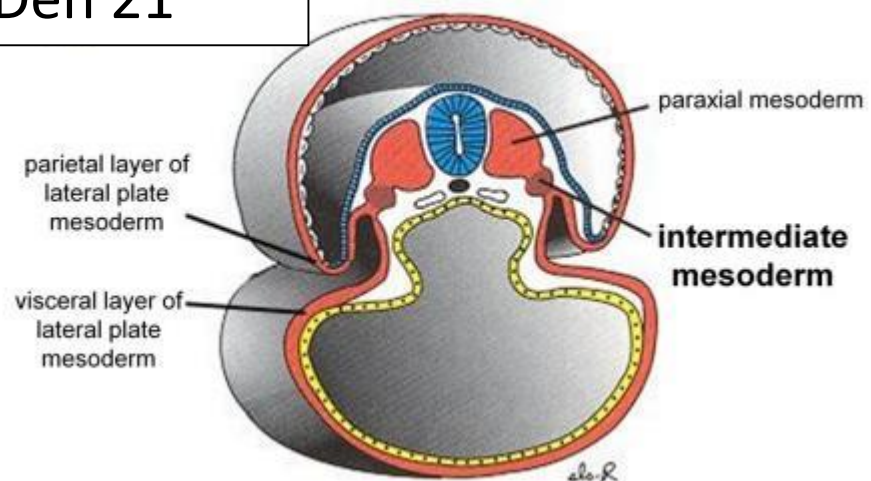


Vývoj urogenitálního systému a VVV močového systému

