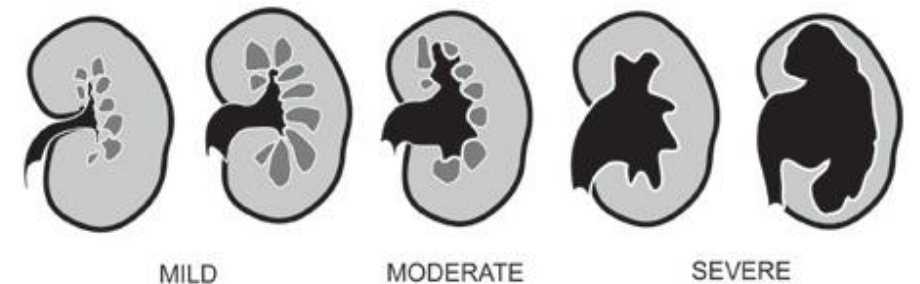
*plassein (ř.) - tvořit*

- **Aplazie** - nepřítomnost orgánu s přetrváváním primordia, nebo rudimentu, který se nikdy kompletně nevyvinul
- **Hypoplazie** - redukováná velikost při neúplném vývoji všech částí orgánu
- **Dysplazie** - abnormální uspořádání buněk v tkáni



# VVV ledviny

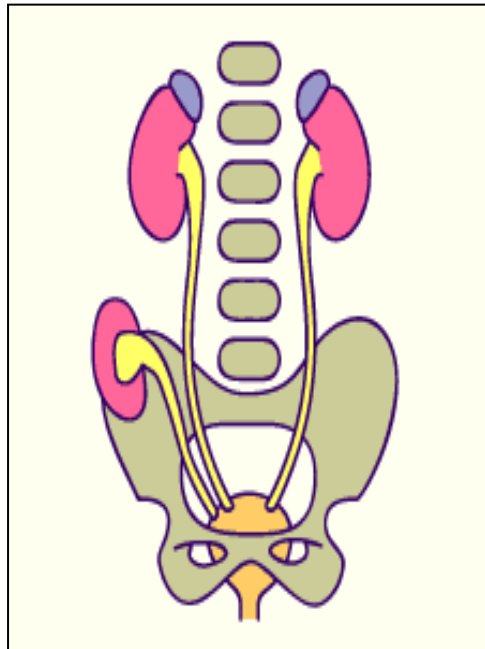
- Ektopie ledviny x ren migrans
- Cystická onemocnění ledvin
  - Solitární nebo mnohočetné cysty
  - Polycystické ledviny – dědičná
- Hydronefróza
  - Vrozená
  - Získaná (urolitiáza)



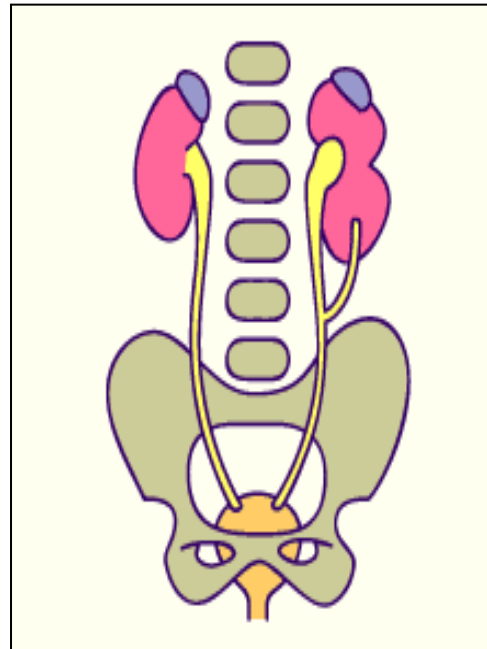
# Nadpočetné ledviny

## Ren duplex

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



*ren duplex et ureter duplex*

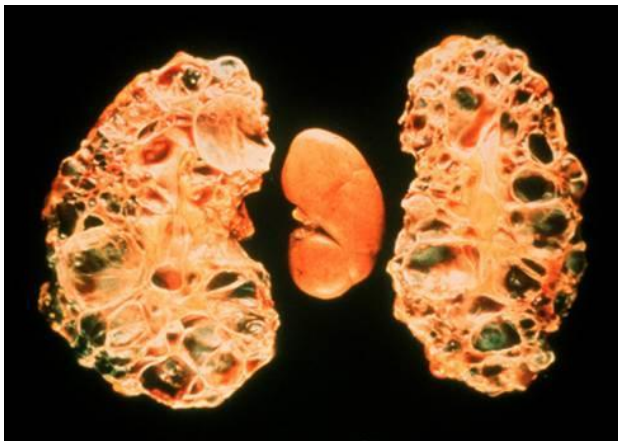


*ureter fissus*



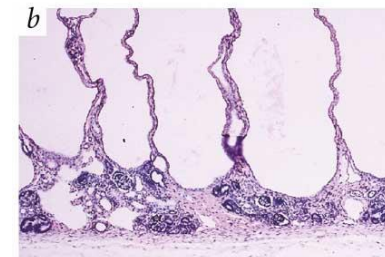
# *PCHLAD – Polycyst. Choroba Ledvin AD x PCHLAR – Polycyst. Choroba Ledvin AR*

- manifestuje se v dospělosti (po 30. r); 1 : 500 - 1000, 50% pravděpodobnost přenosu na potomky;
- etiol.: mutace na 4. a 16. chromosomu – nedostatečná tvorba polycystinu 1 a 2 (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), cysty i v jiných orgánech (játra, pankreas, slezina), aneurysmata



Cysty 1 – 4  
cm Ø

- 1 : 30.000, pravděpodobnost přenosu na potomky  
- 25 % dětí zdravých rodičů „nositelů“;
- etiol.: mutace na 6. chromosomu, defekt tvorby fibrocystinu („polyductin“, většina nefronů není napojena na sběrací kanálky)
- klinická manifestace: bolesti v břiše, hematurie, hypertenze, infekce, chronické selhávání ledvin + onemocnění jater
- prenatální dg. v 9. týdnu – RA, DNA markery



