

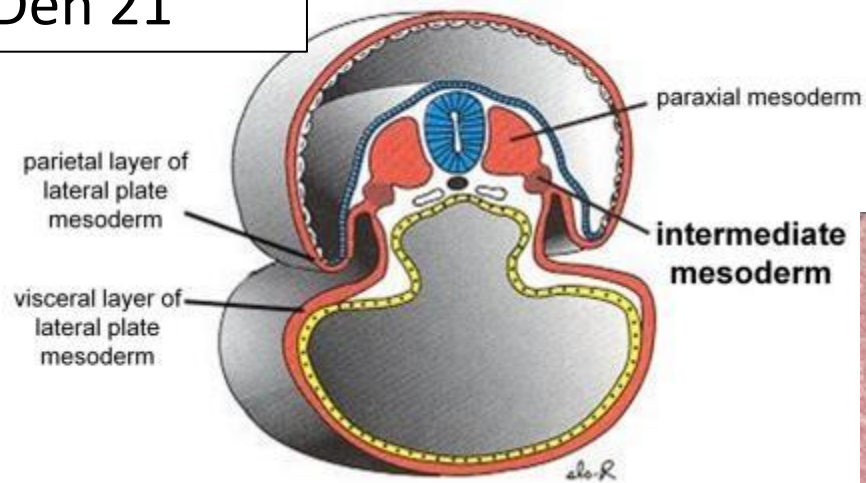
Vývoj urogenitálního systému a VVV močového systému

Jana Dumková

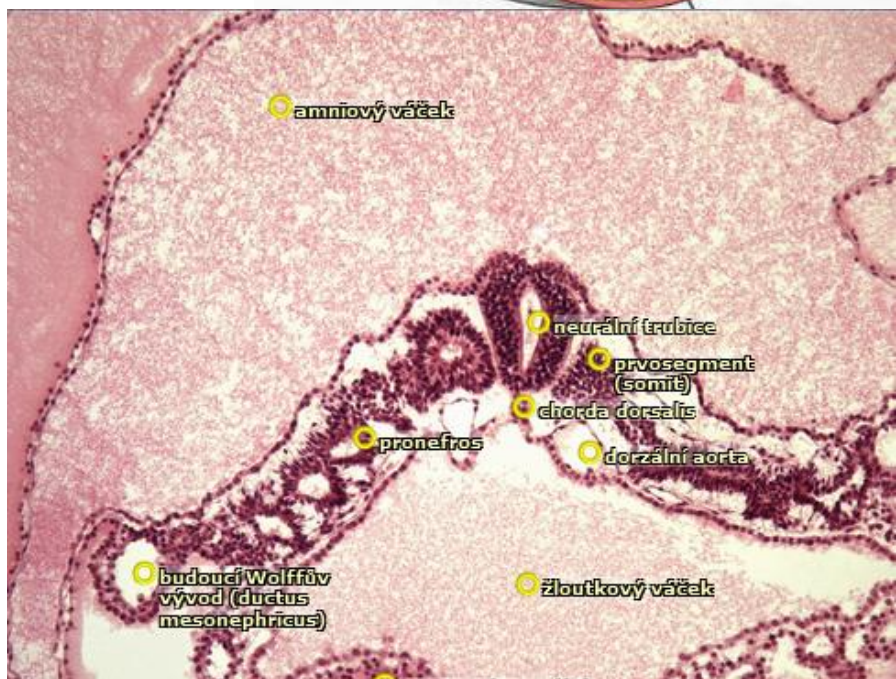
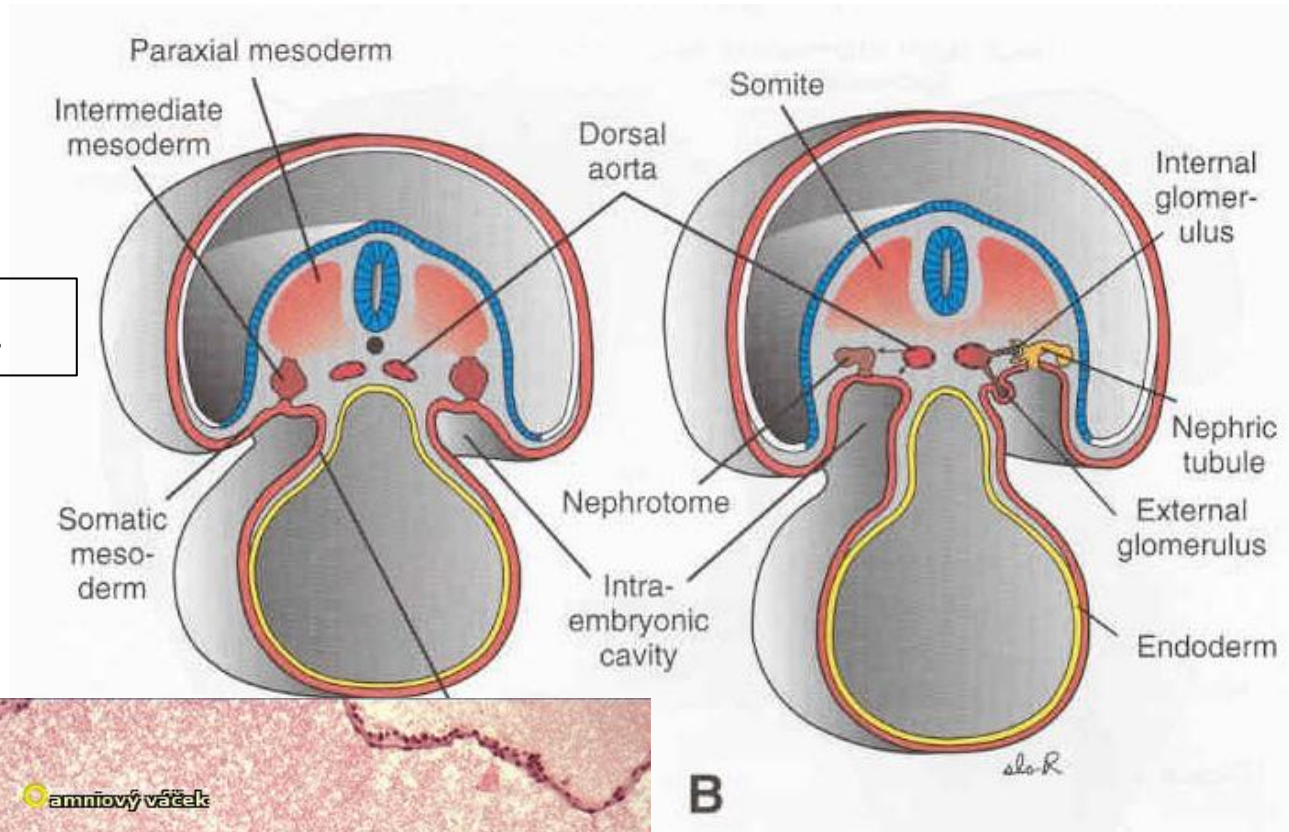
Brno