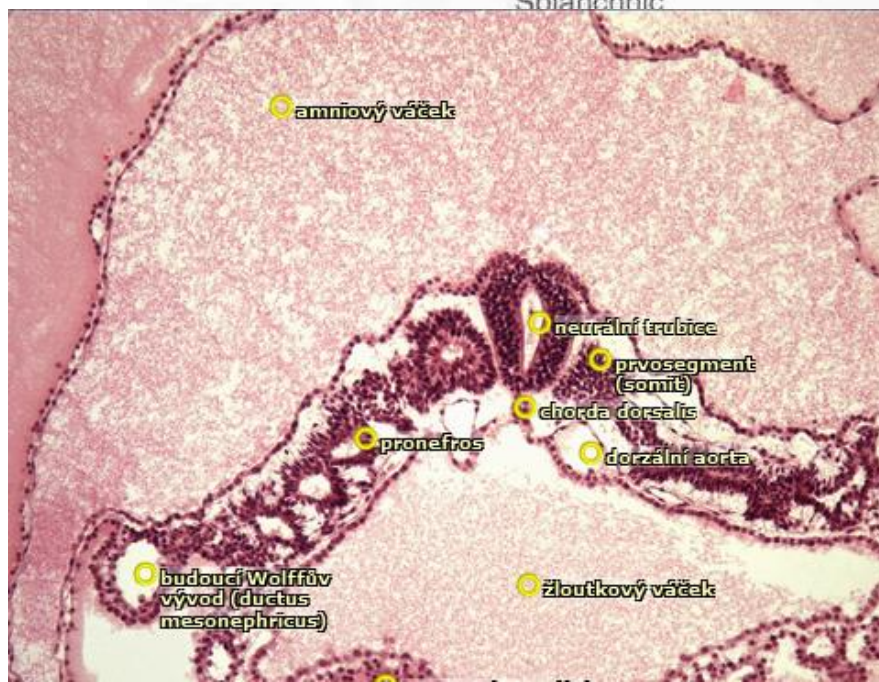
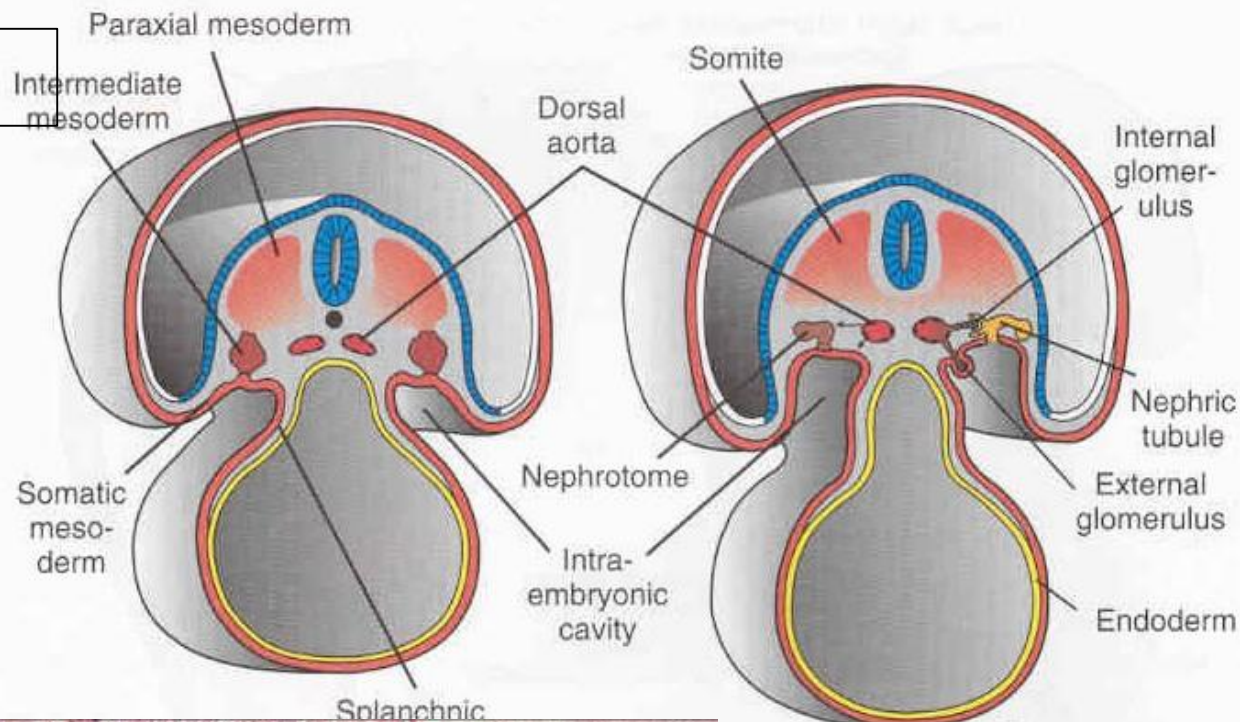
Jana Dumková