Cysty 1 – 3 mm  
Ø

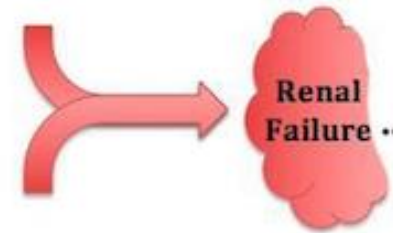
*PCHLAD – Polycyst. Choroba Ledvin AD x PCHLAR – Polycyst. Choroba Ledvin AR*

## Polycystic Kidney Diseases

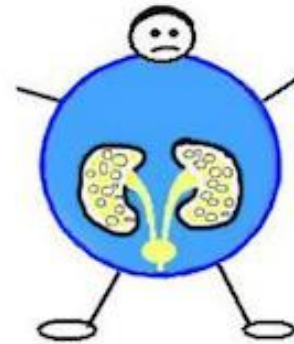
**InF**ants **AR**e **L**ittle  
*ibrocystin* *radiating cysts* *iver Cirrhosis / Failure*



[www.Baronerocks.com](http://www.Baronerocks.com)



**AD**ults **C**an **B**e **M**assive  
*imer (Polycystin 1 & 2)* *onnective tissue disorders* *erry Aneurysm* *itral Valve Prolapse*



← Like the **blueBERRY** girl on Willy Wonka



# Agensis renis

- **bilaterální** (1 : 8 000) – oligohydramnion, hypotrofický plod,



*deformace skeletu a hypoplazie plic, dechová tíseň, uremie*

Při bilaterální agenezi ledvin se 40 % dětí narodí mrtvých. Většina ostatních dětí, které se narodí živé, umírá do 24-48 hodin v důsledku plicní hypoplazie.

- **unilaterální** (1 : 1500, ♂ > ♀)
  - + 1 umbil. arterie v pupečníku,
  - + ageneze ipsilaterálního ureteru a renálních cév; kompenzatorní hyperplazie druhé ledviny
- **etiologie**: absence metanefros, ureterový pupen se nezaložil nebo nedorostl k metanefros

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

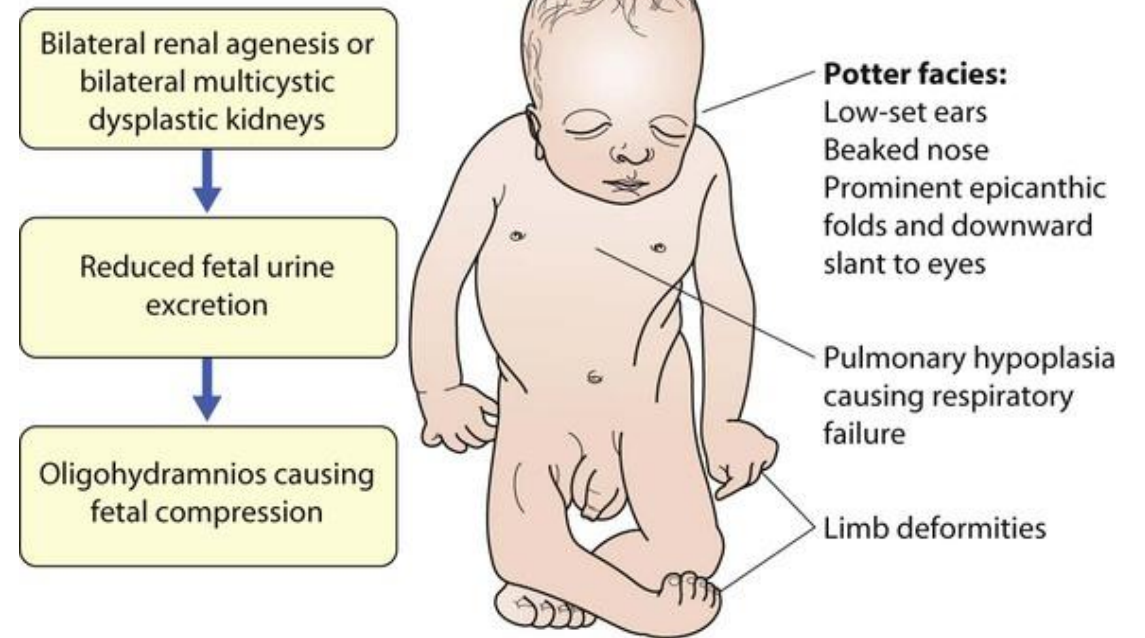
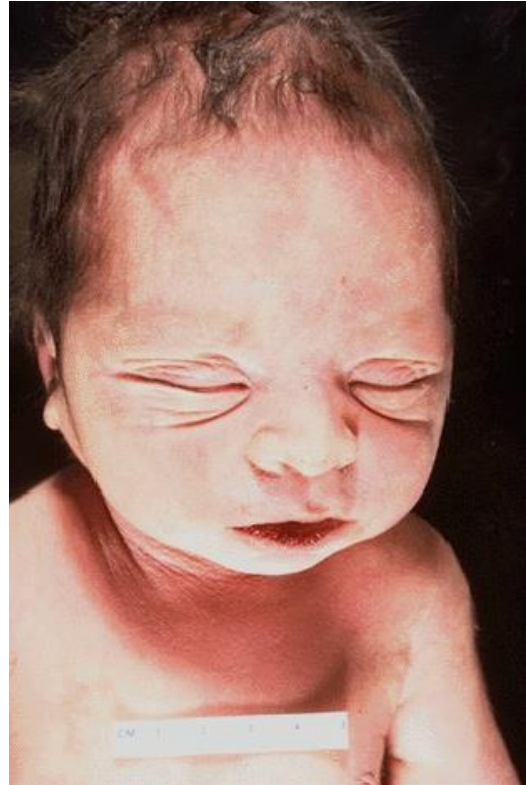
# Syndrom Potter – oligohydramnion: útlak plodu → kongenitální deformity