Vývoj urogenitálního systému

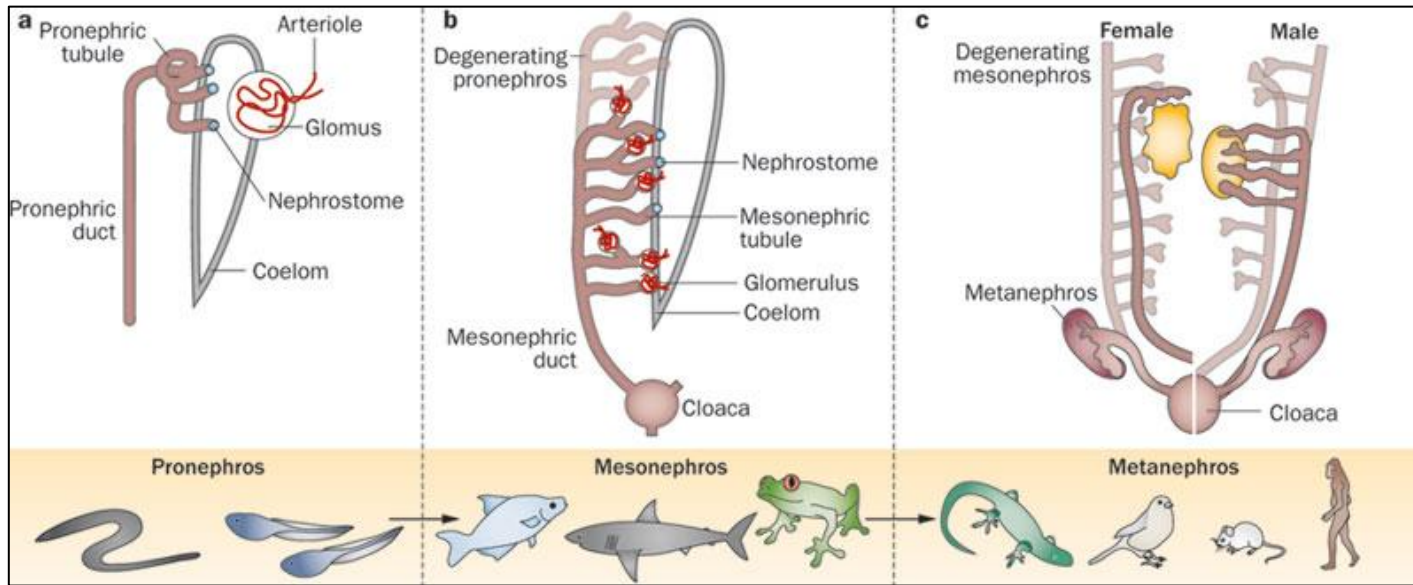
Den 21



Den 22



Vývoj urogenitálního systému - Pronefros

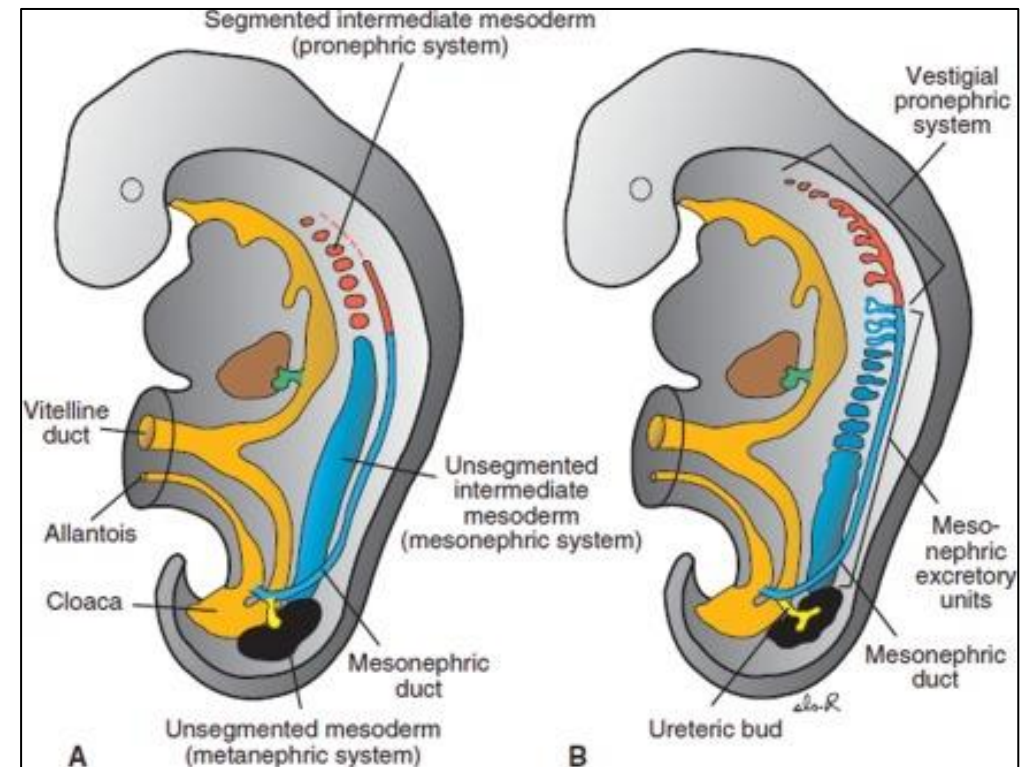


Pro C5-Th1

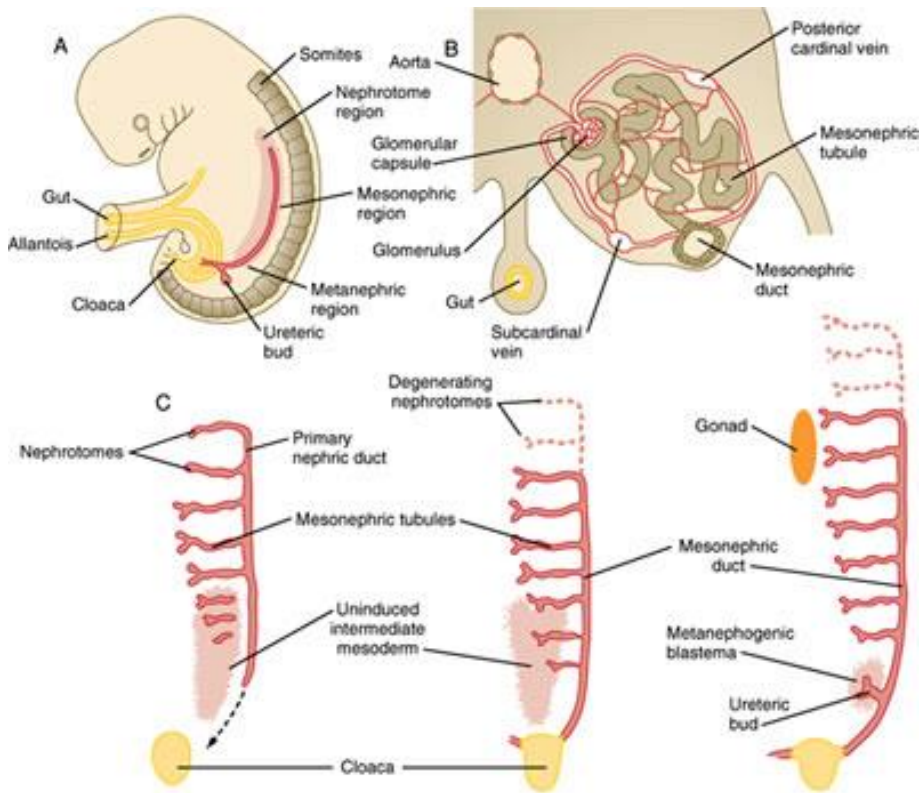
Mes C6-L3

Met L3-L5, S1

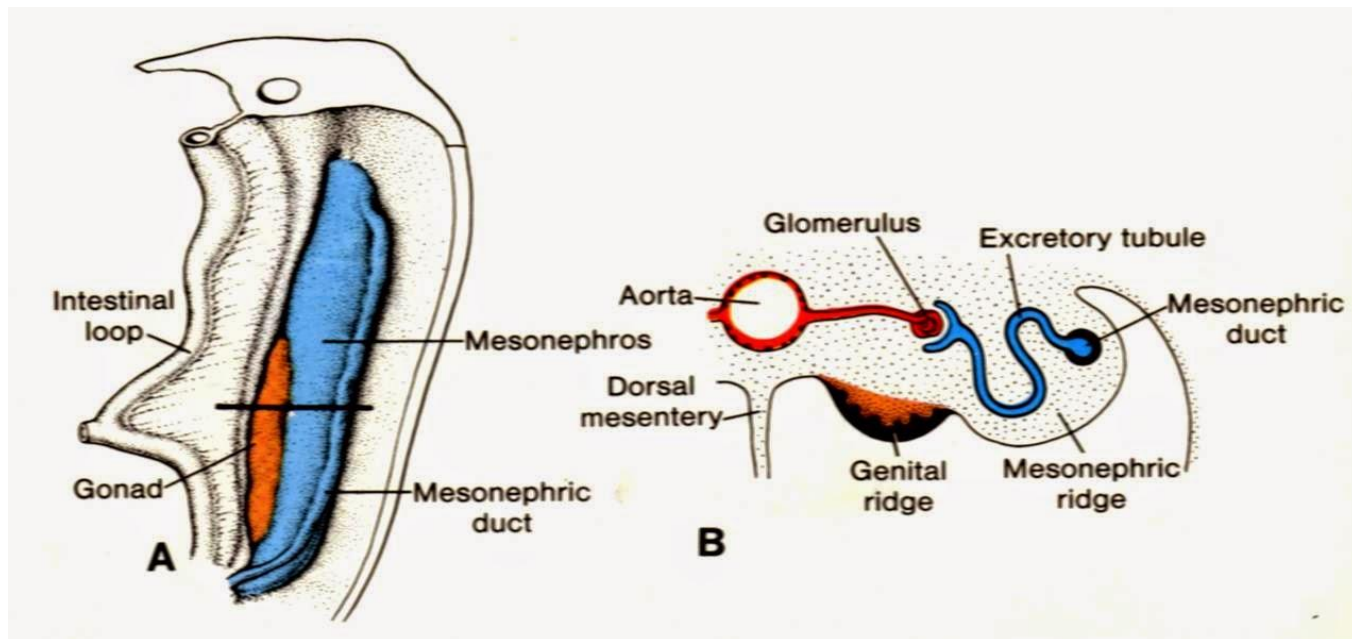
opakování fylogenetického vývoje ledviny v kraniokaudálním směru



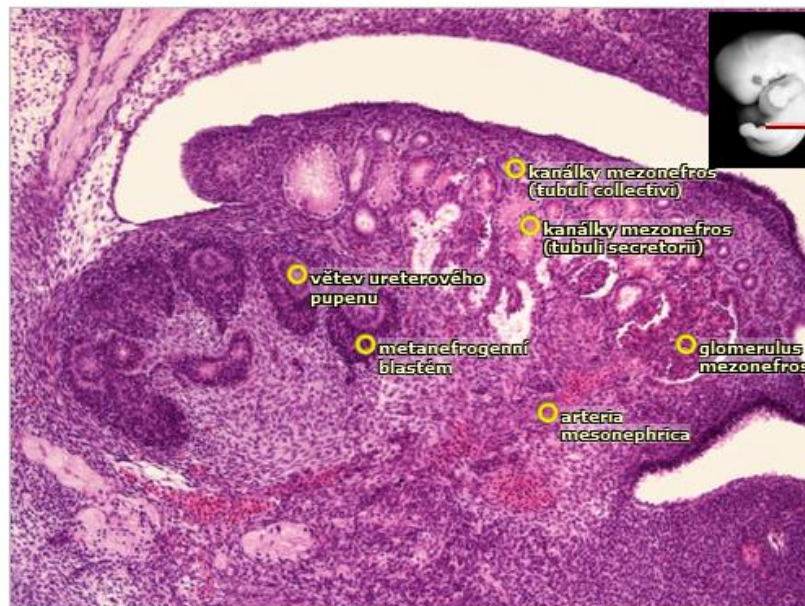
Mesonephros



4. – 7. týden

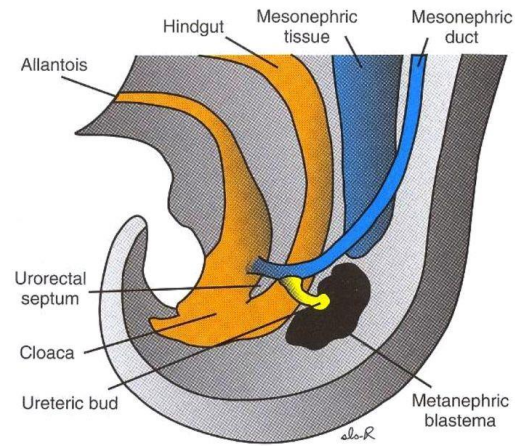


6-1 Zárdek člověka (7. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100x

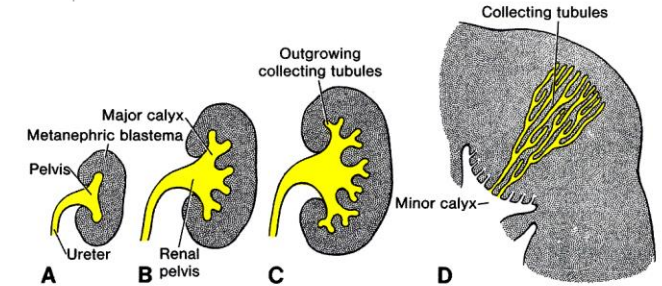


36-40 mesonefrických kanálků
1 ductus mesonephricus,
doroste a ústí do kloaky!!

