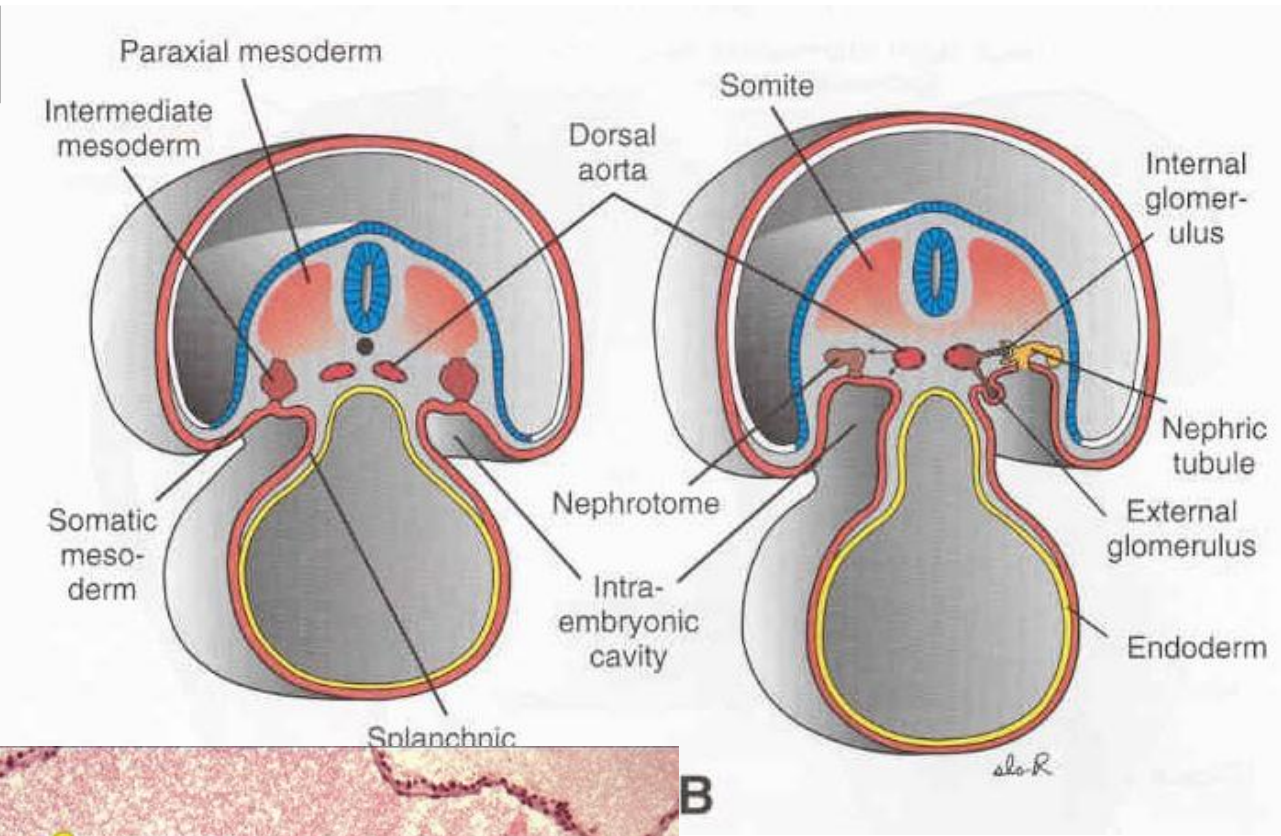


Vývoj urogenitálního systému a VVV močového systému

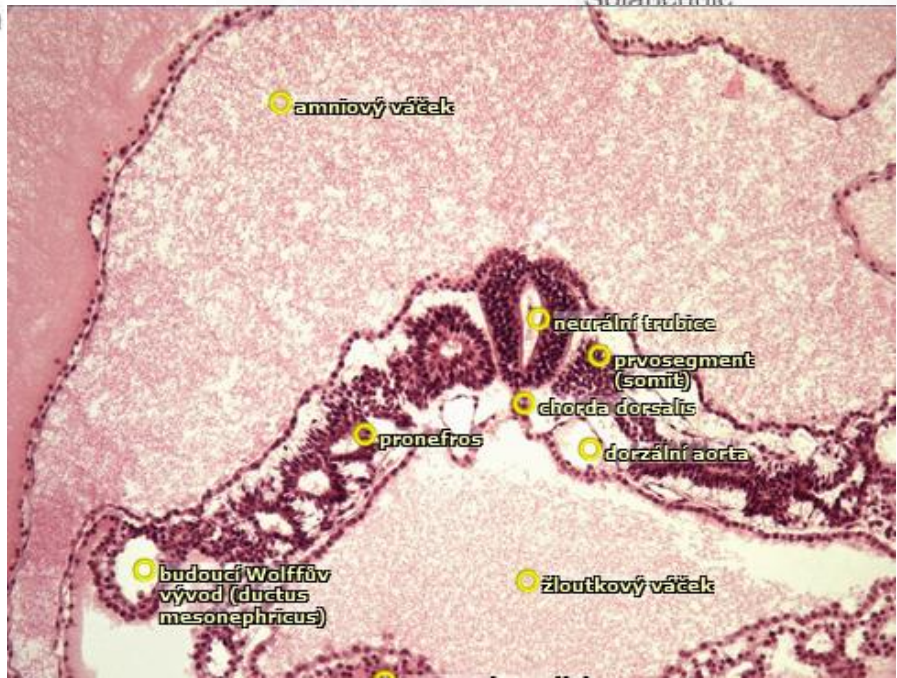
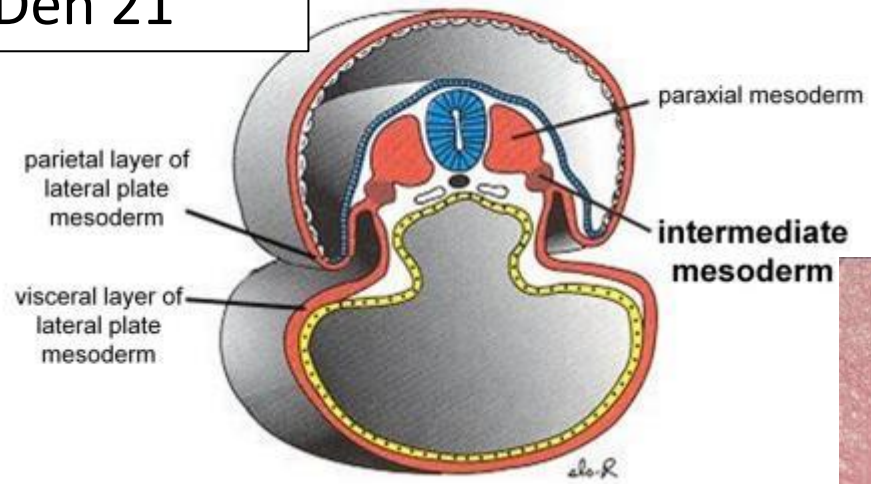
Jana Dumková