Facies Potter

- infraorbitální řasy
- široký plochý kořen nosu

Plicní hypoplazie

Deformity končetin



Edith Louise Potter (1901, Chicago – 1993, patoložka) – popsala 20 kasuistik  
**ageneze ledvin**



# Facies Potter



# Screening VVV



- Prenatální
  - Sono – trojfázový screening (morfologie, množství plodové vody...)
  - Kombinovaný screening
    - Biochemický screening - 10. - 11. tg (PAPP-A – a beta hCG)
    - SONO -12. tg
    - *Biochemický screening (triple test - hCG, AFP, E3) – 16.tg (10% falešně pozitivní)*
- Postnatální
  - SONO (kyčle+ledviny) – v 1. týdnu

# Základní vyšetřovací metody v urologii

## Zobrazovací metody

Anamnéza  
Fyzikální vyšetření  
Vyšetření krve (urea, kreatinin, kys. močová, proteiny...)  
Vyšetření moči

### SONO



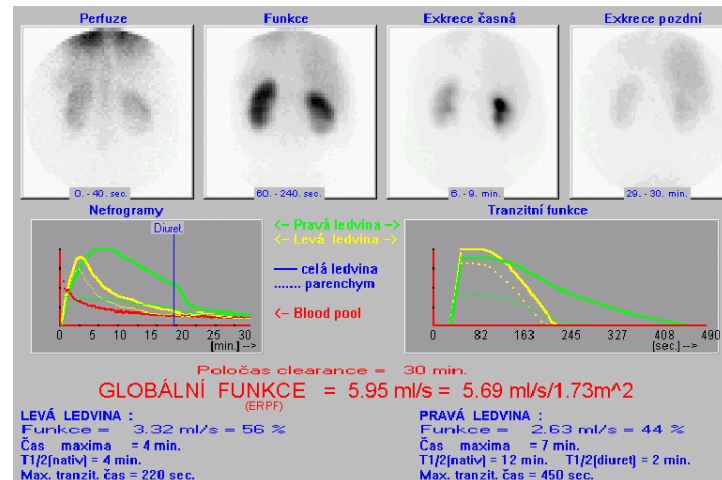
### IVU



dynamická scinti -  
radionuklidové vyšetření



CT, MR

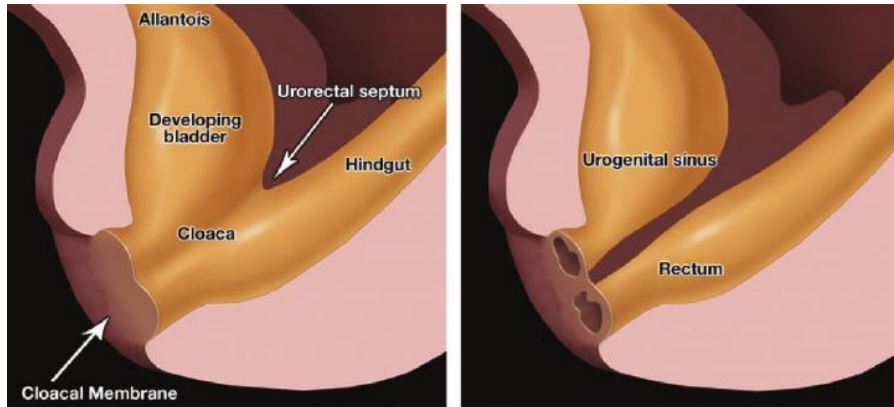


nakonec

Zátěžová vyšetření

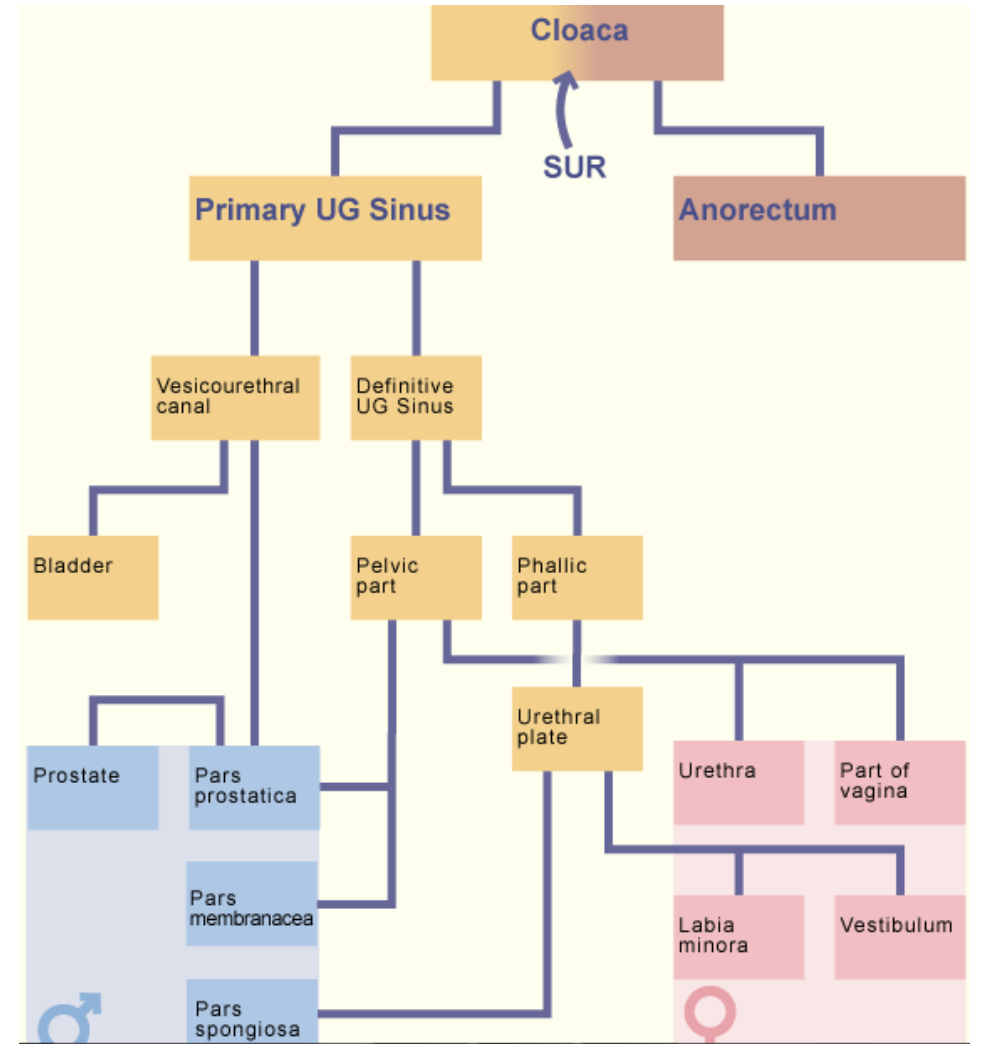


# Vývoj močového měchýře a urethry

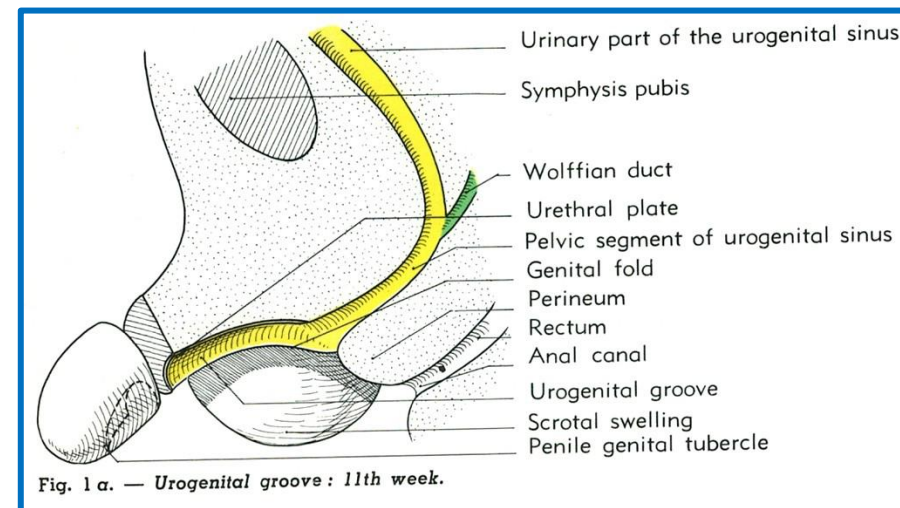
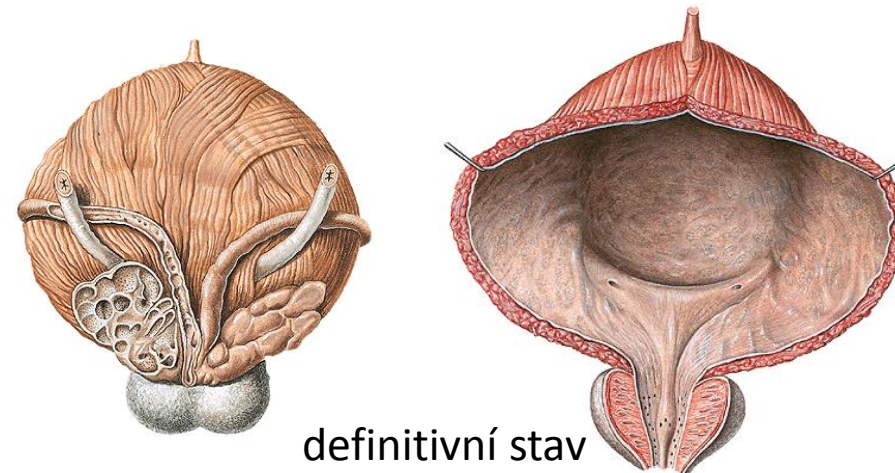
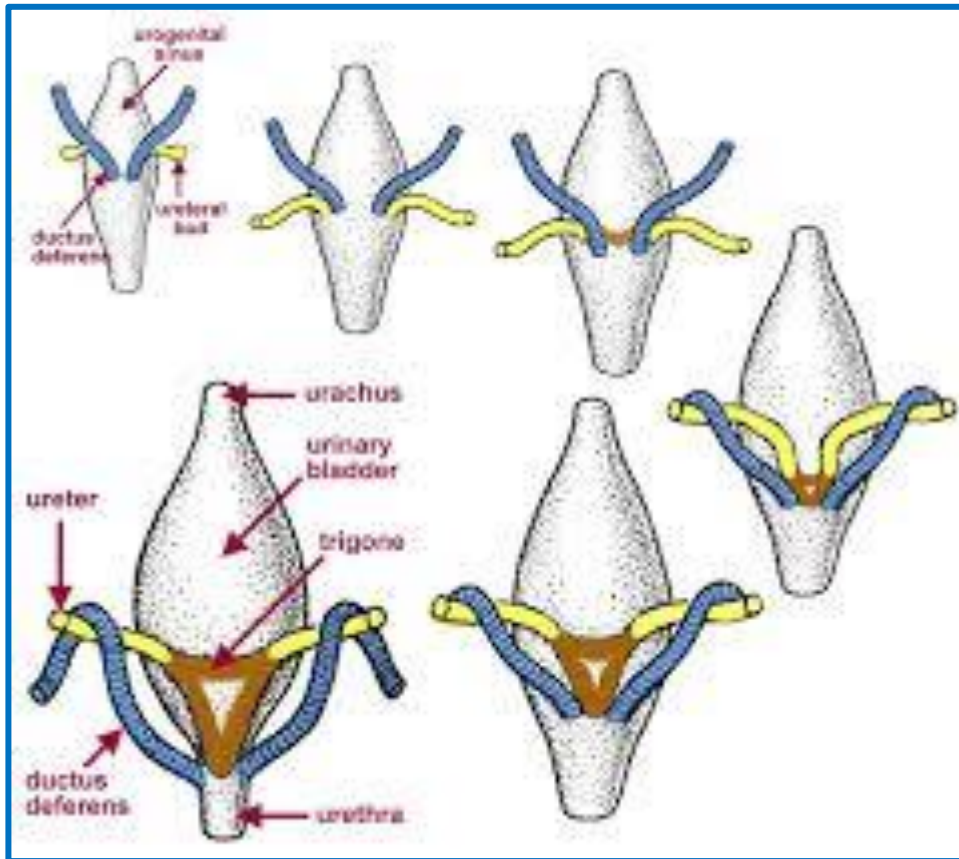