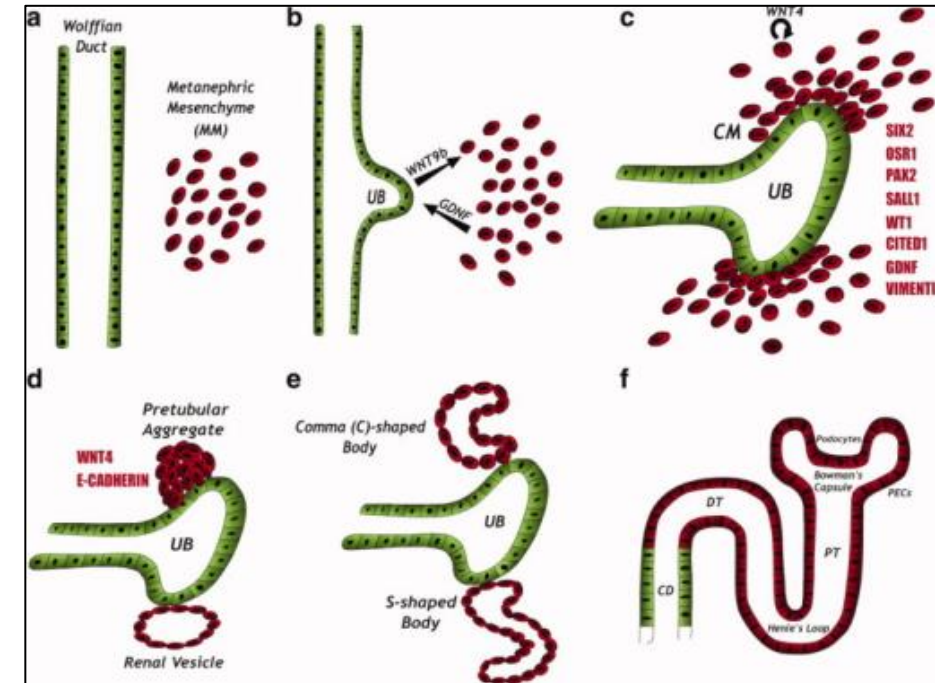
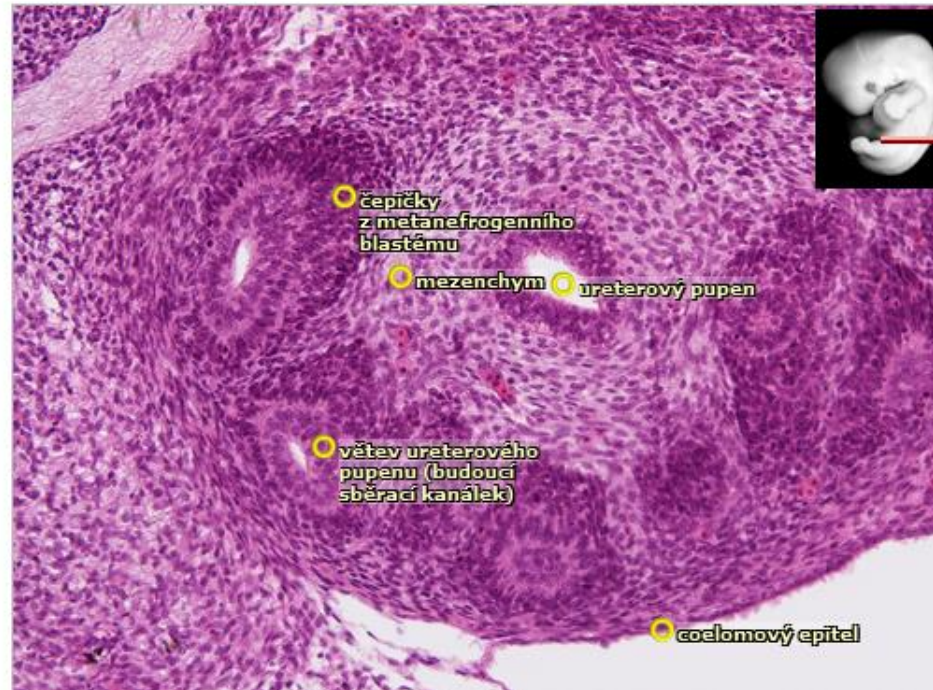
Metanephros (vývoj od 5. týdne)



2 základní zdroje – ureterový pupen
- metanefrogenní blastém



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



vzájemné (reciproké) interakce

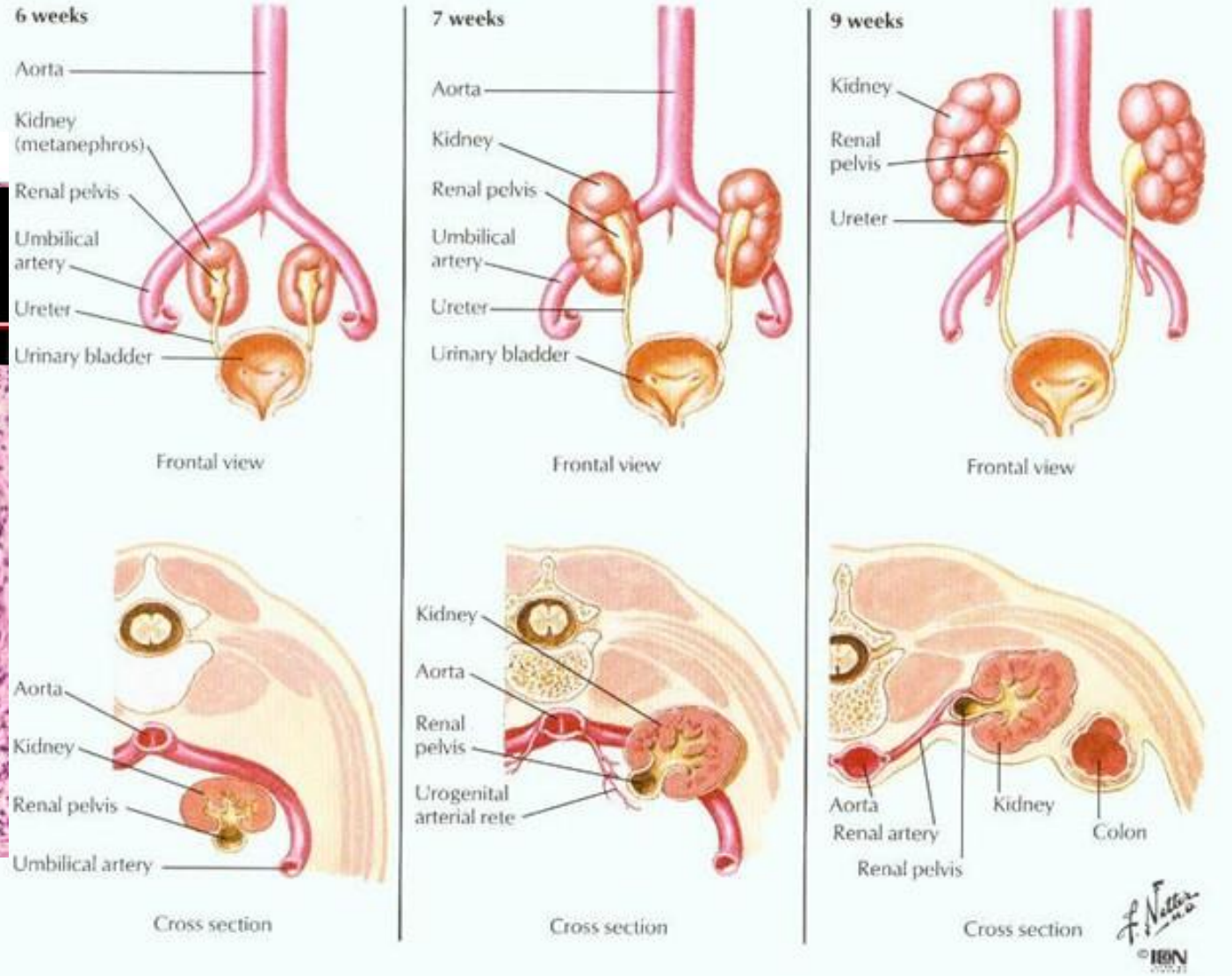
Metanephros

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

Apparent "ascent and rotation" of the kidneys in embryological development



6. t

7. t

9. t

VVV moč. systému

1-4/1000 těhotenství 15-20% všech VVV

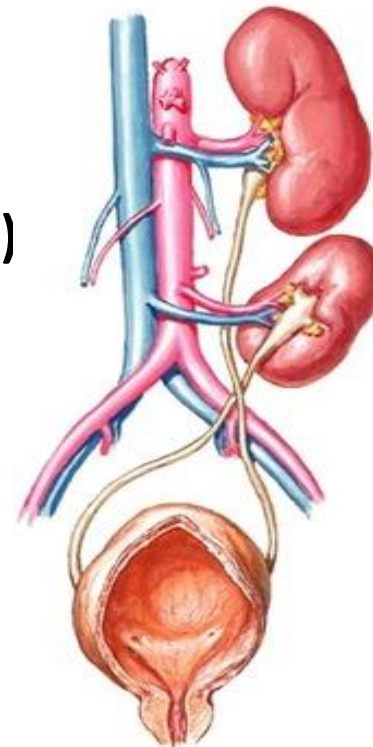
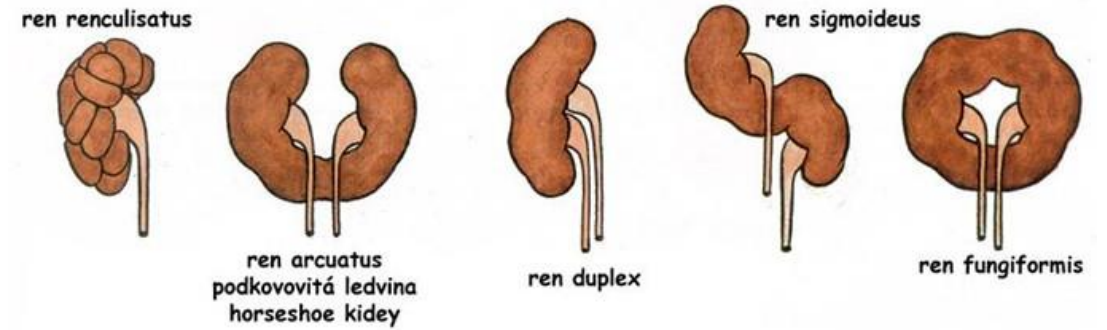
Několik pojmů....

- **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

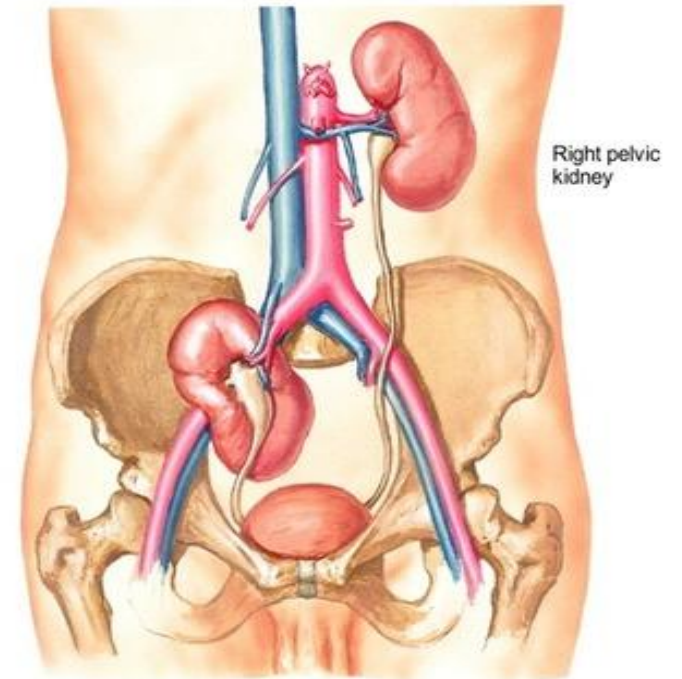
- **Fistula** - patologické trubicovité propojení dvou orgánů
- **Atrezie** - vrozená neprůchodnost dutého orgánu