Brno, 2020

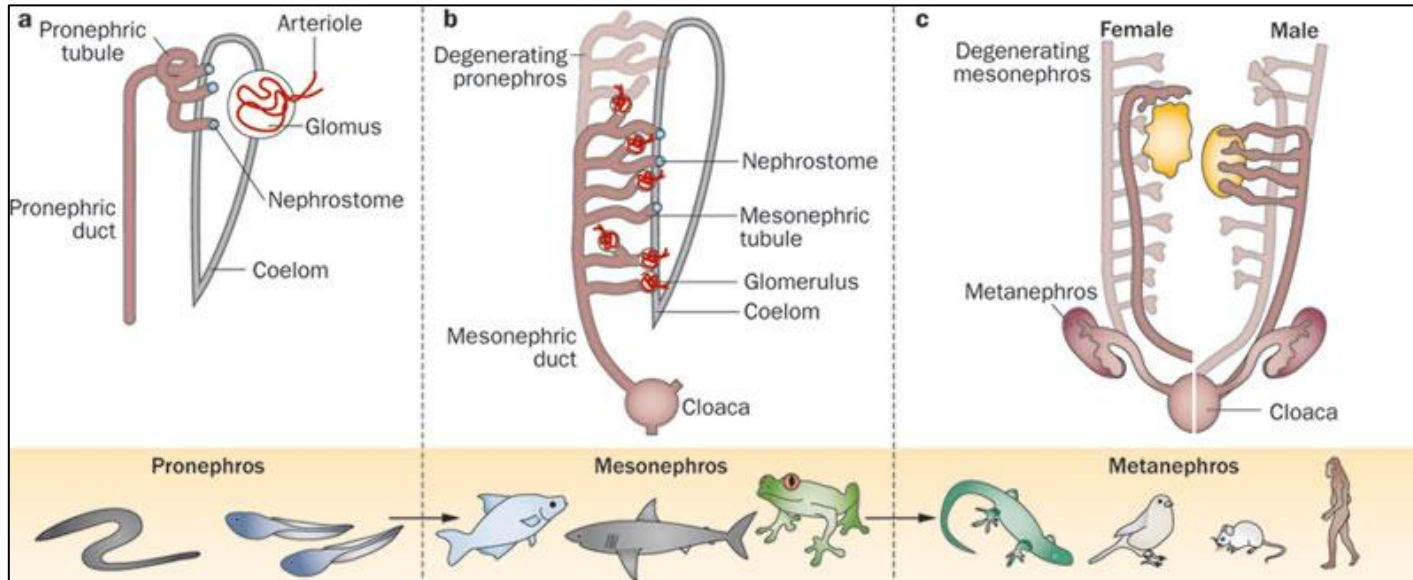
Den 22



Den 21



Vývoj urogenitálního systému - Pronefros

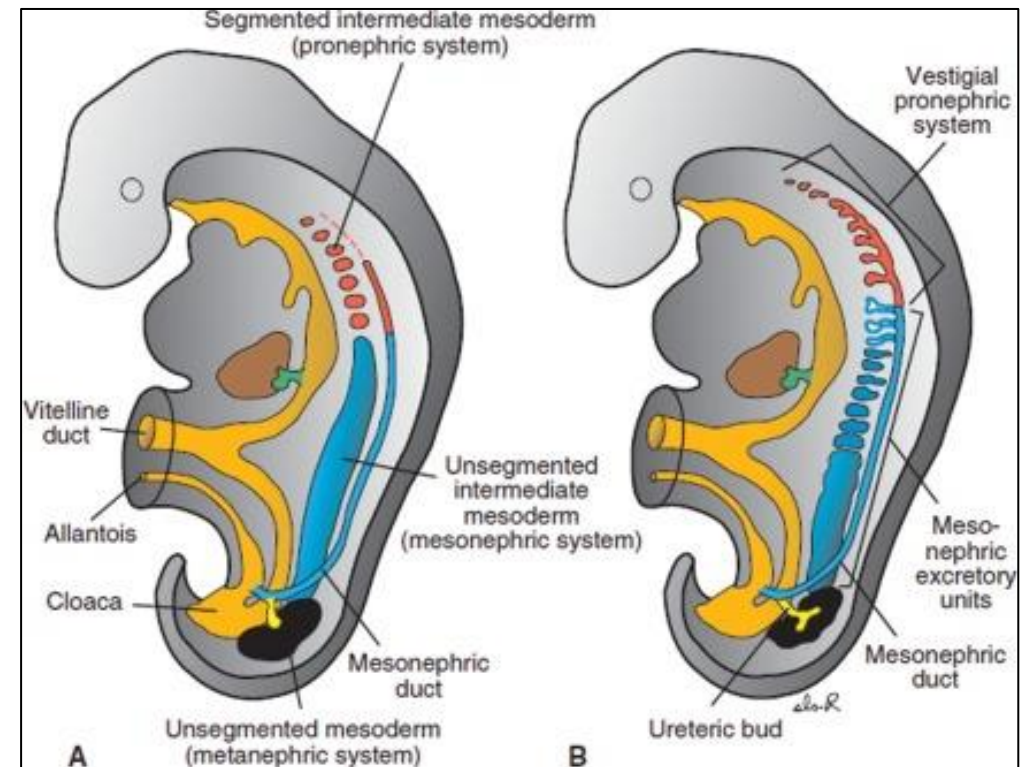


opakování fylogenetického vývoje ledviny v kraniokaudálním směru

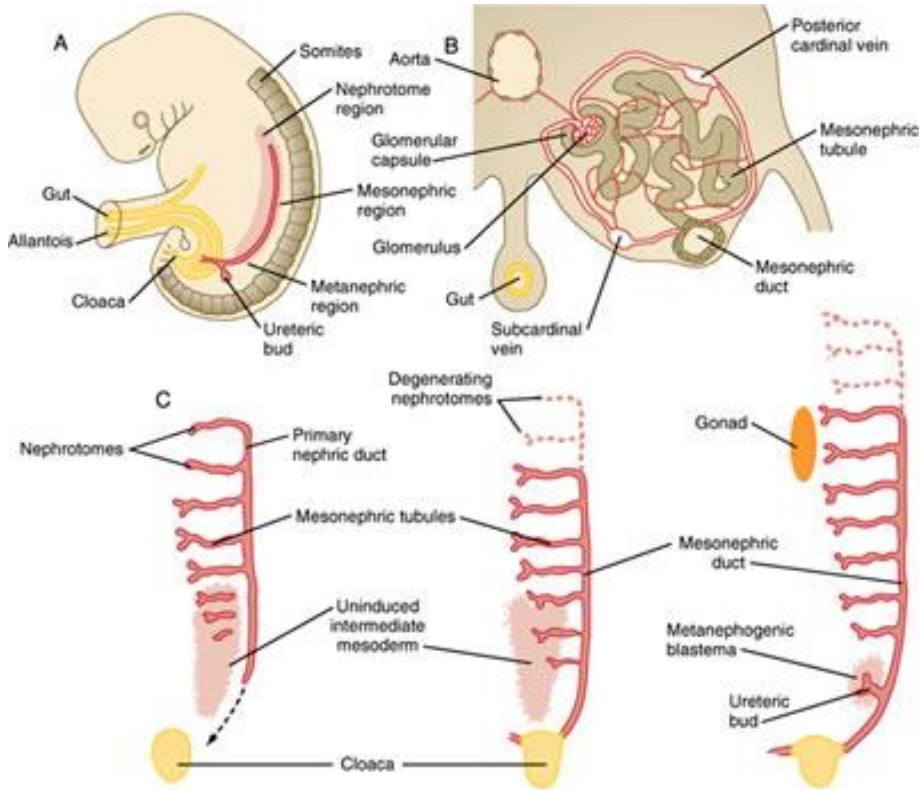
Pro C5-Th1

Mes C6-L3

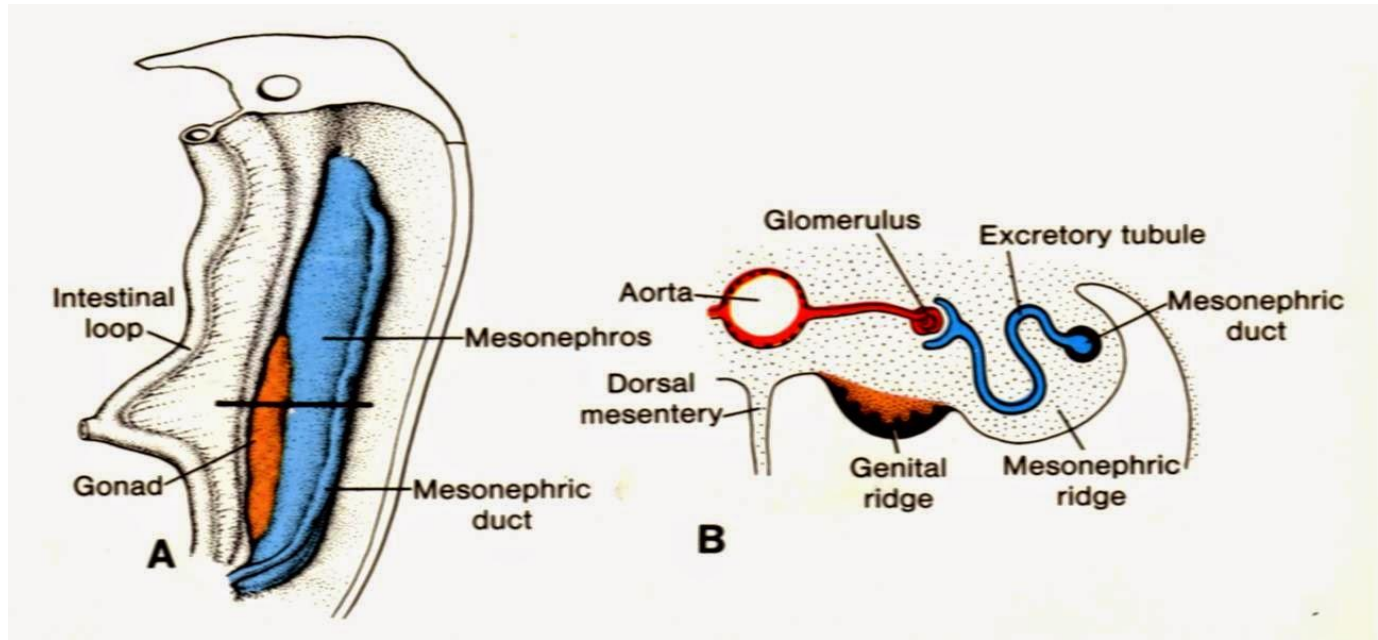
Met L3-L5



Mesonephros



4. – 7. týden

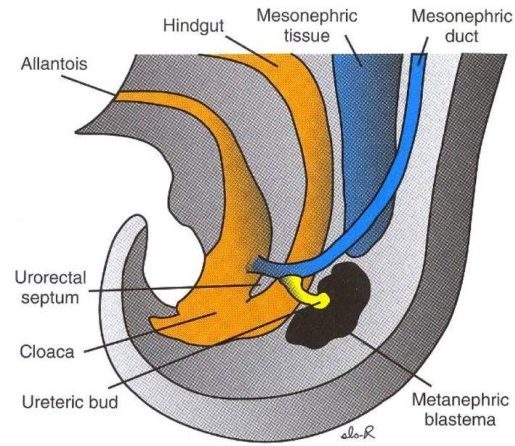


6-1 Zárdek člověka (7. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100x

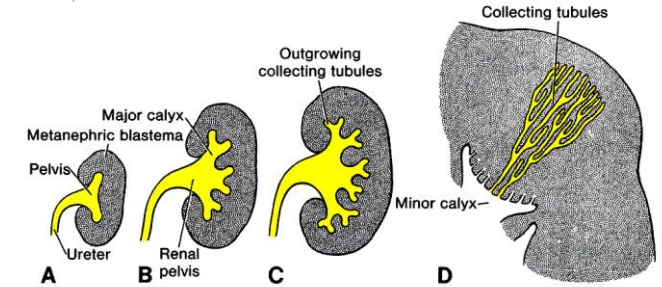


36-40 mesonefrických kanálků
1 ductus mesonephricus,
doroste a ústí do kloaky!!