Mezi 4. a 6. týdnem **septum urorectale** rozdělí kloaku na **primární sinus urogenitalis** (ventrálně) a **rectum** (dorsálně).

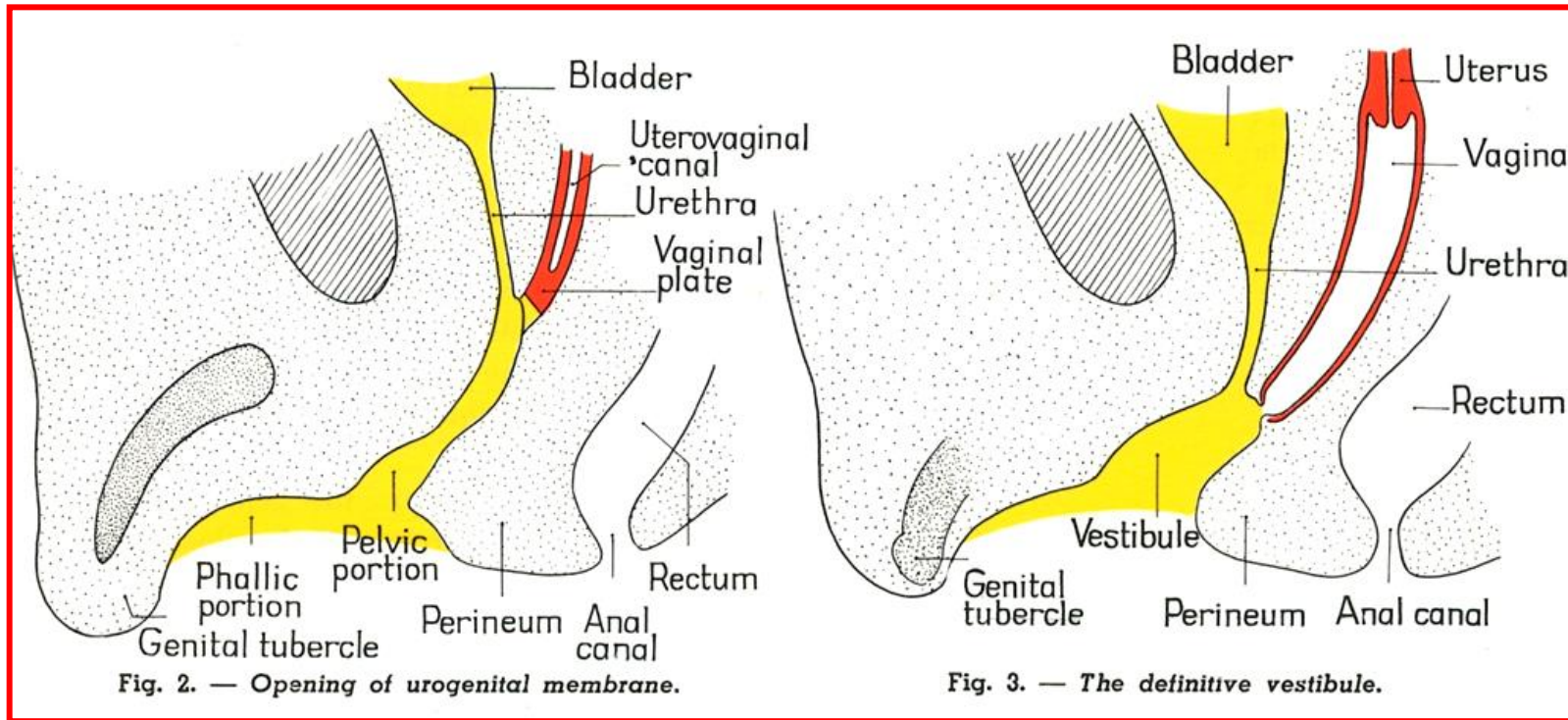
6-7 Zárodek člověka (8. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100×