Vývoj urogenitálního systému

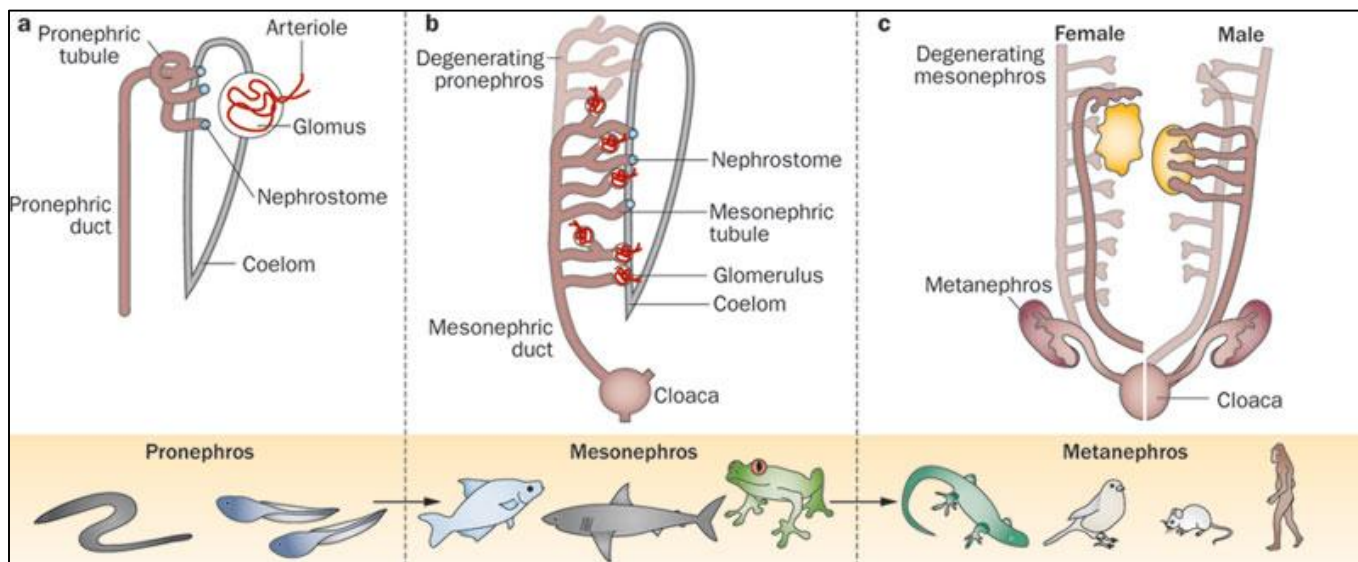
Den 21



Den 22

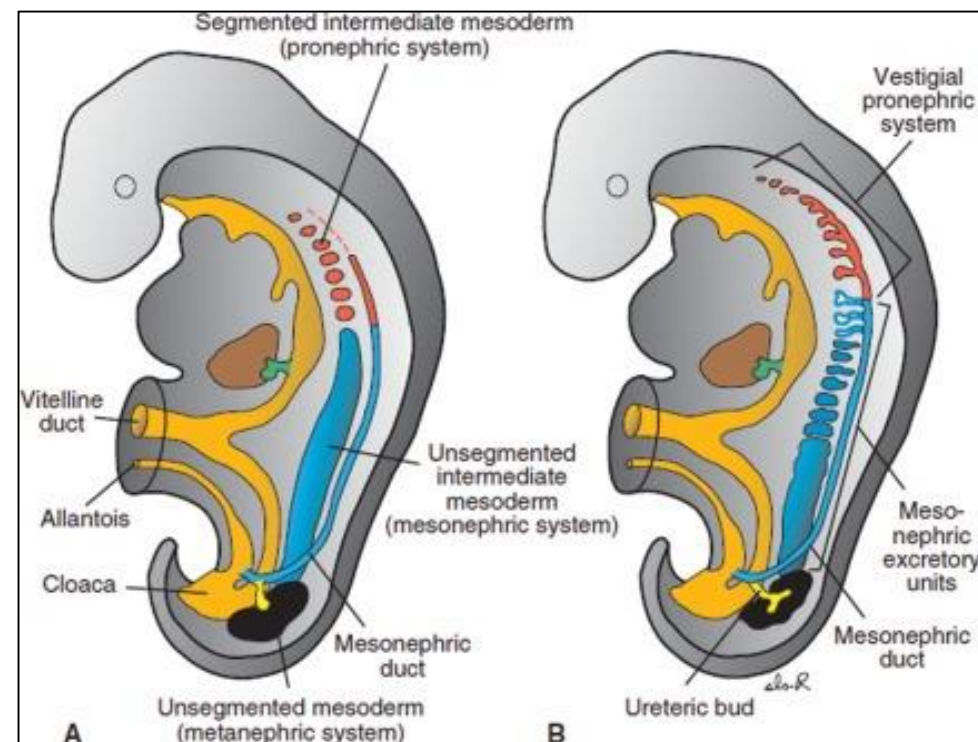