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

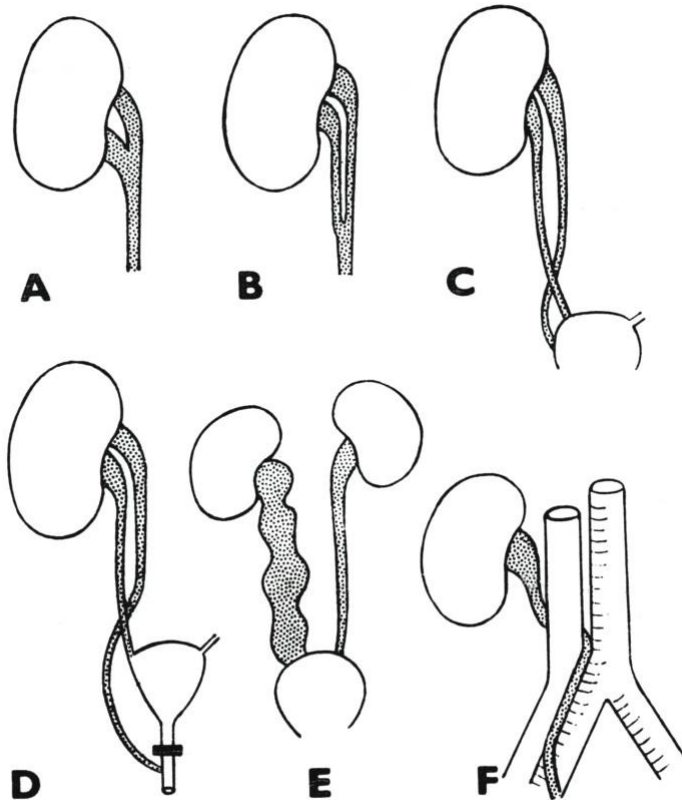


Crossed ectopia of the right kidney



Right pelvic kidney

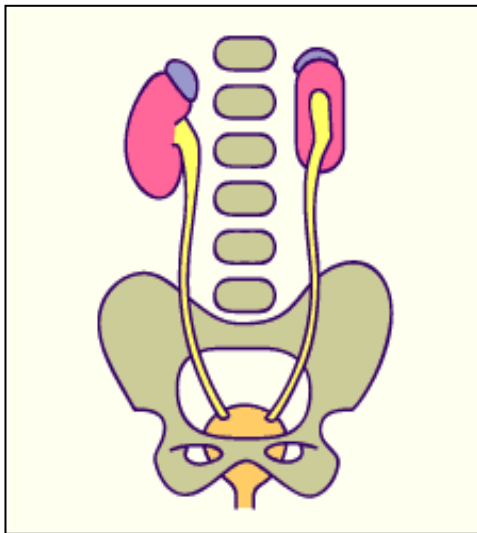
VVV pánvičky a močovodu



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

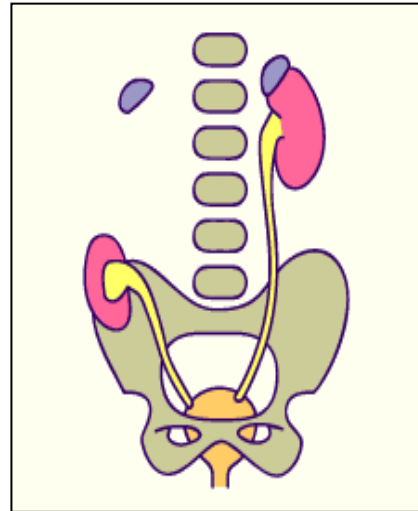
Anomálie tvaru a velikosti, polohy ledviny nebo pánvičky a močovodů

malrotace



hilus ledviny – ventrálně
(embryonální pozice)

ektopie



způsobují nějaké komplikace?

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

VVV nebo získaná ??

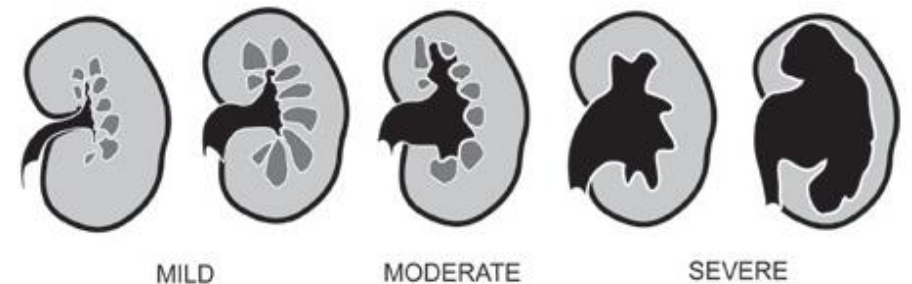
- Ektopie ledviny x ren migrans

- **Cystická onemocnění ledvin**

- Solitární nebo mnohočetné cysty
- Polycystické ledviny – dědičná

- **Hydronefróza**

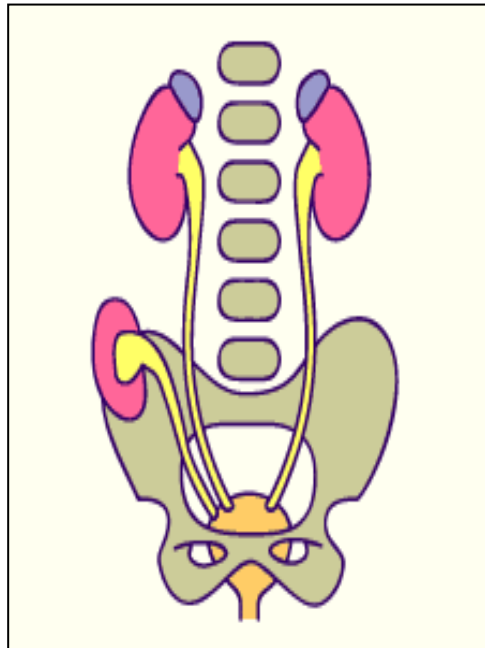
- Vrozená
- Získaná (př. urolitiáza)



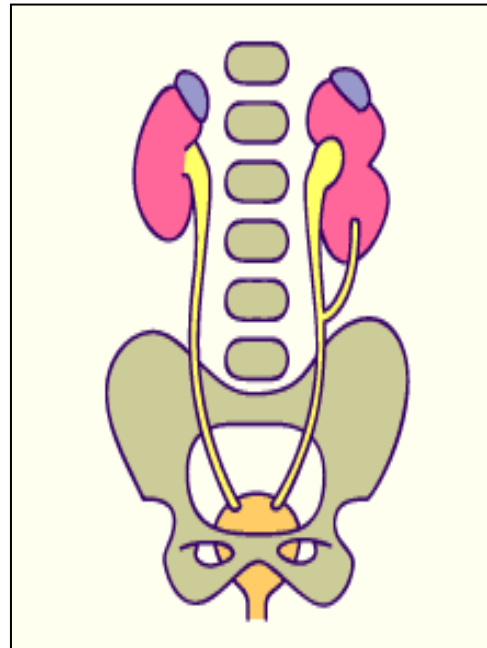
Nadpočetné ledviny – VVV ??

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



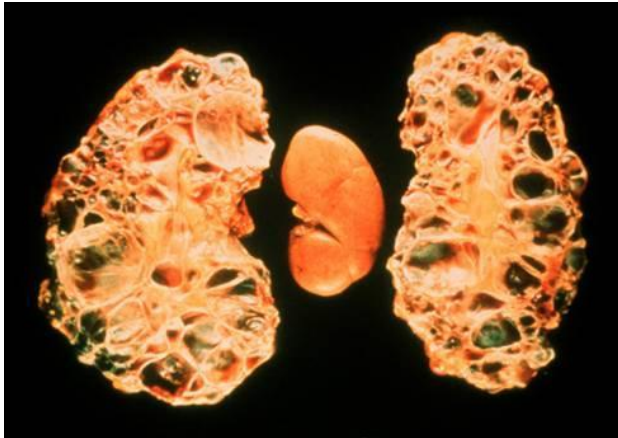
ren duplex et ureter duplex



ureter fissus

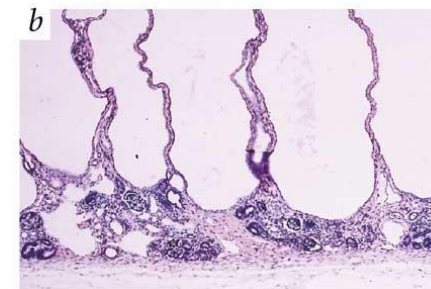
PCHLAD – Polycyst. Choroba Ledvin AD x PCHLAR – Polycyst. Choroba Ledvin AR

- 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



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

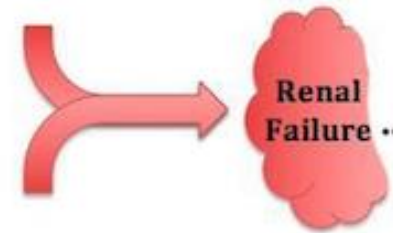
PCHLAD – Polycyst. Choroba Ledvin AD x PCHLAR – Polycyst. Choroba Ledvin AR

Polycystic Kidney Diseases

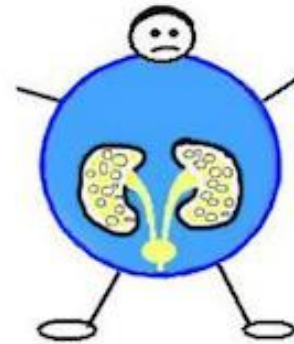
InFants **AR**e **L**ittle
ibrocystin *radiating cysts* *iver Cirrhosis / Failure*