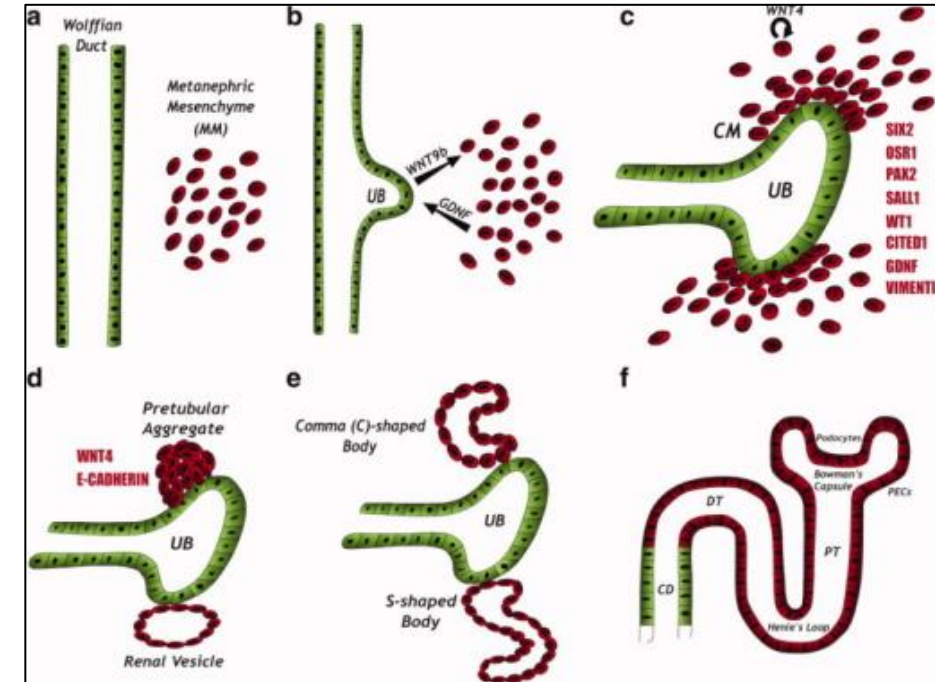
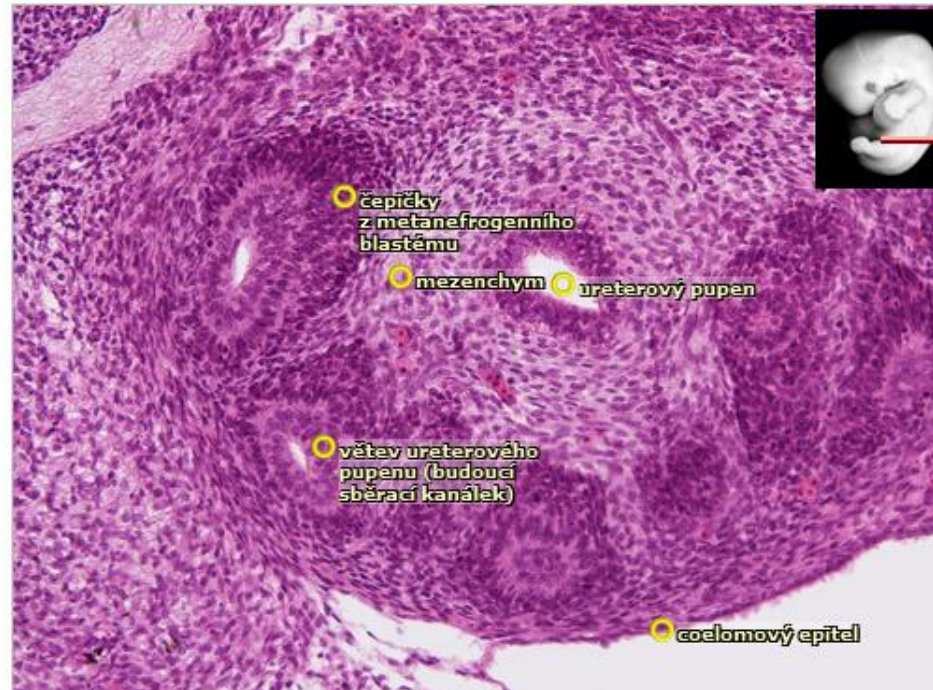
Metanephros (vývoj od 5. týdne)



2 základní zdroje – ureterový pupen
- metanefrogenní blastém



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



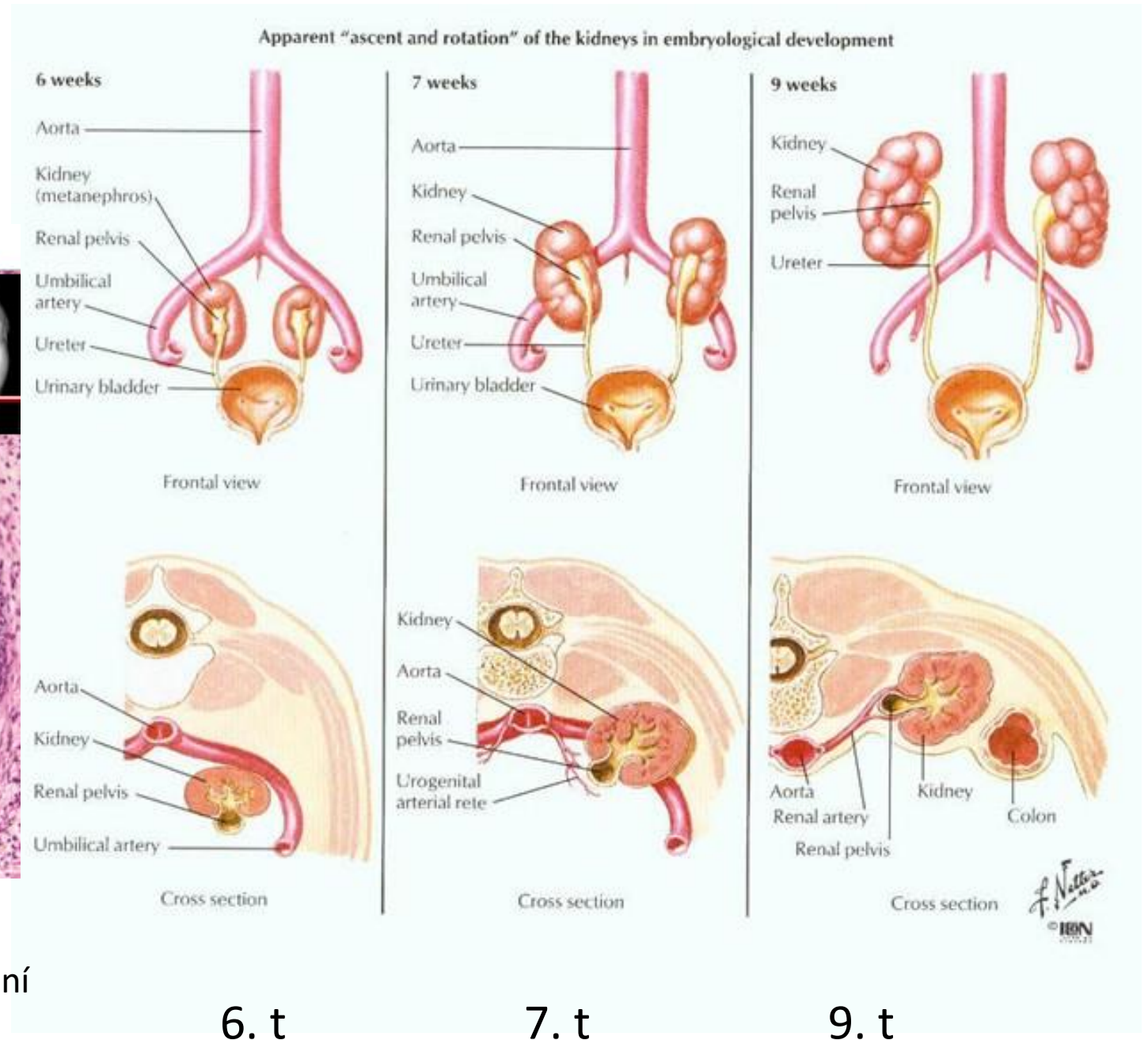
vzájemné (reciproké) interakce

Metanephros

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



produkce moči od **9.-10. týdne**,
od 20. týdne – plodová voda se skládá z 90% z fetální moči



VVV moč. systému

1-4/1000 těhotenství 15-20% všech VVV

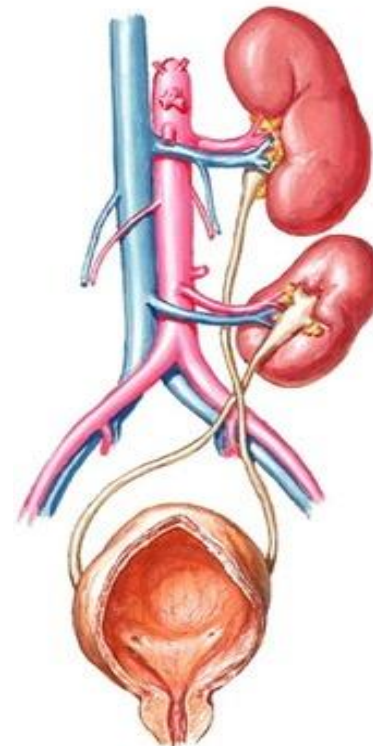
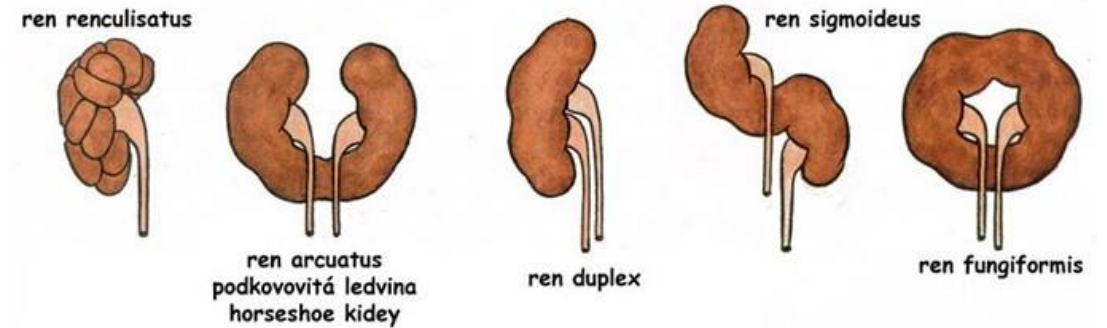
Několik pojmů....