# Vývoj močového měchýře a urethry (♂)



# Vývoj močového měchýře a urethry (♀)

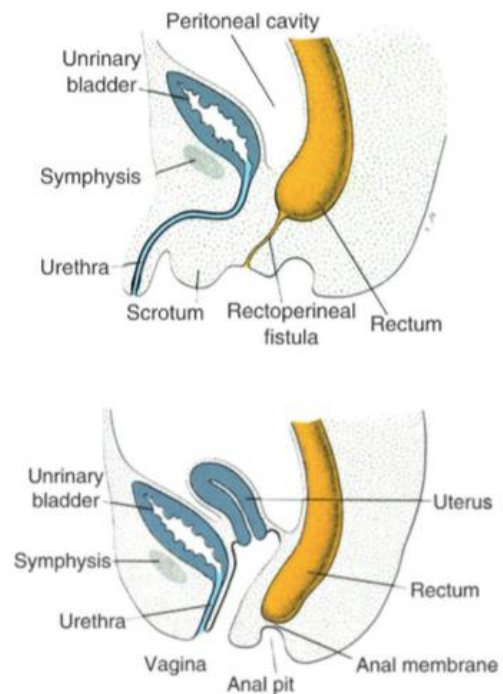




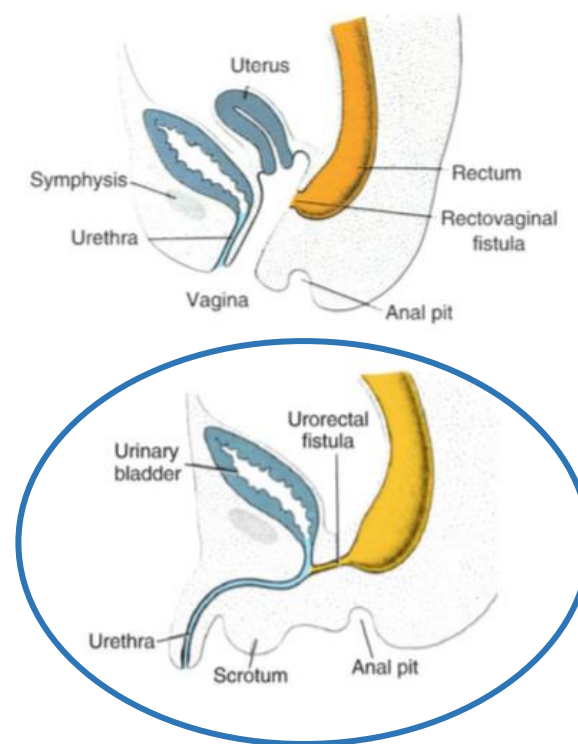
# Anomálie močového měchýře a urethry

## Clinical correlation: fistulas & atresias

- **Rectoperineal fistula**
- **Colorectoanal atresia (imperforate anus)**

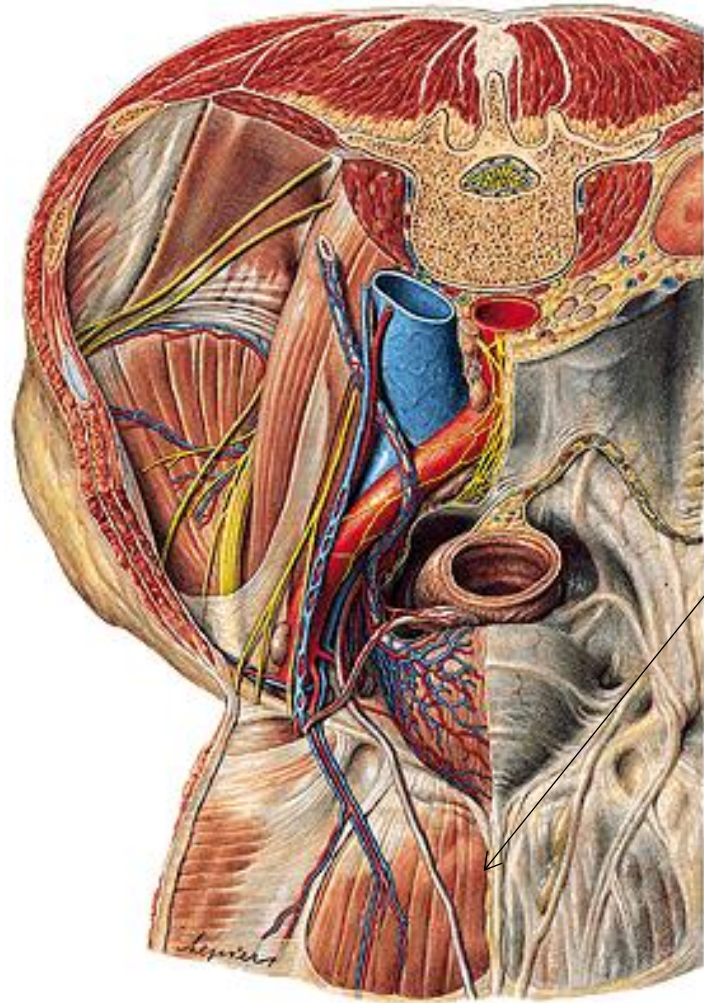


- **Colovaginal (rectovaginal) fistula ♀**
- **Colovesical (urorectal) fistula ♂**



# Anomálie močového měchýře a urethry

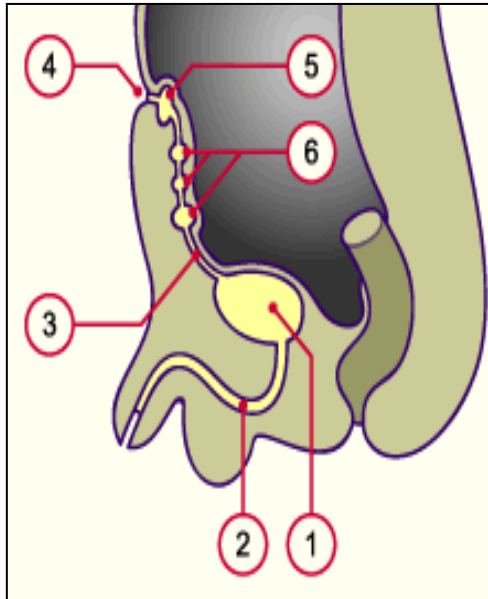
- Urachus (lig. umb. medianum)