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

Agenesis 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

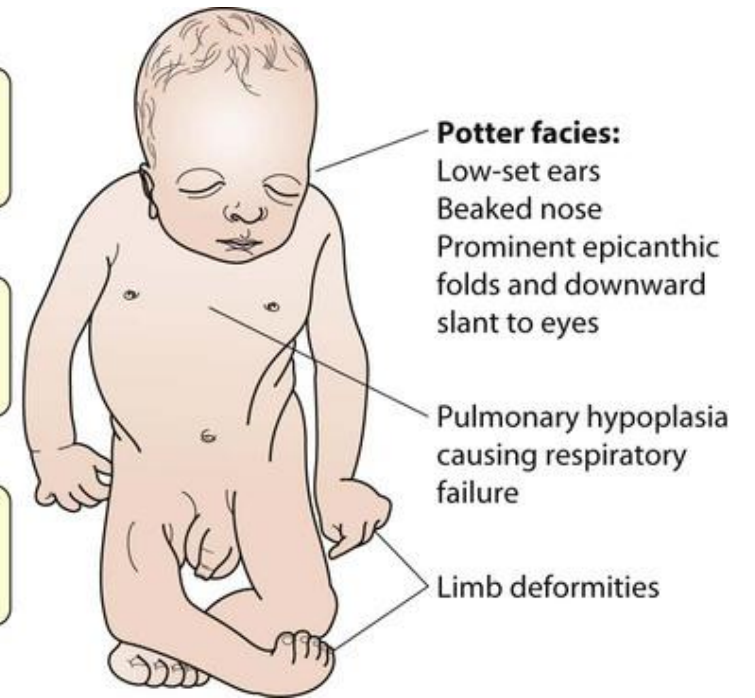
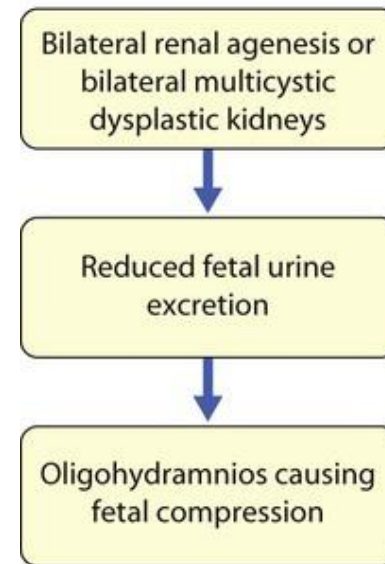
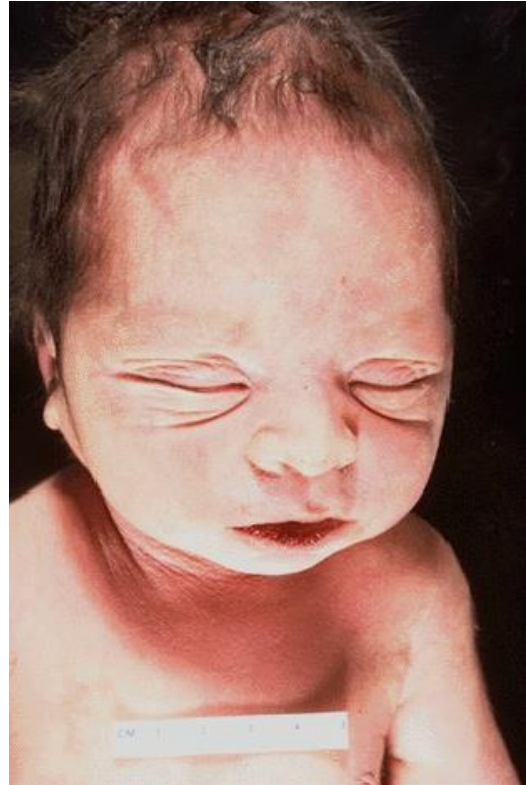
Syndrom Potter – oligohydramnion: útlak plodu → kongenitální deformity

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

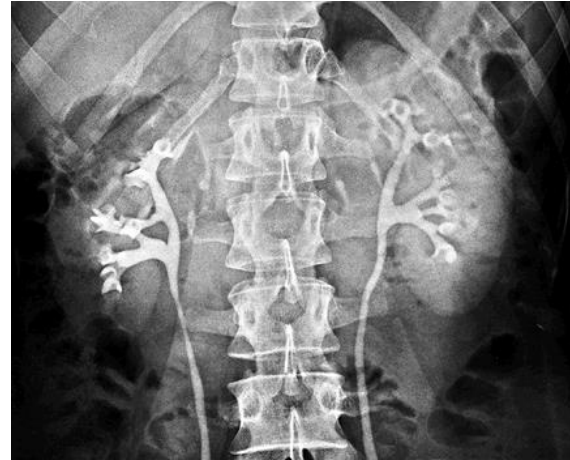
Anamnéza
Fyzikální vyšetření
Vyšetření krve (urea, kreatinin, kys. močová, proteiny...)
Vyšetření moči