- **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 ve tkáni

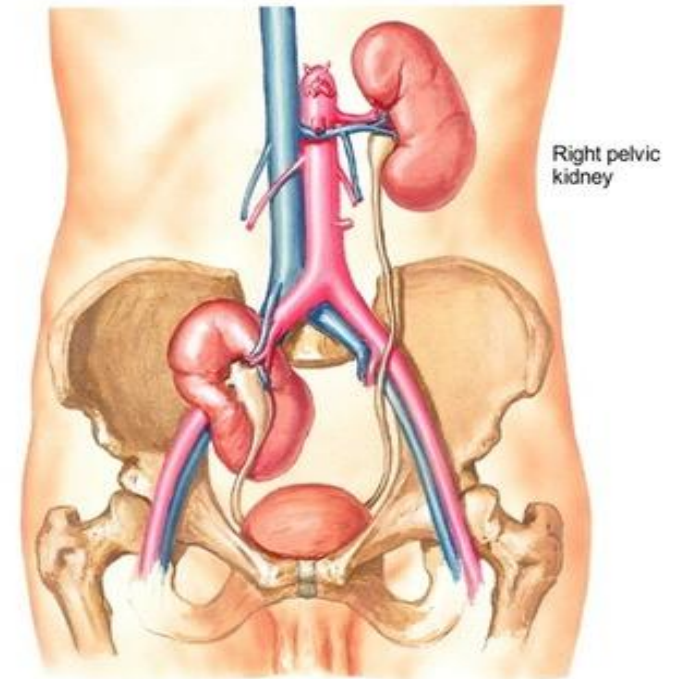
- **Fistula** - patologické trubicovité propojení dvou orgánů
- **Atrezie** - vrozená neprůchodnost dutého orgánu

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

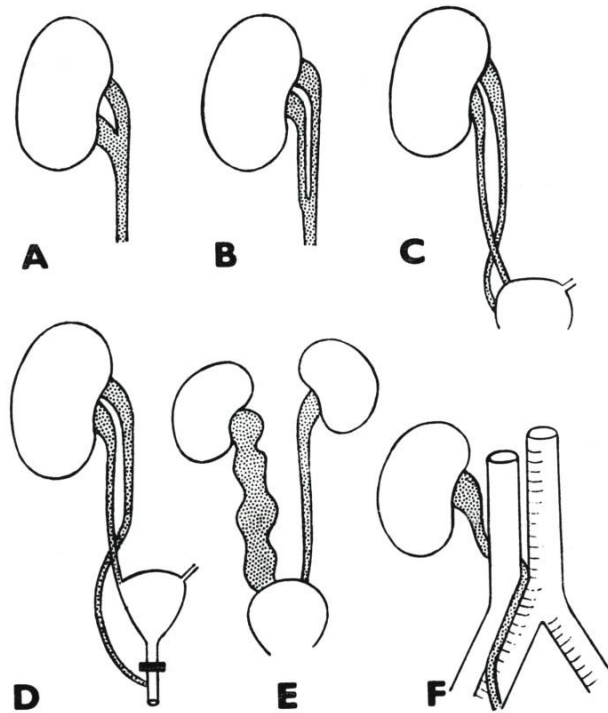


Crossed ectopia of the right kidney



Right pelvic kidney

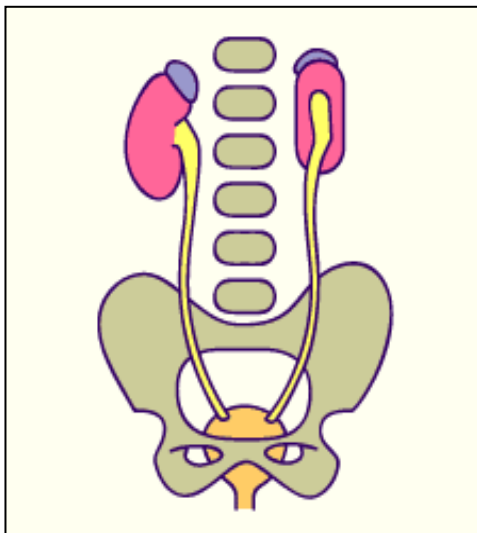
VVV pánvičky a močovodu



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

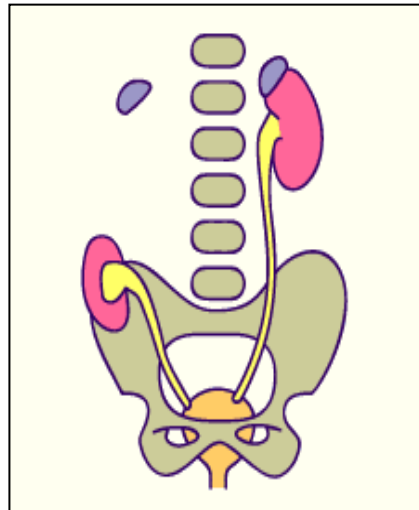
Anomálie tvaru a velikosti, polohy ledviny nebo pánvičky a močovodů

malrotace



hilus ledviny – ventrálně
(embryonální pozice)

ektopie



způsobují nějaké komplikace?

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

VVV nebo získaná ??

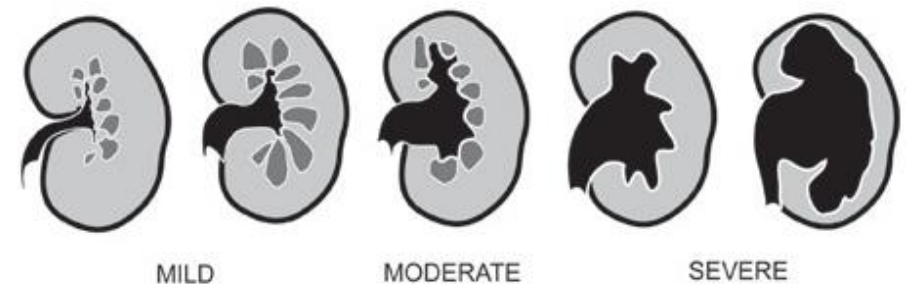
- Ektopie ledviny x ren migrans

- **Cystická onemocnění ledvin**

- Solitární nebo mnohočetné cysty
- Polycystické ledviny – dědičná

- **Hydronefróza**

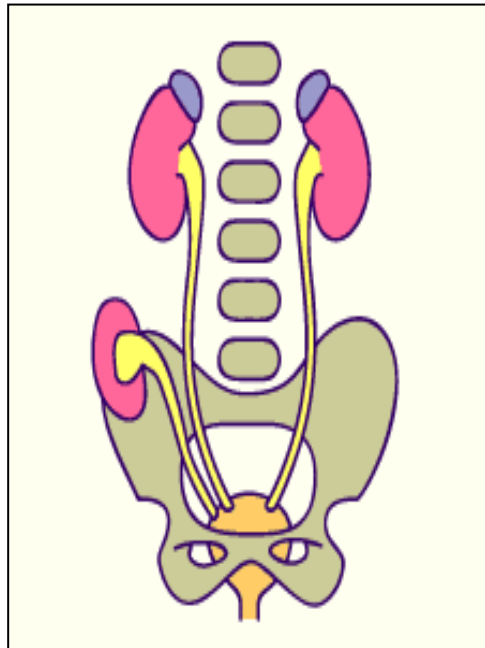
- Vrozená
- Získaná (př. urolitiáza)



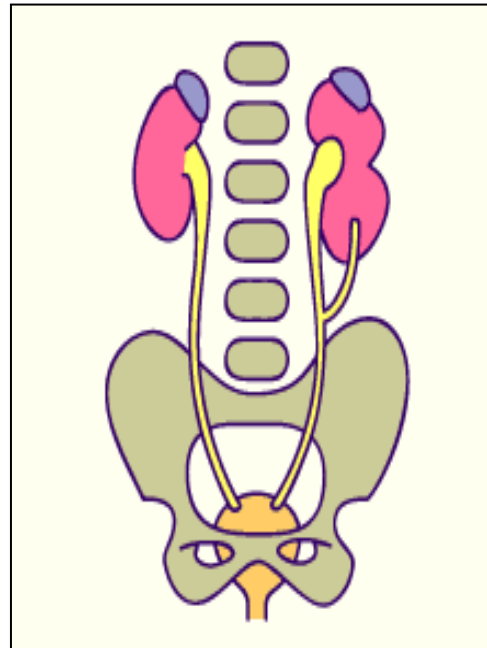
Nadpočetné ledviny – VVV ??