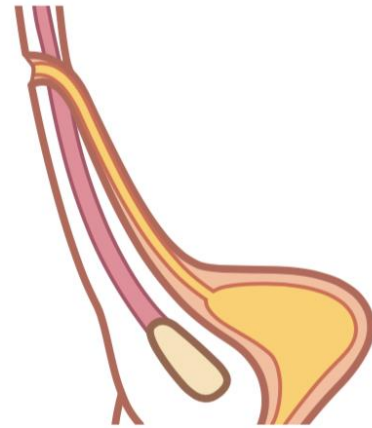
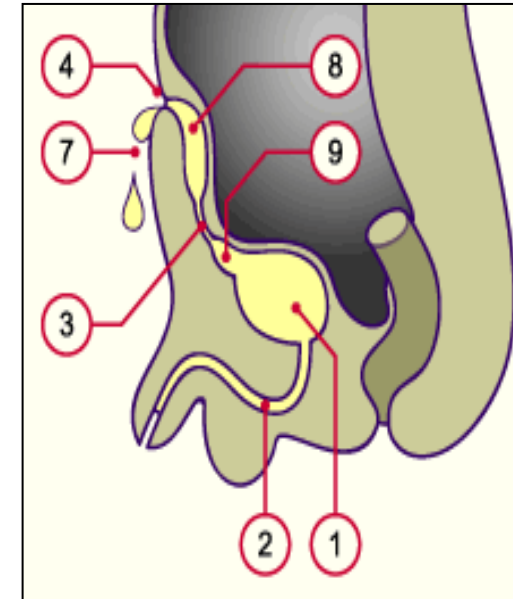
Porucha obliterace ductus allantoideus

VVV

cysta



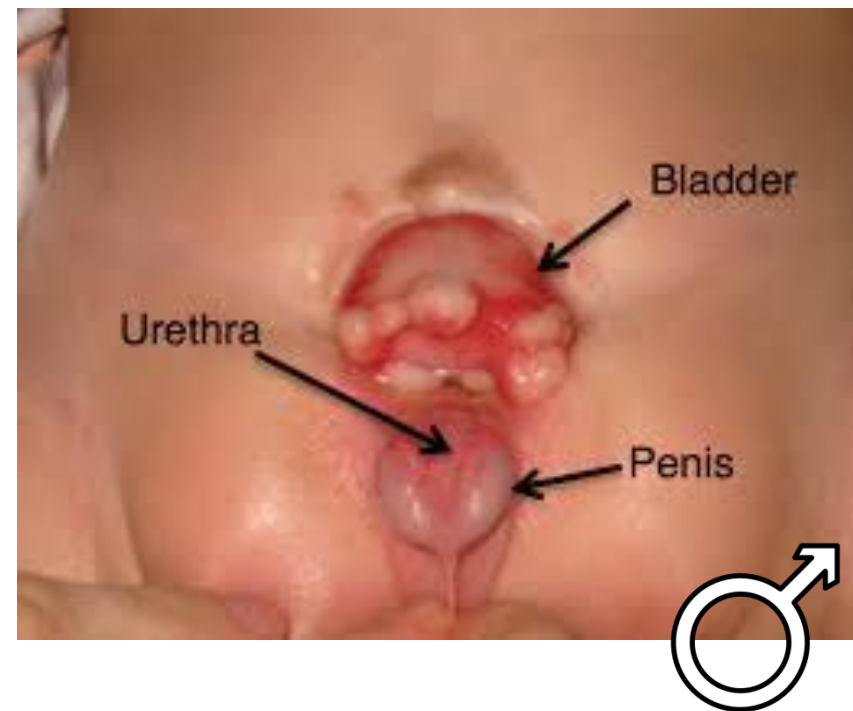
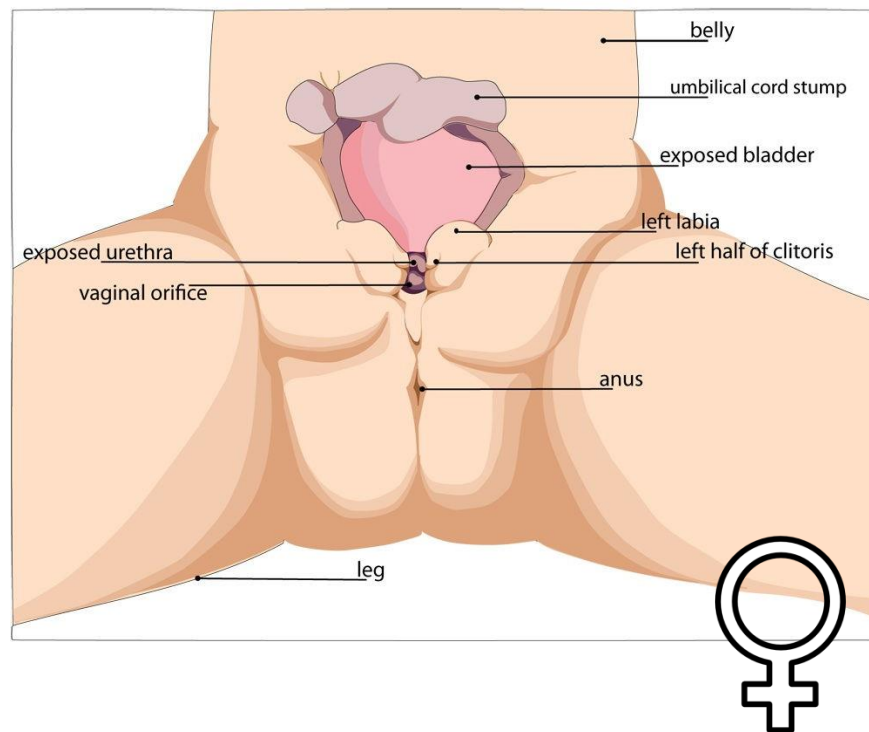
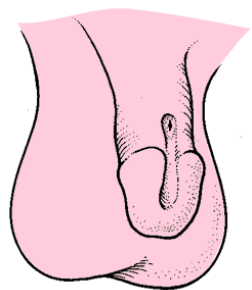
sinus



Patent urachus

# Anomálie močového měchýře a urethry

- *exstrophy-epispadia complex*



- není vytvořena přední stěna břišní ani stěna močového měchýře, jeho zadní stěna je otevřena