Zobrazovací metody

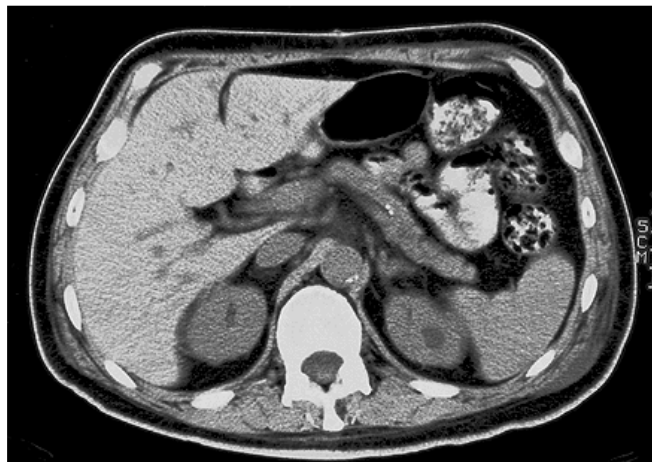
SONO



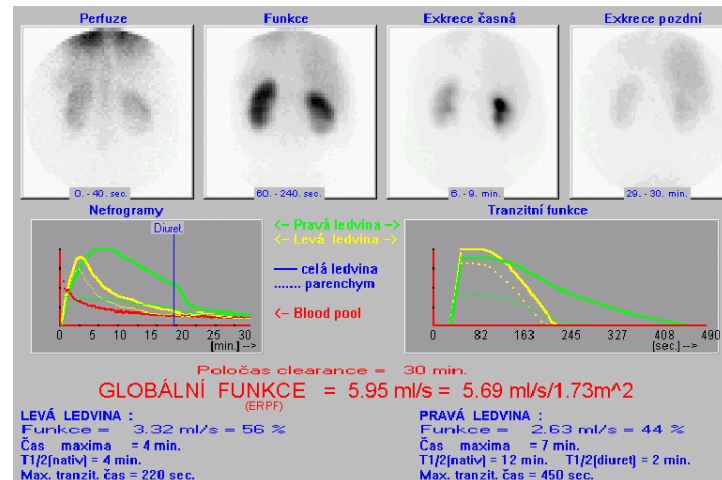
IVU



dynamická scinti -
radionuklidové vyšetření



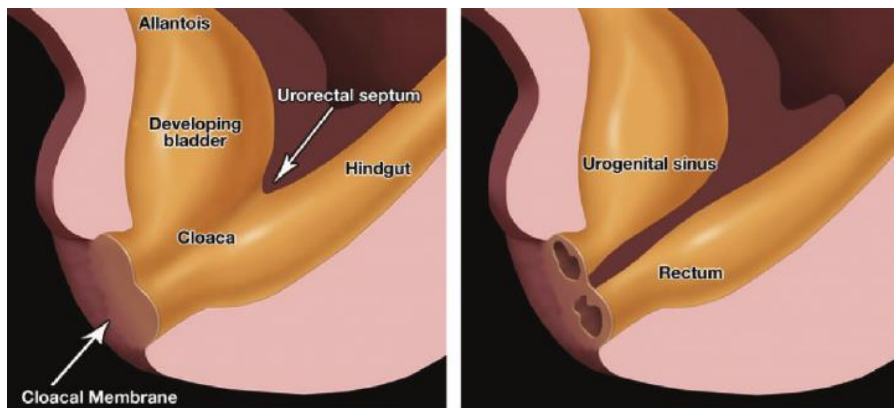
CT, MR



nakonec

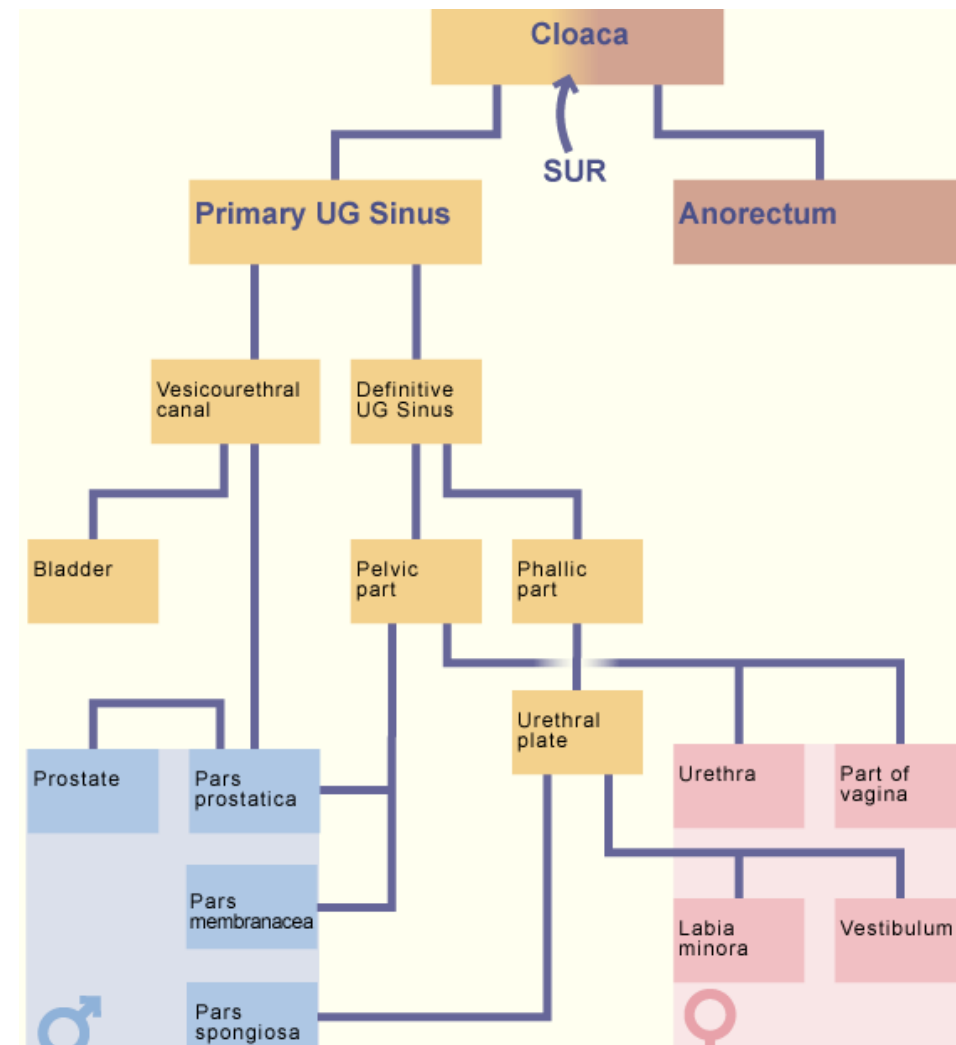
Zátěžová vyšetření

Vývoj močového měchýře a urethry

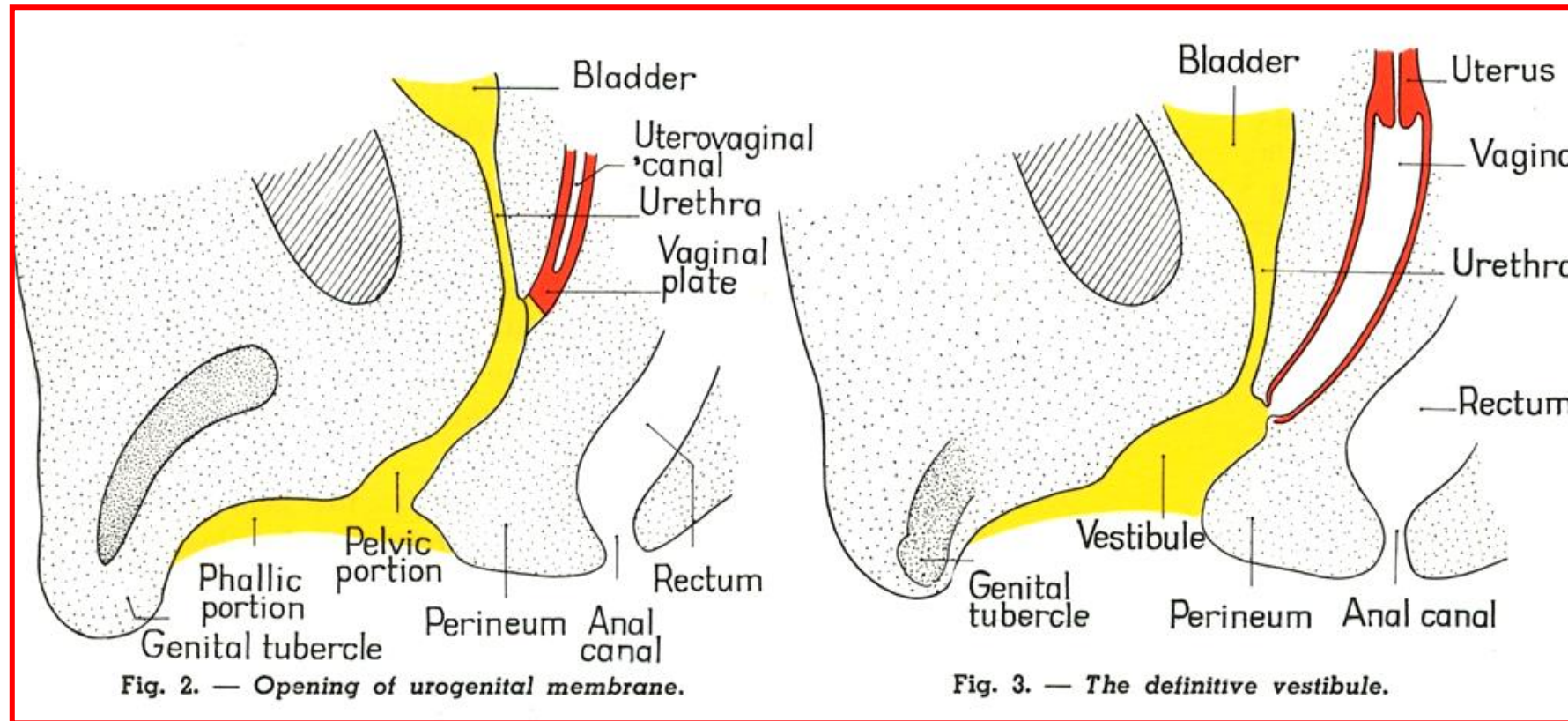


Mezi 4. a 6. týdnem **septum urorectale** rozdělí kloaku na **primární sinus urogenitalis** (ventrálně) a **rectum** (dorsálně).

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



Vývoj močového měchýře a urethry (♀)



Vývoj močového měchýře a urethry (♂)

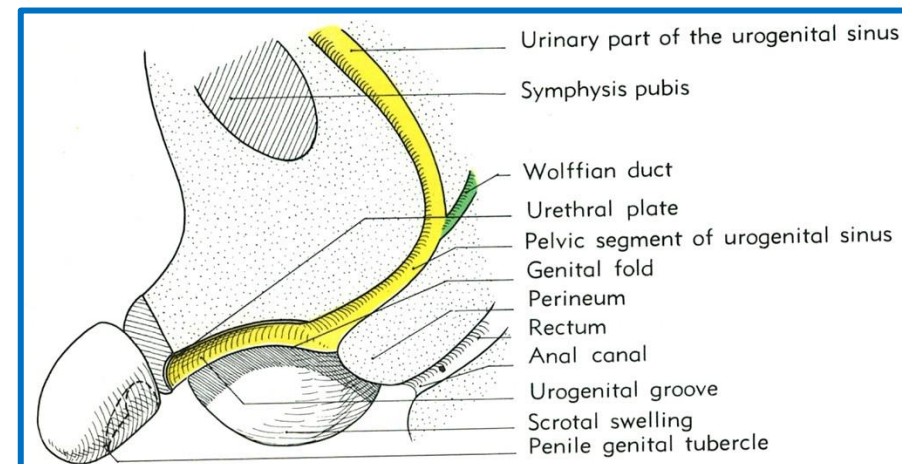
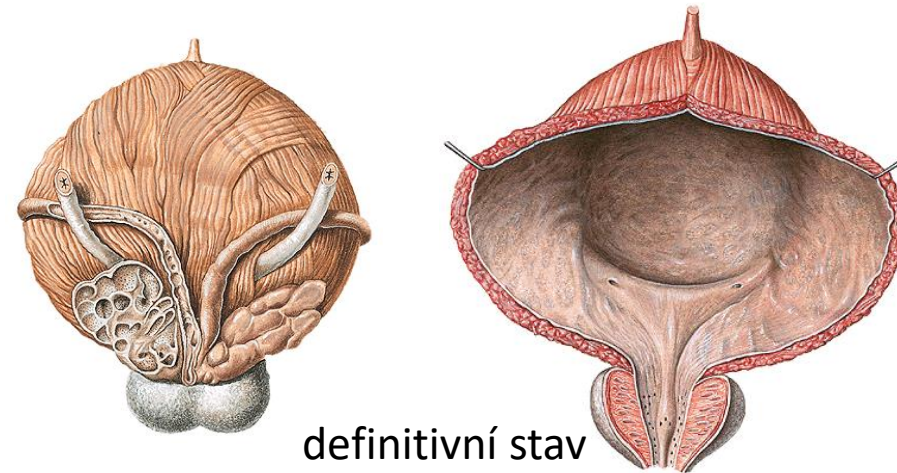
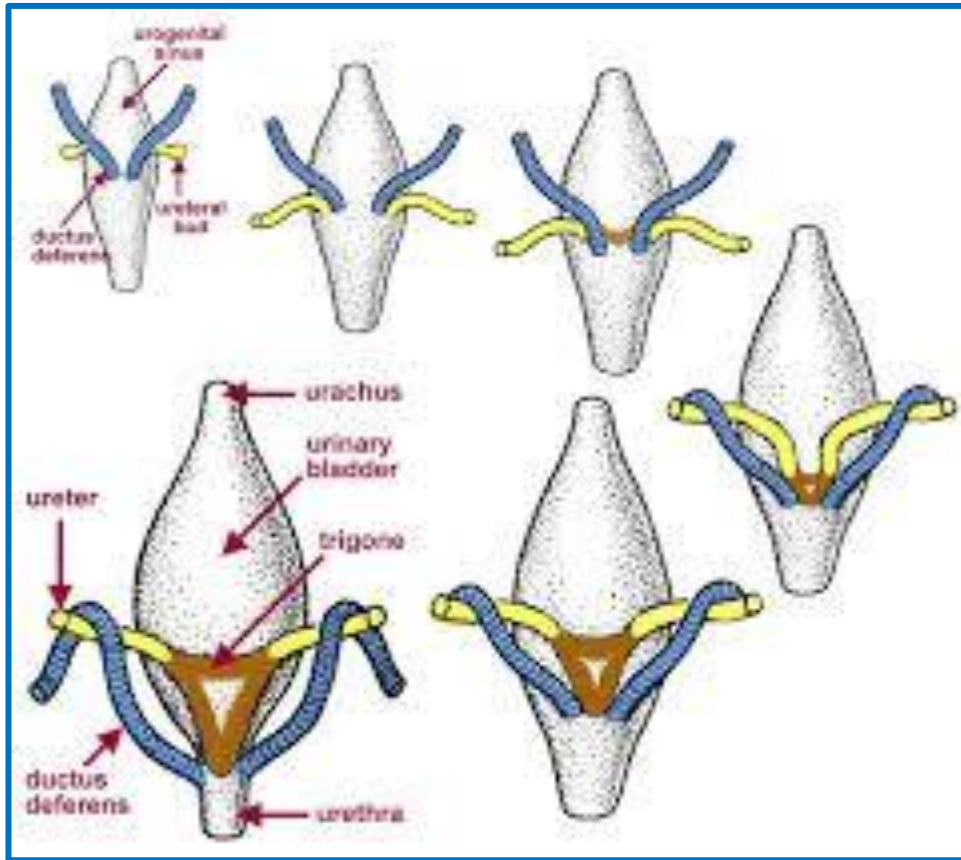
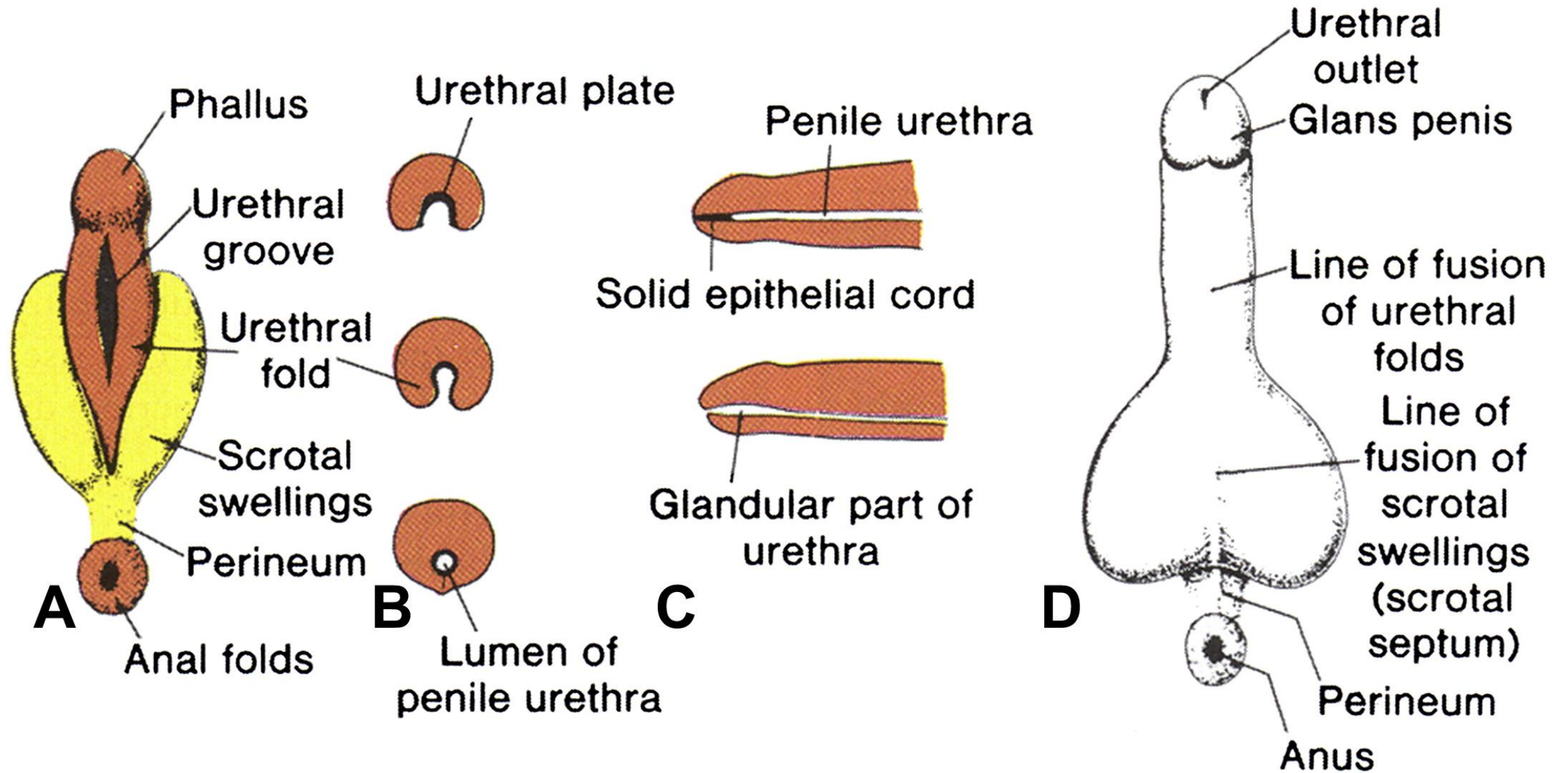


Fig. 1 a. — Urogenital groove: 11th week.