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



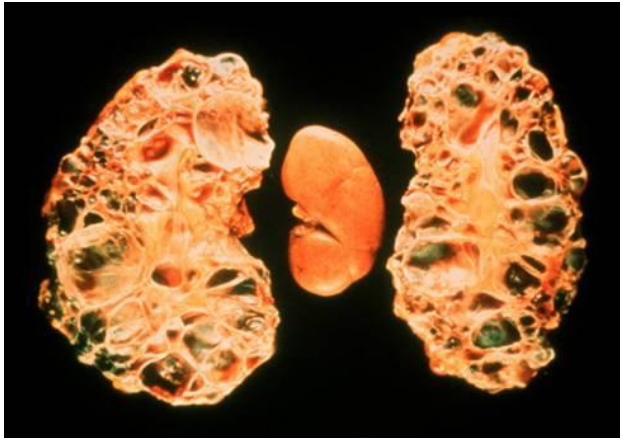
ren duplex et ureter duplex



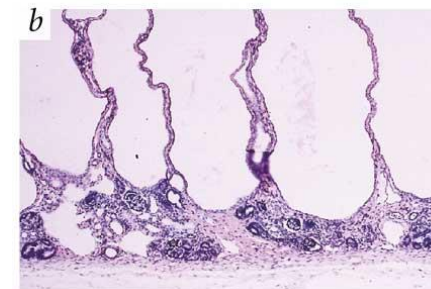
ureter fissus

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
- 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 – 4
cm Ø



Cysty 1 – 3 mm
Ø

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

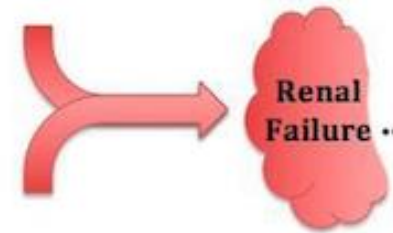
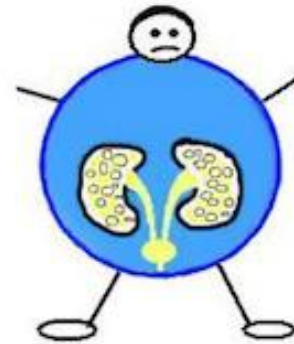
Polycystic Kidney Diseases

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



www.Baronerocks.com

ADults **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

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

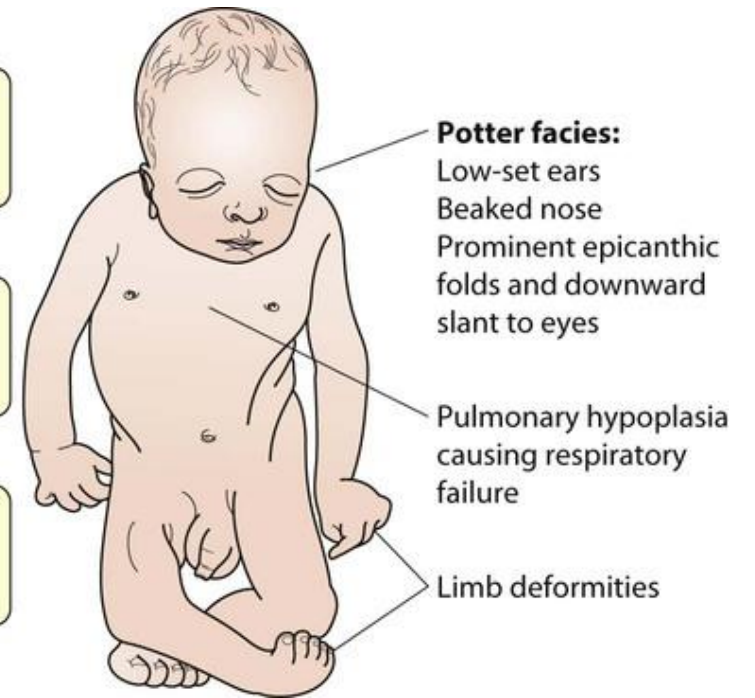
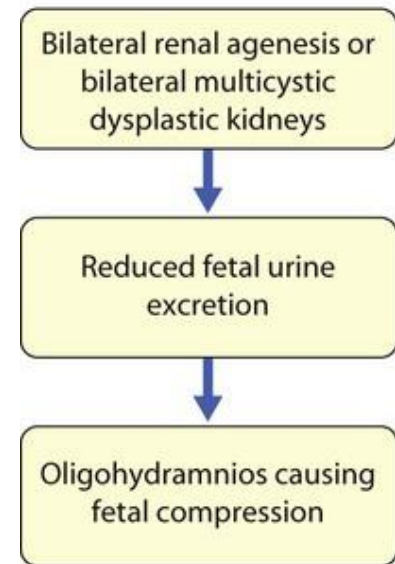
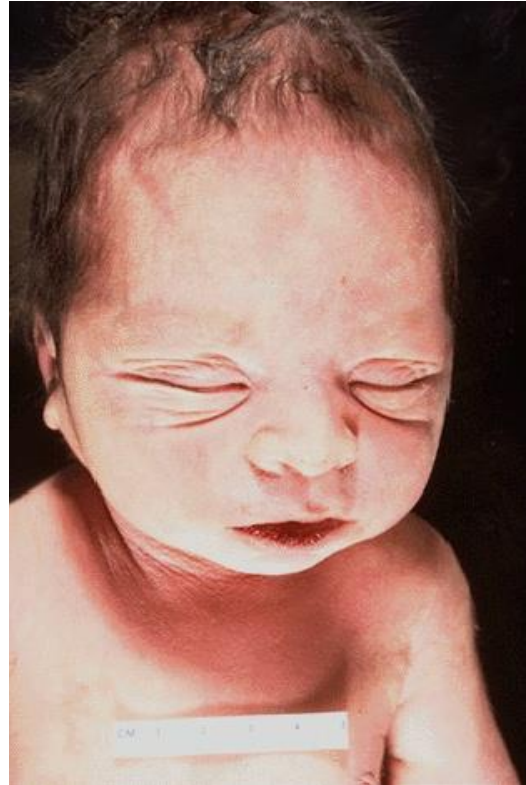
Syndrom Potter – oligohydramnion: útlak plodu → kongenitální deformity