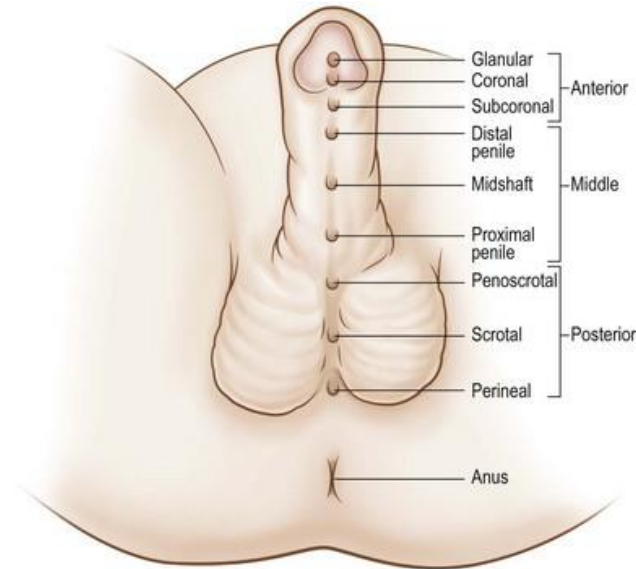
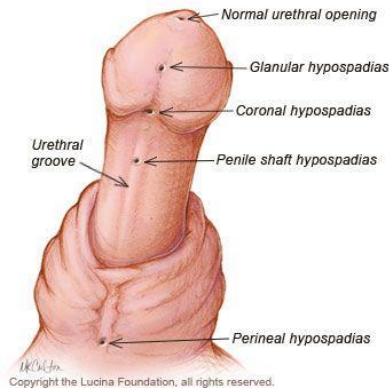
etiolo.: porucha migrace mezenchymu mezi ektoderm břišní stěny a kloaku ve 4.t. a tím porucha vývoje přední stěny kloaky.

th.: rekonstrukce břišní stěny a stěny m.m. (24 - 48 h po narození), epispadie (kolem 2.roku)



# Anomálie uretry a zevního genitálu

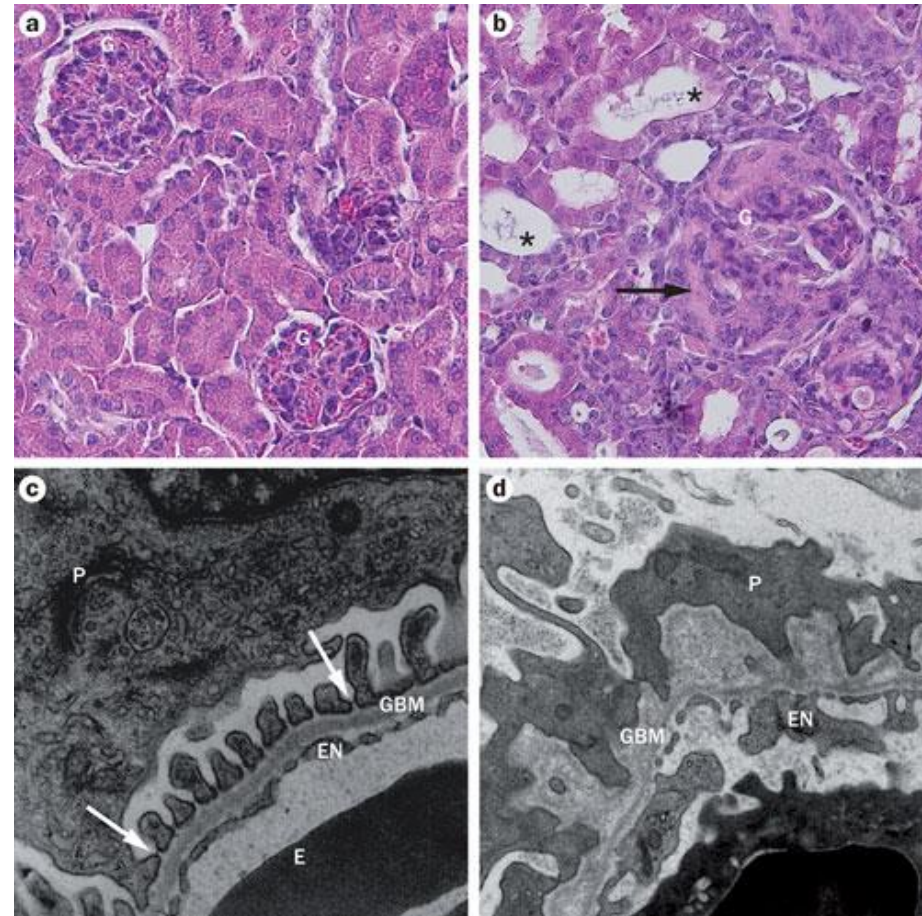
- Hypospadiie



- Stenózy a chlopně urethry
- Fimóza (zúžení předkožky)

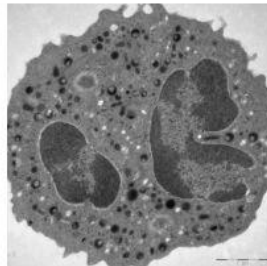
# Alportův syndrom (progresivní hereditární nefritida)

- 1 : 5 000, familiární výskyt, morfologické a funkční změny filtrační membrány
- Etiol.: porucha tvorby kolagenu IV – tenká bazální membrána glomerulu; patologický gen na X-chromozomu, (dědičnosti jako u hemofilie - bývají postiženi jedinci mužského pohlaví).
- Klin: hematurie, proteinurie - nefrotický syndrom, renální selhání mezi 15. a 30. rokem věku a příznaky ze strany smyslového ústrojí (porucha sluchu a zraku).
- Dg: RA, renální biopsie + histol. vyšetření vzorku v EM



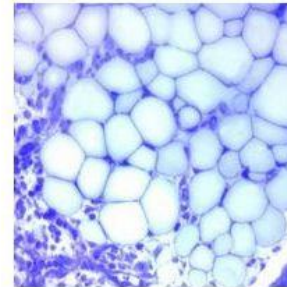
- Děkuji Vám za pozornost.
- <http://www.med.muni.cz/histology/>

Elektron-mikroskopický atlas tkání a orgánů



## Histologický atlas

*Doporučený studijní materiál*



Interaktivní embryologický atlas