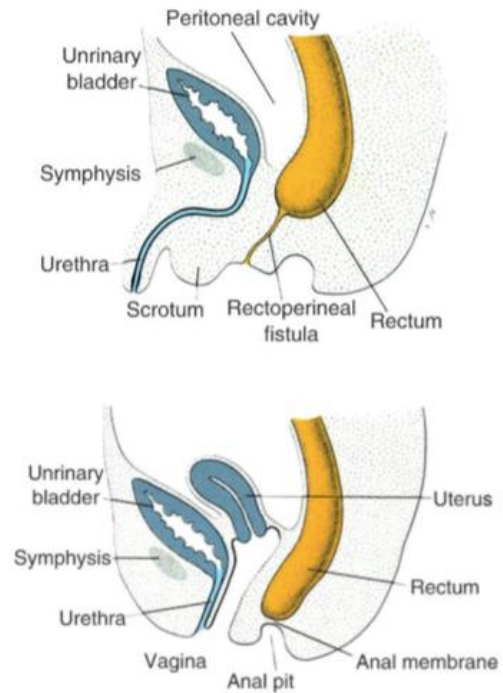
Vývoj urethry a penisu



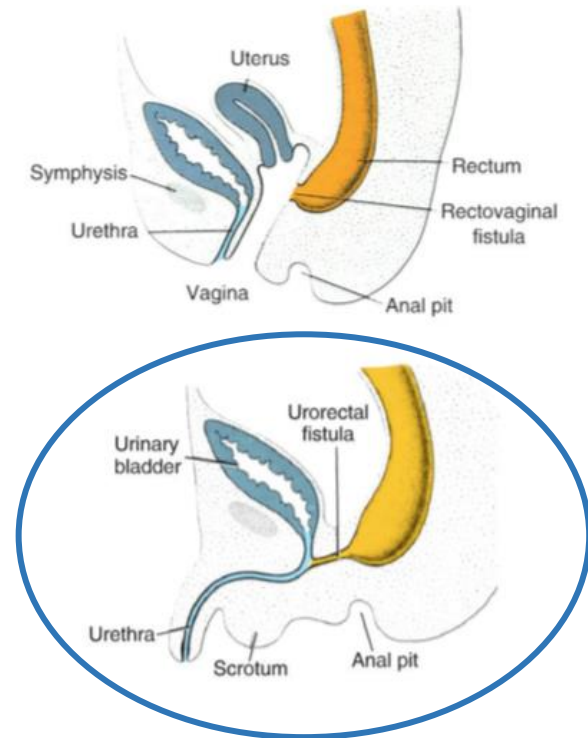
Anomálie močového měchýře a urethry

Clinical correlation: fistulas & atresias

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

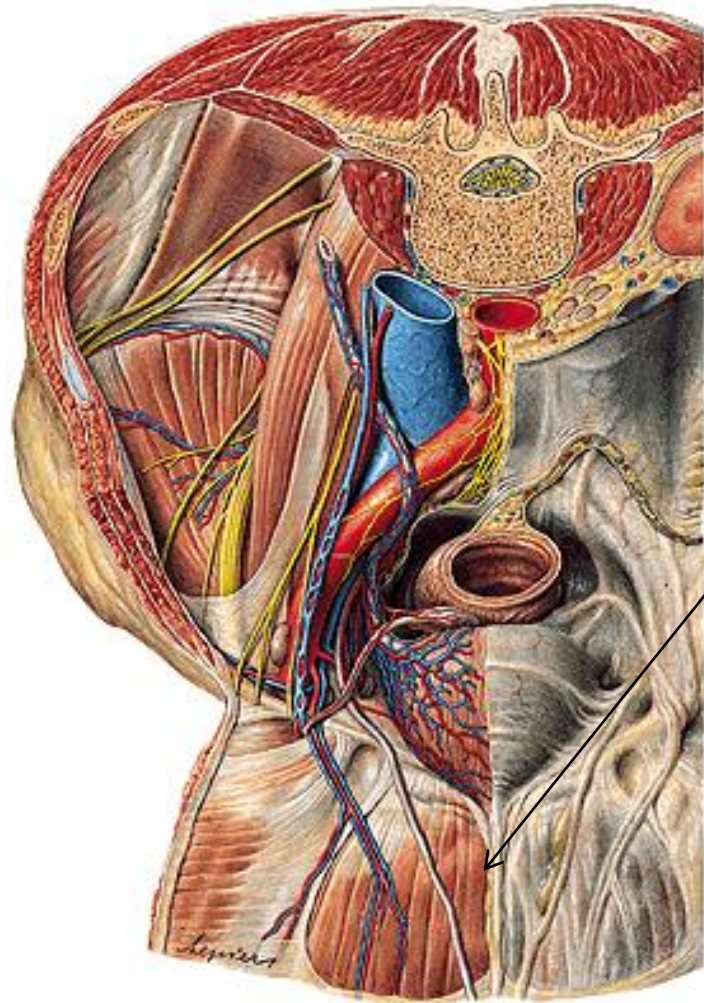


- **Colovaginal (rectovaginal) fistula ♀**
- **Colovesical (urorectal) fistula ♂**



Anomálie močového měchýře a urethry

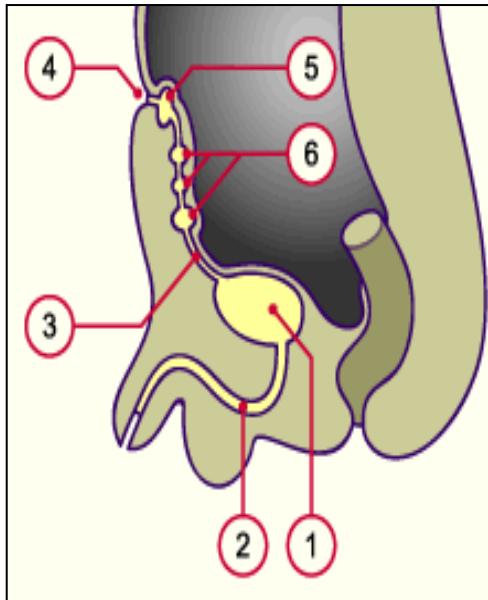
- urachus (lig. umb. medianum)



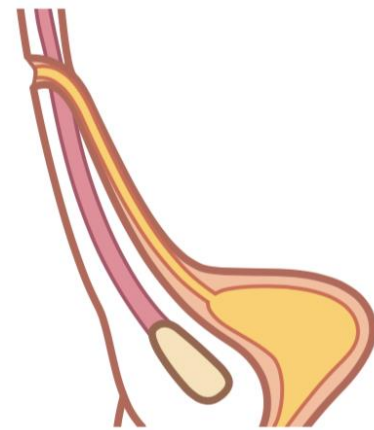
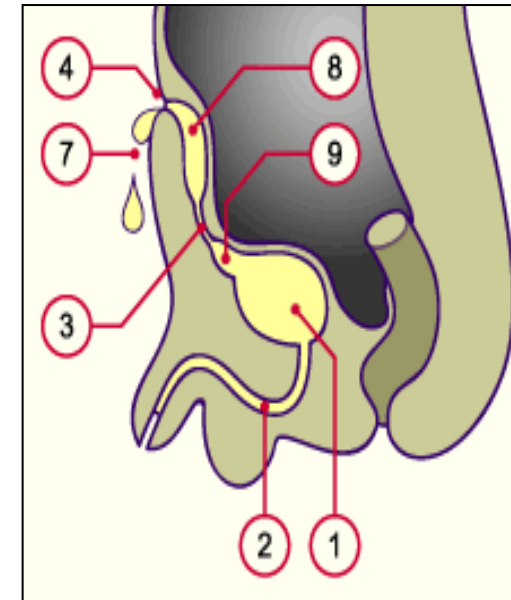
Porucha obliterace ductus allantoideus