Vývoj urogenitálního systému - pronefros

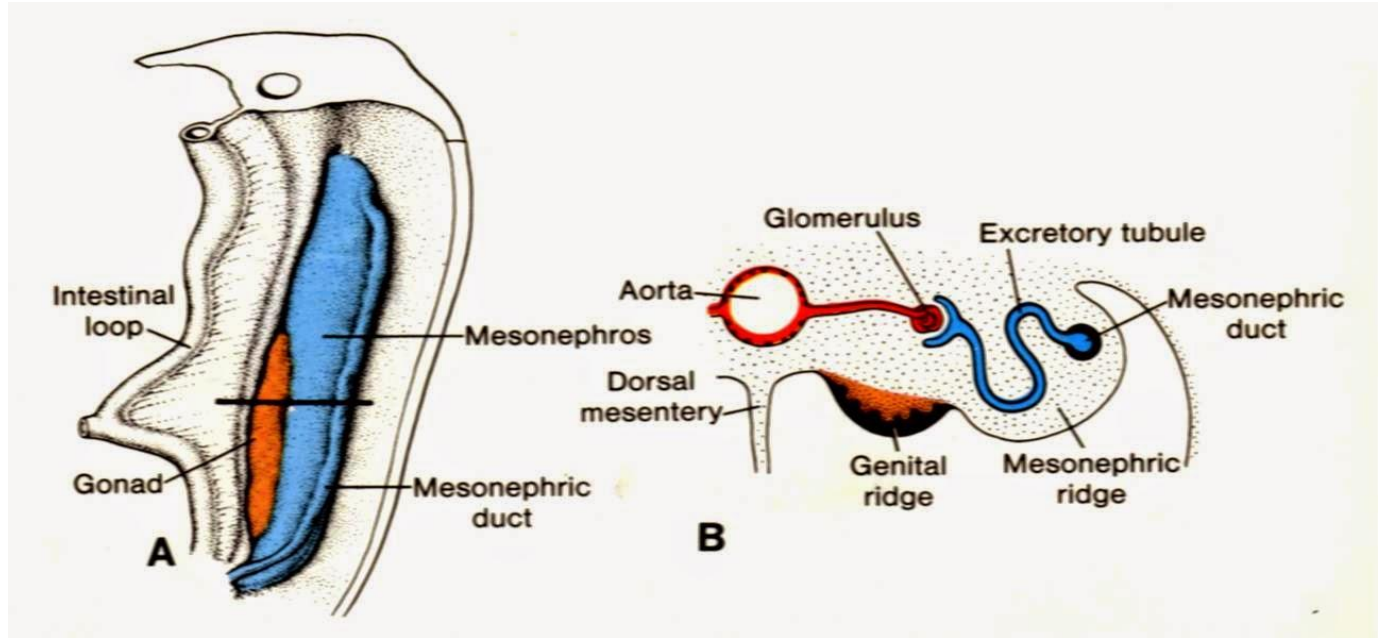
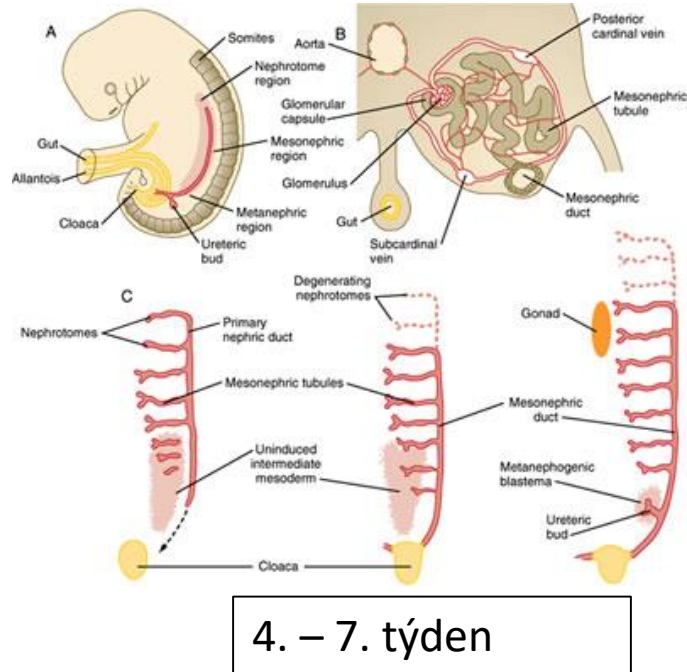