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



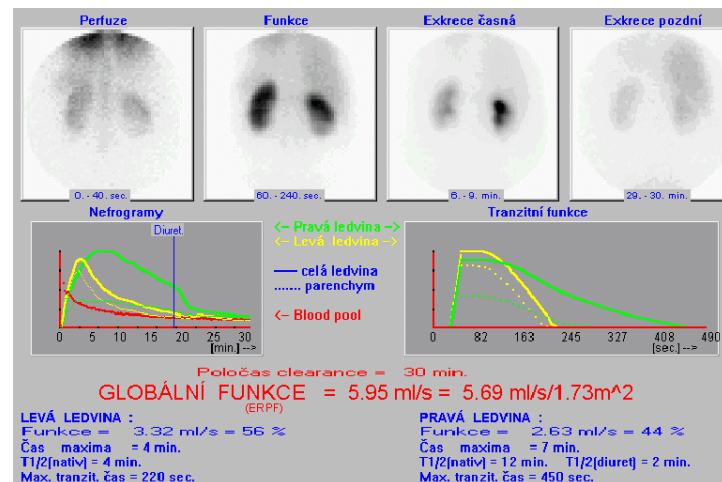
IVU



dynamická scinti -
radionuklidové vyšetření



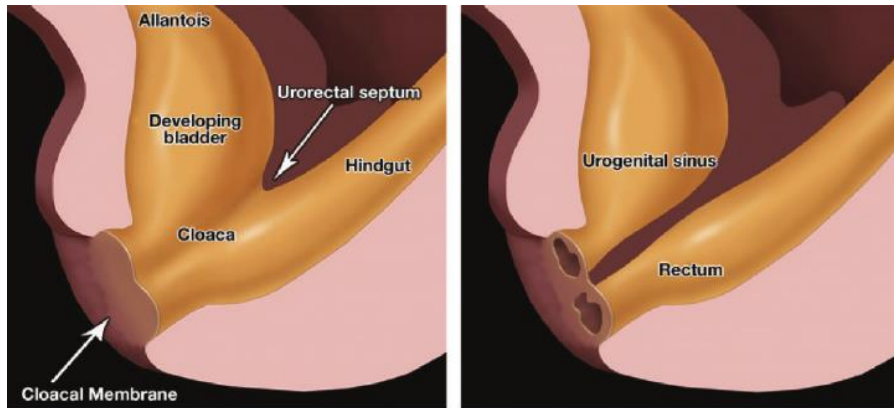
CT, MR



nakonec

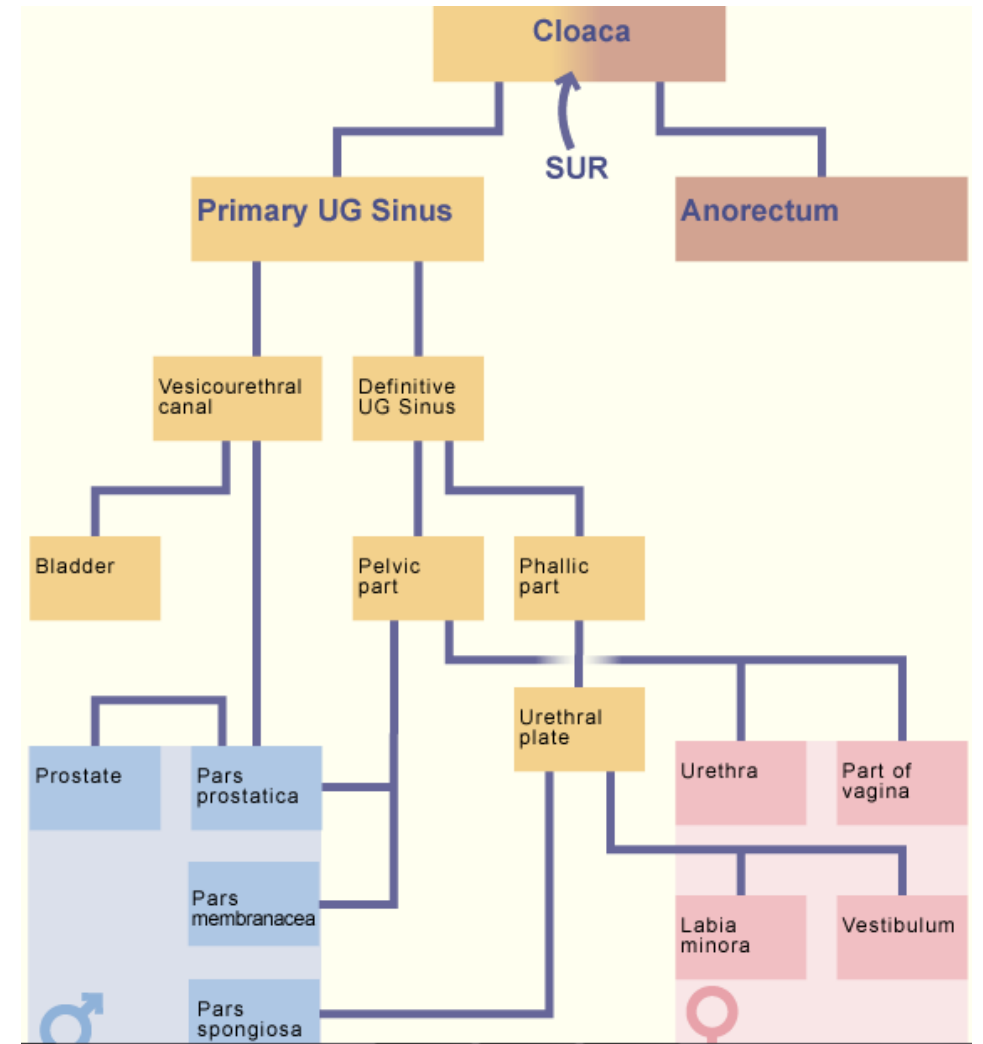
Zátěžová vyšetření

Vývoj močového měchýře a urethry

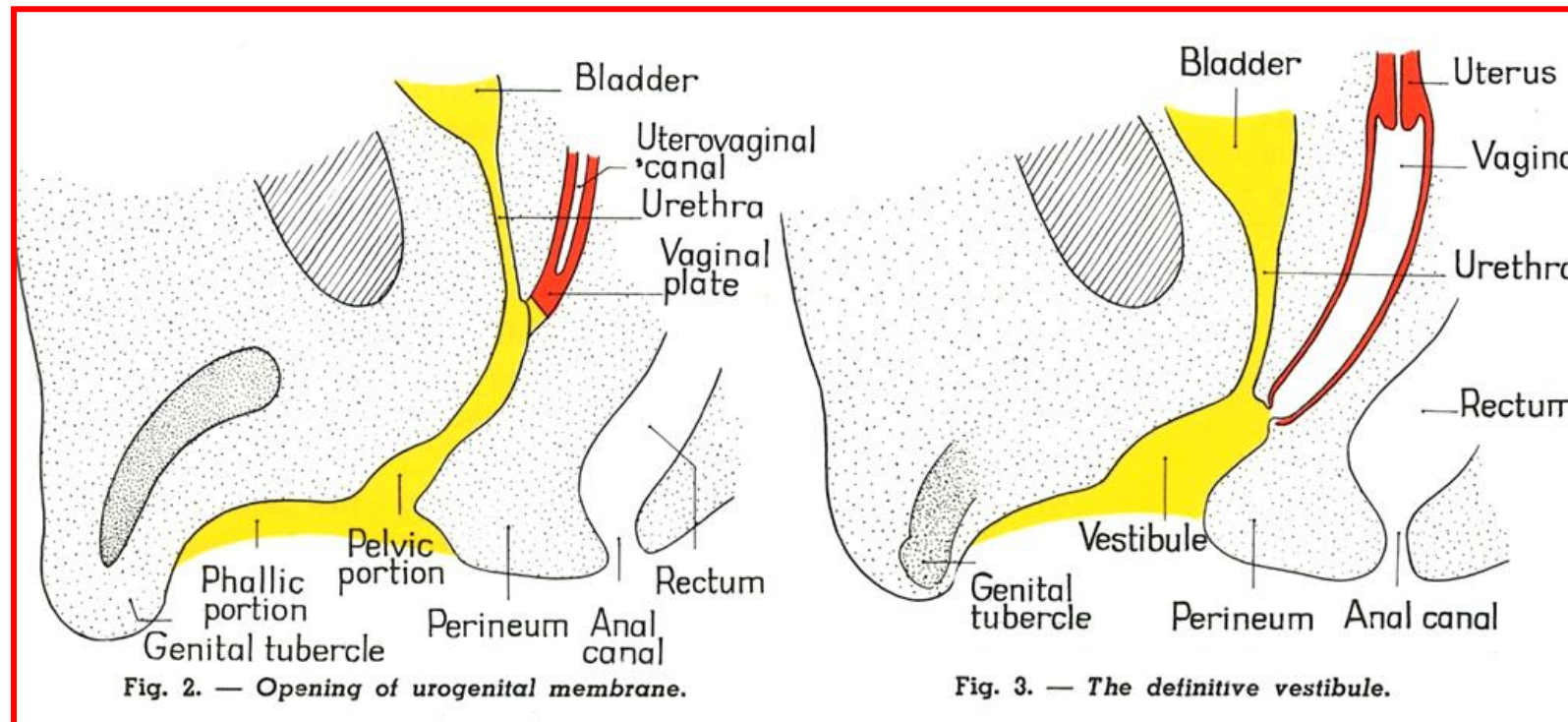


Mezi 4. a 6. týdnem **septum urorectale** rozdělí kloaku na **primární sinus urogenitalis** (ventrálně) a **rectum** (dorsálně).

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



Vývoj močového měchýře a urethry (♀)



Vývoj močového měchýře a urethry (♂)

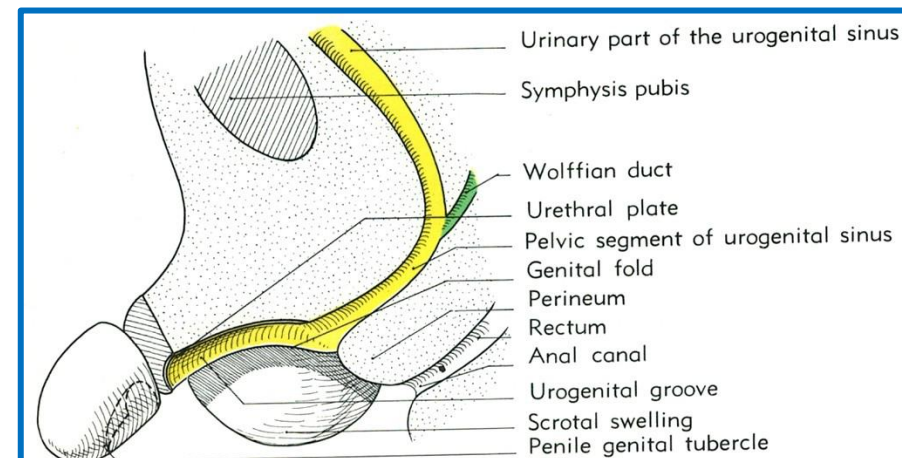
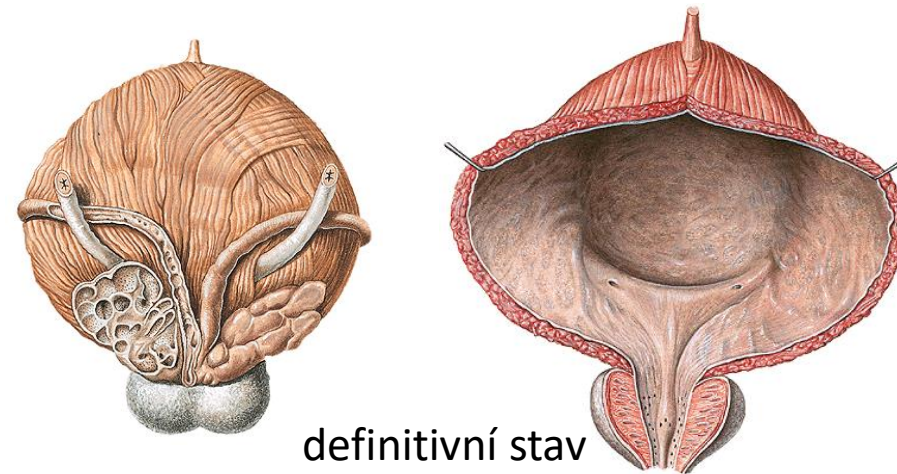
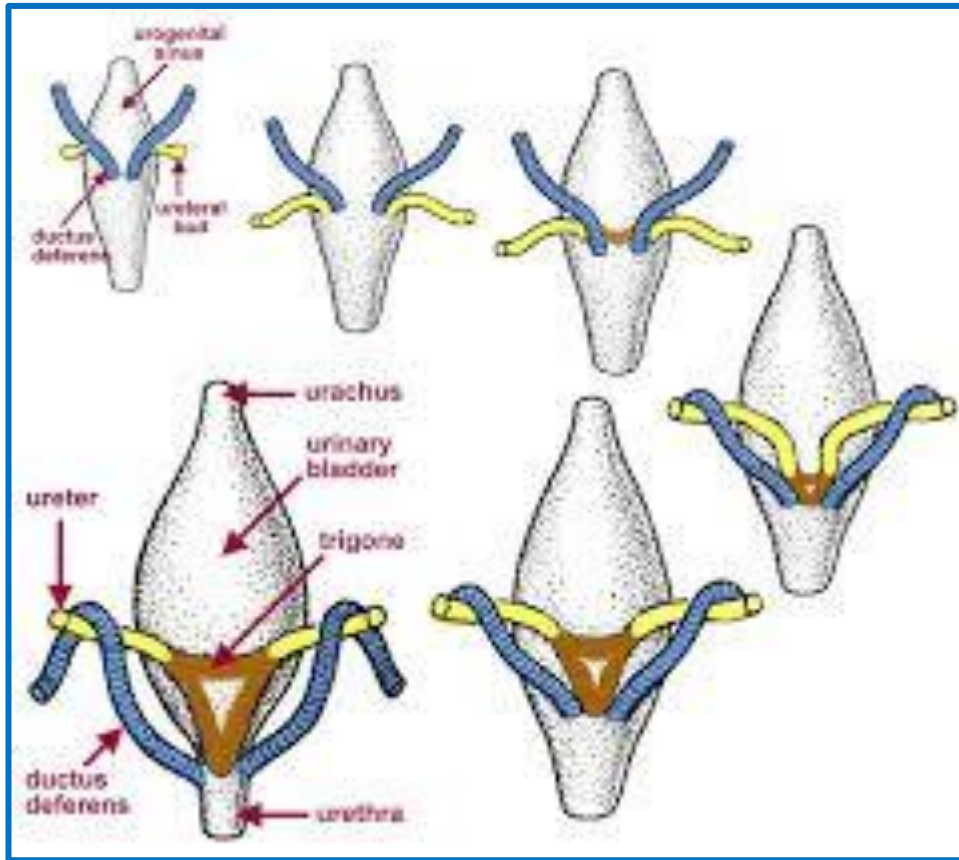
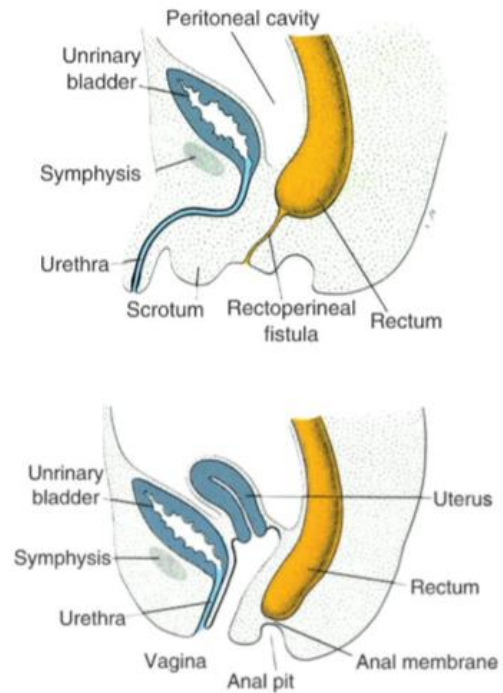