VVV

cysta



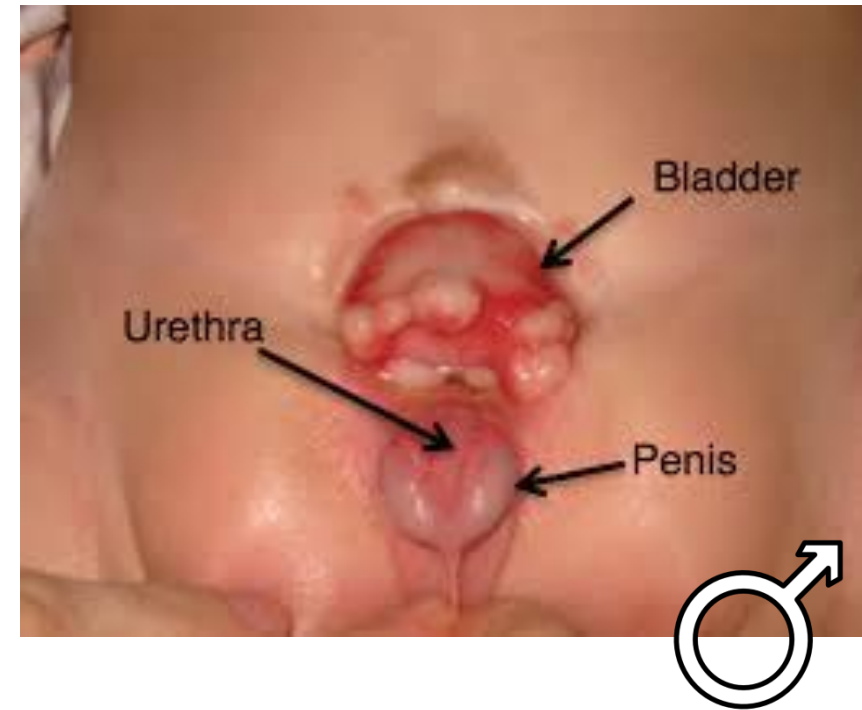
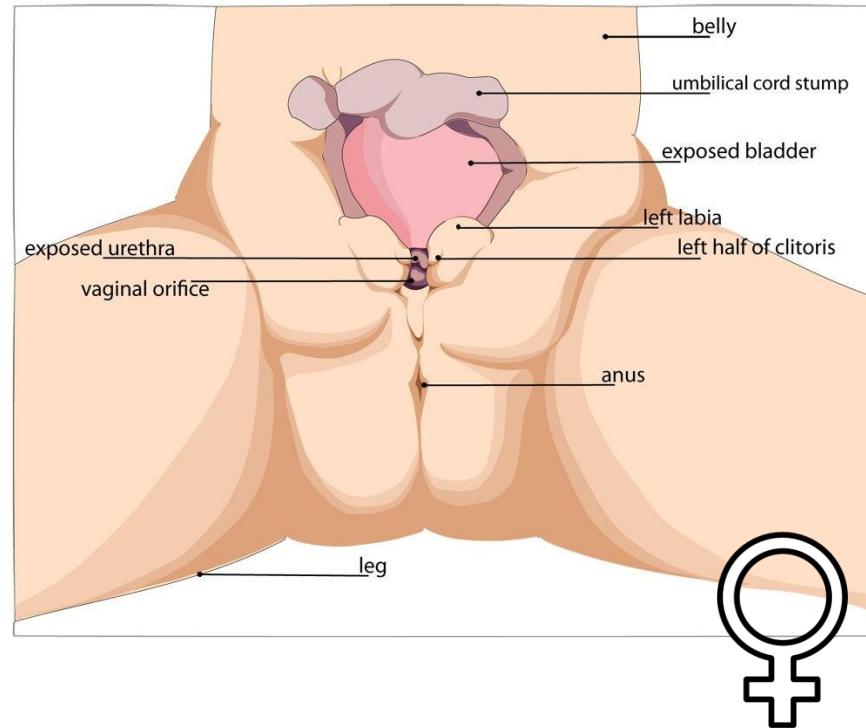
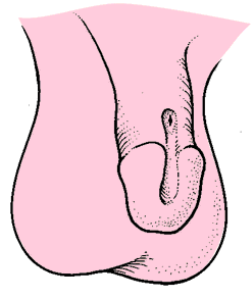
sinus



Patent urachus

Anomálie močového měchýře a urethry

- *exstrophy-epispadia complex*



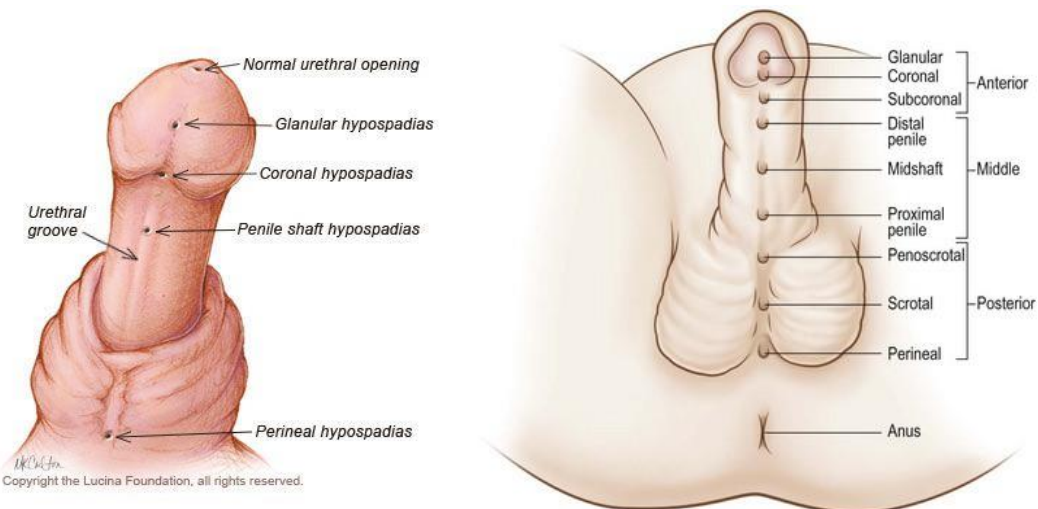
- není vytvořena přední stěna břišní ani stěna močového měchýře, jeho zadní stěna je otevřena

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



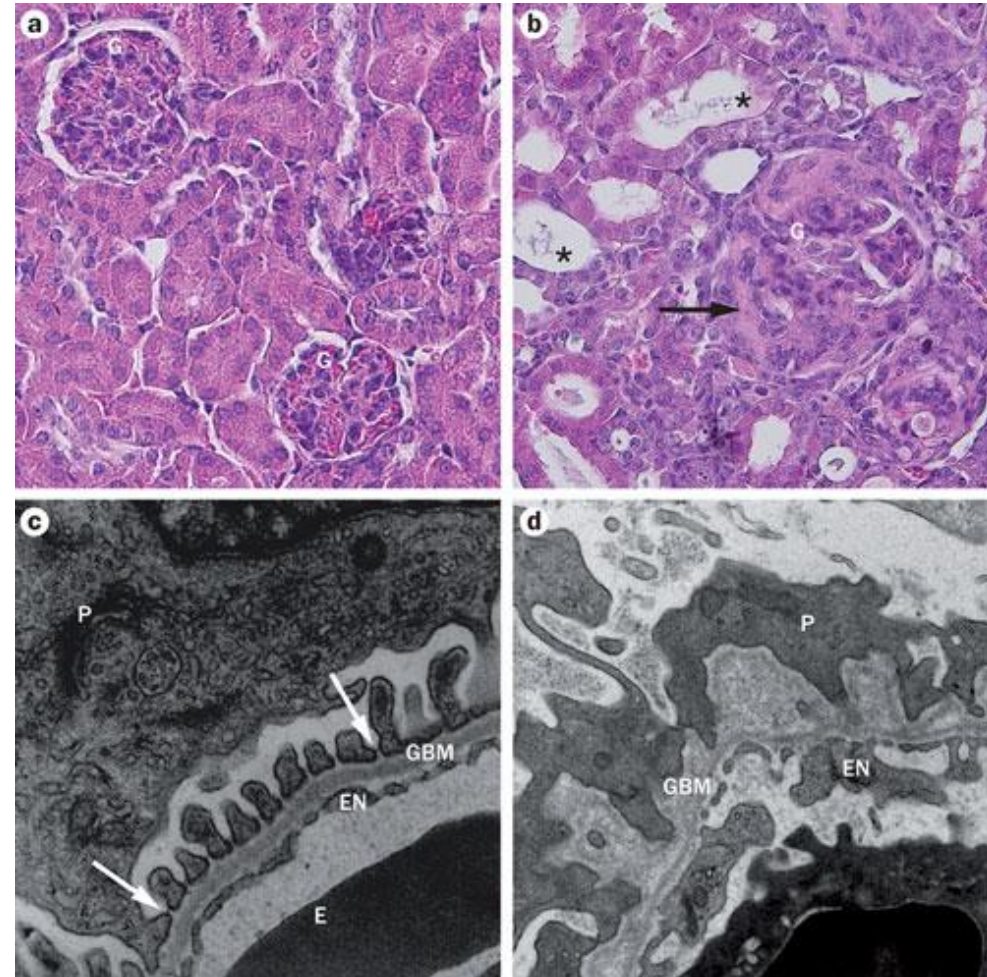
- Stenózy a chlopně urethry
- Fimóza (zúžení předkožky)

2.1 Vývoj vybraných vrozených vad u živě narozených dětí - absolutně

2011	2012	2013	2014	2015				Druh vrozené vady	Kód dg. VV
				celkem	chlapci	dívky	neurč. pohlaví		
3	1	2	1	4	2	2	-	Anencefalie, kraniorachischisis	Q00.0-1
1	1	5	3	2	1	1	-	Encephalocoele	Q01
17	11	9	8	9	2	7	-	Microcephalia	Q02
18	25	24	10	16	6	10	-	Vrozený hydrocefalus	Q03
11	11	24	9	11	5	6	-	Spina bifida - rozštěp páteře	Q05
9	2	4	7	1	1	-	-	Anoftalmus, mikroftalmus	Q11.0-2
5	4	3	6	7	6	1	-	Microtia	Q17.2
36	37	28	36	37	23	14	-	Transpozice velkých cév	Q20.3, 5
36	35	19	34	25	12	13	-	Fallotova tetralogie	Q21.3
8	13	9	10	5	2	3	-	Syndrom hypoplastického levého srdce	Q23.4
61	43	42	60	56	37	19	-	Koarktace aorty	Q25.1
12	13	11	12	11	6	5	-	Anomální napojení plicních žil	Q26.2-4
79	89	84	78	76	24	52	-	Rozštěp patra	Q35
56	54	41	50	38	24	14	-	Rozštěp rtu	Q36
66	44	53	51	51	29	22	-	Rozštěp rtu a patra	Q37
48	44	49	32	33	20	13	-	Vrozené vady jícnu	Q39
45	26	36	40	36	17	19	-	Vroz. chyb., atřezie a stenóza ten. střeva	Q41
39	48	72	59	36	12	24	-	Anorekt. atřezie, vroz. chybění a stenóza	Q42.0-3
4	3	1	3	2	1	1	-	Atrézie žlučových cest	Q44.2
375	318	351	341	346	346	x	-	Hypospadiie	Q54
69	56	53	63	64	39	25	-	Ageneze ledvin	Q60.0-2
62	76	89	67	69	37	32	-	Cystická nemoc ledvin	Q61
196	202	185	182	162	78	84	-	Polydaktylie	Q69
49	43	34	40	31	17	14	-	Redukční defekty končetin	Q71-3
12	6	6	4	6	3	3	-	Osteochondrodysplazie	Q77
24	25	11	19	20	12	8	-	Vrozená brániční kýla	Q79.0

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 + histologické vyšetření vzorku v EM



SM

EM

Děkuji Vám za pozornost.

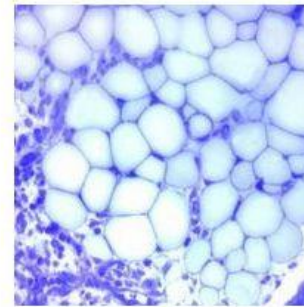
<http://www.med.muni.cz/histology/>

Vývoj močového systému (animace)

<https://www.youtube.com/watch?v=b8Pu6S3VUII>

Histologický atlas

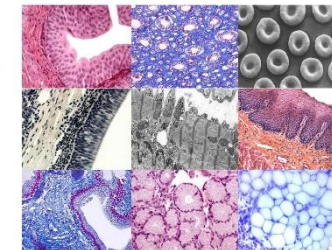
Doporučený studijní materiál



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