Fig. 1 a. — Urogenital groove: 11th week.

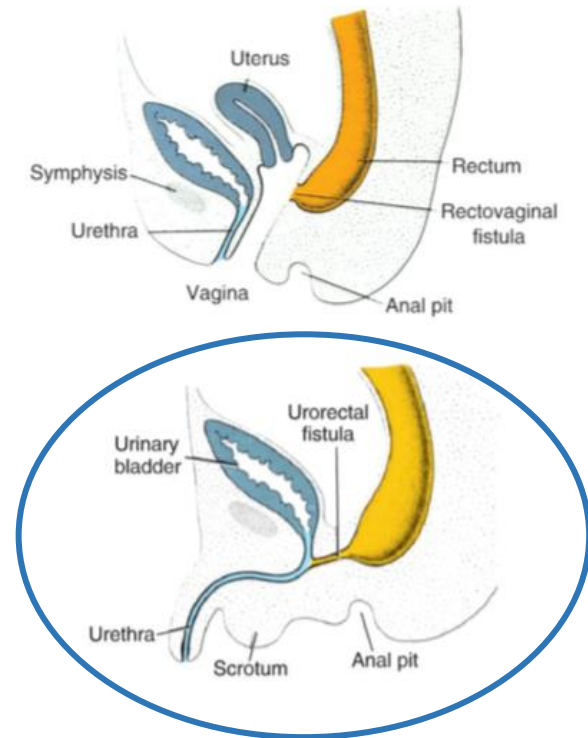
Anomálie močového měchýře a urethry

Clinical correlation: fistulas & atresias

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

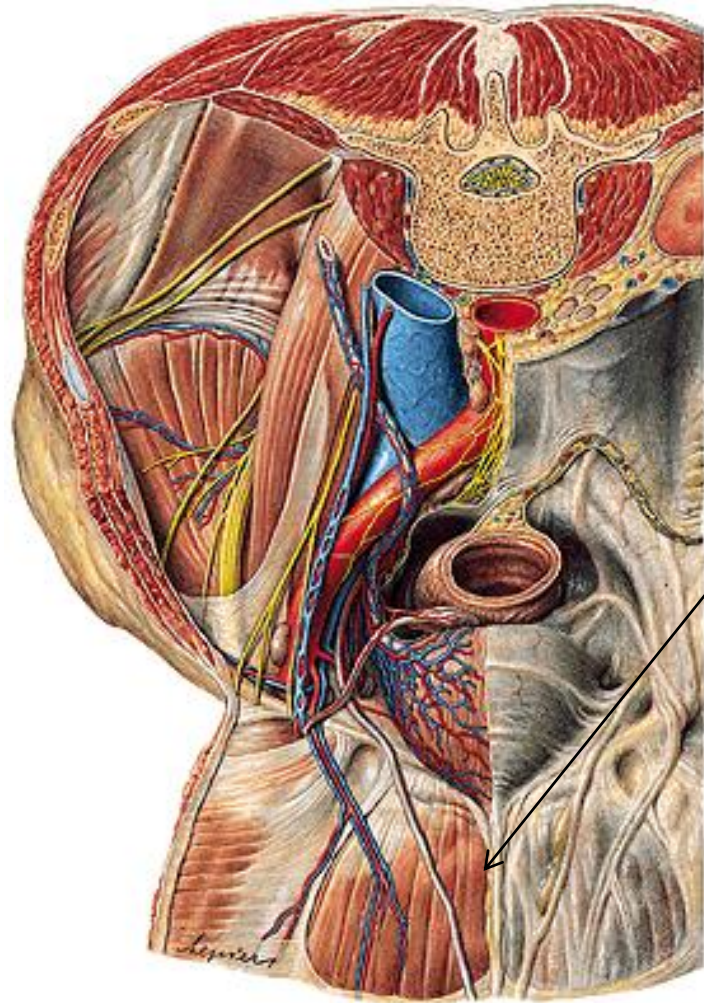


- **Colovaginal (rectovaginal) fistula** ♀
- **Colovesical (urorectal) fistula** ♂



Anomálie močového měchýře a urethry

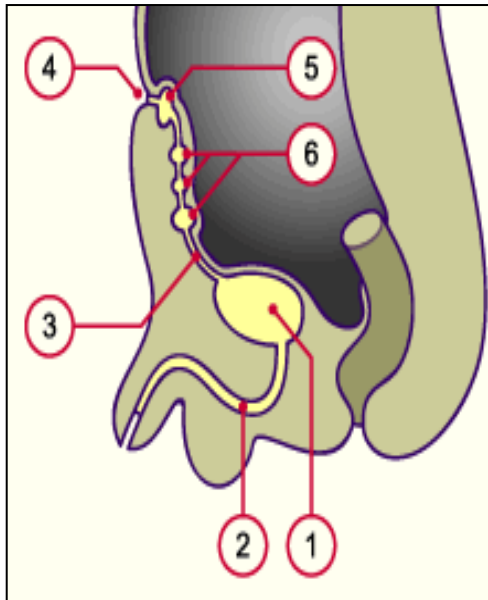
- urachus (lig. umb. medianum)



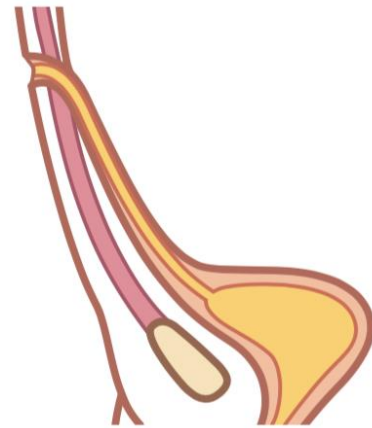
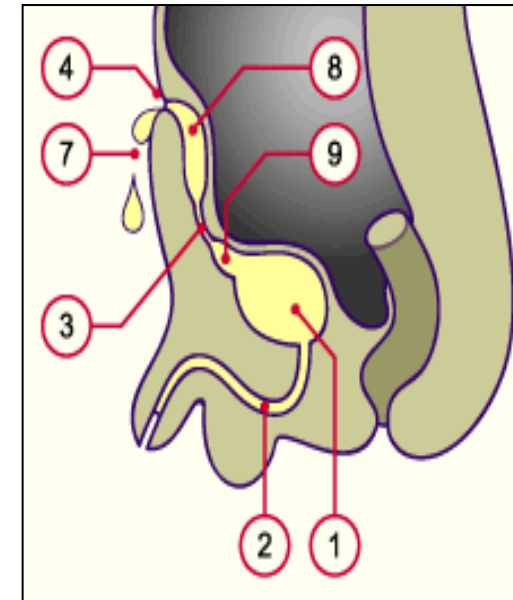
Porucha obliterace ductus allantoideus

VVV

cysta



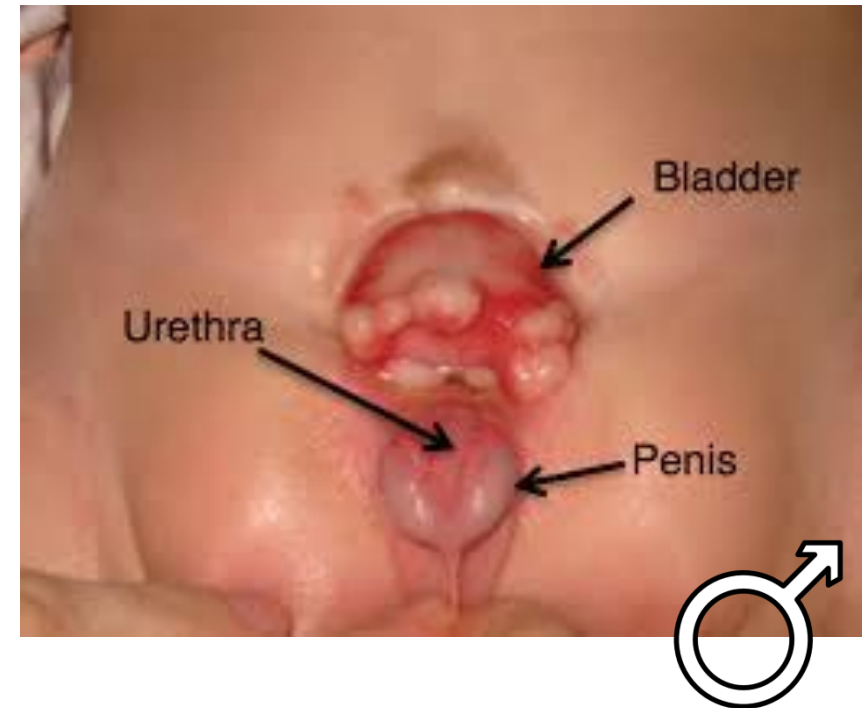
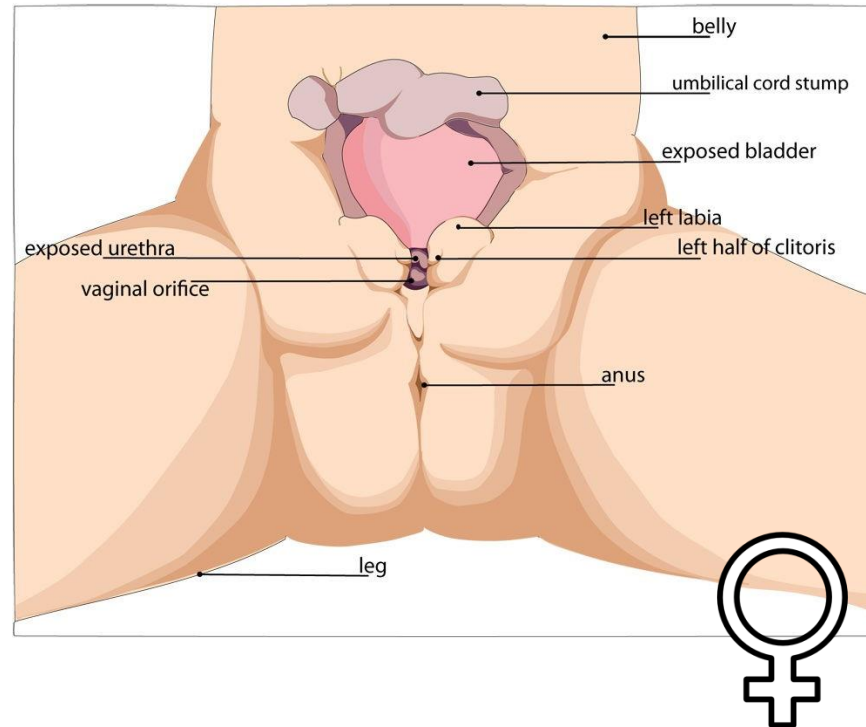
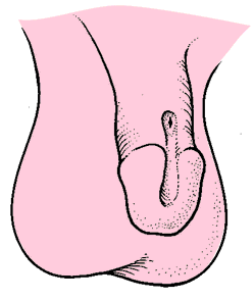
sinus



Patent urachus

Anomálie močového měchýře a urethry

- *exstrophy-epispadia complex*



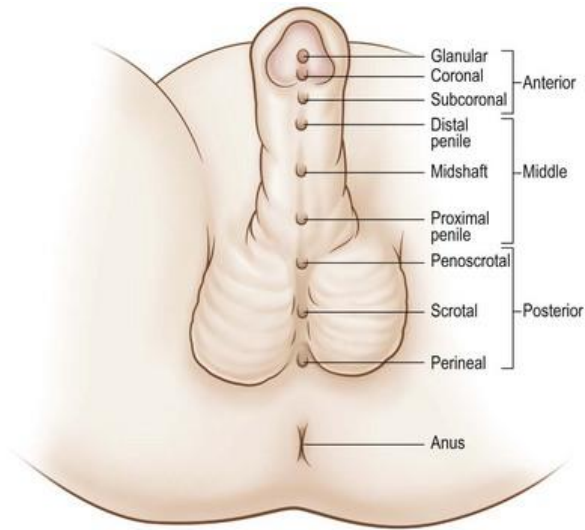
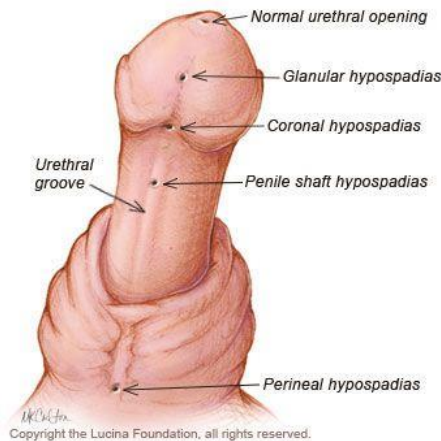
- není vytvořena přední stěna břišní ani stěna močového měchýře, jeho zadní stěna je otevřena

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

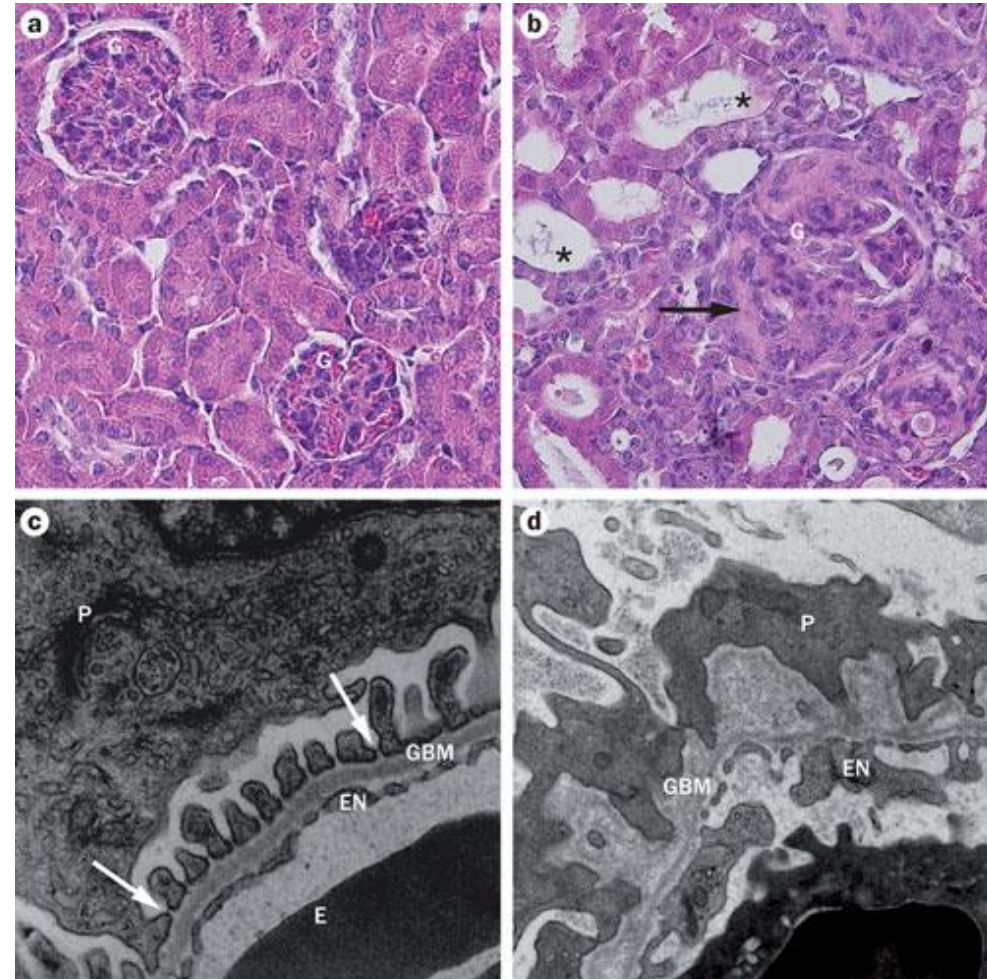
- Hypospadiie



- Stenózy a chlopně urethry
- Fimóza (zúžení předkožky)

Kombinované vady moč. systému a jiných – př. 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



SM

EM

Děkuji Vám za pozornost.

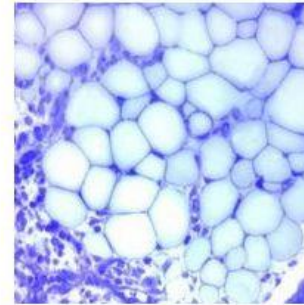
<http://www.med.muni.cz/histology/>

Vývoj močového systému (animace)

<https://www.youtube.com/watch?v=v3Tv86bITZ4>

Histologický atlas

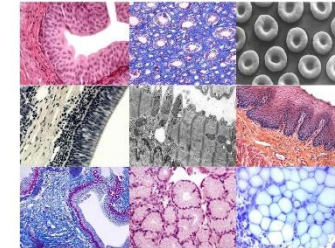
Doporučený studijní materiál



MUNI
FACULTY
OF MEDICINE

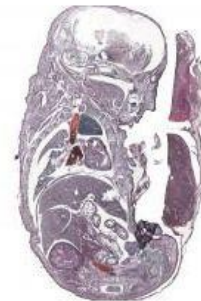
Guide to General Histology
and Microscopic Anatomy

Petr Vaňhara, Miroslava Sedláčková,
Irena Lauschová, Svatopluk Čech, Aleš Hampl



Masaryk University Press, Brno 2020

Interaktivní embryologický atlas



Elektron-mikroskopický atlas tkání a orgánů