Pro C5-Th1
Mes C6-L3
Met L3-L5

opakování fylogenetického vývoje ledviny v kraniokaudálním směru



Mesonephros



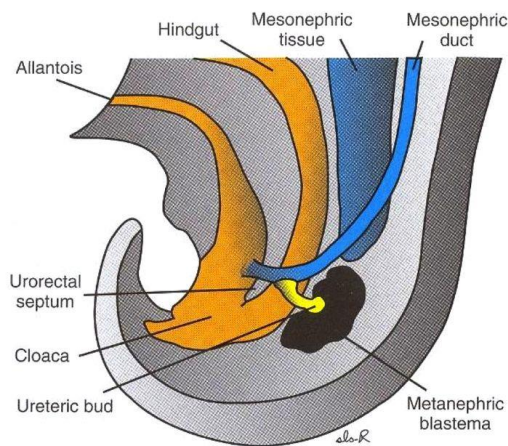
6-1 Zárodek člověka (7. týden) – příčný řez trupem, HE, zvětšení 100x



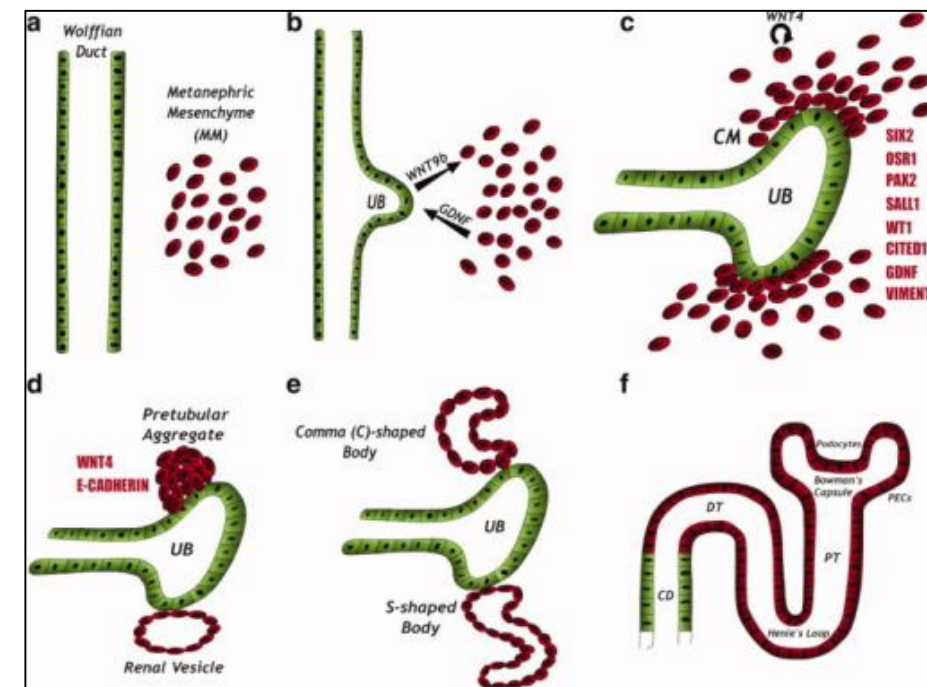
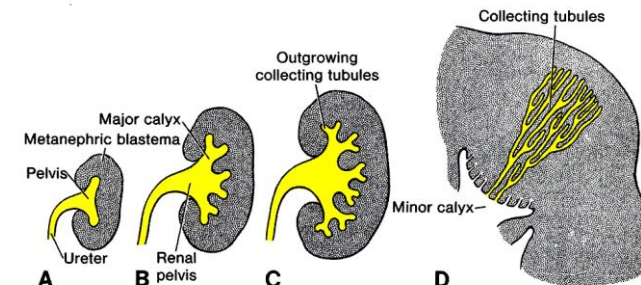
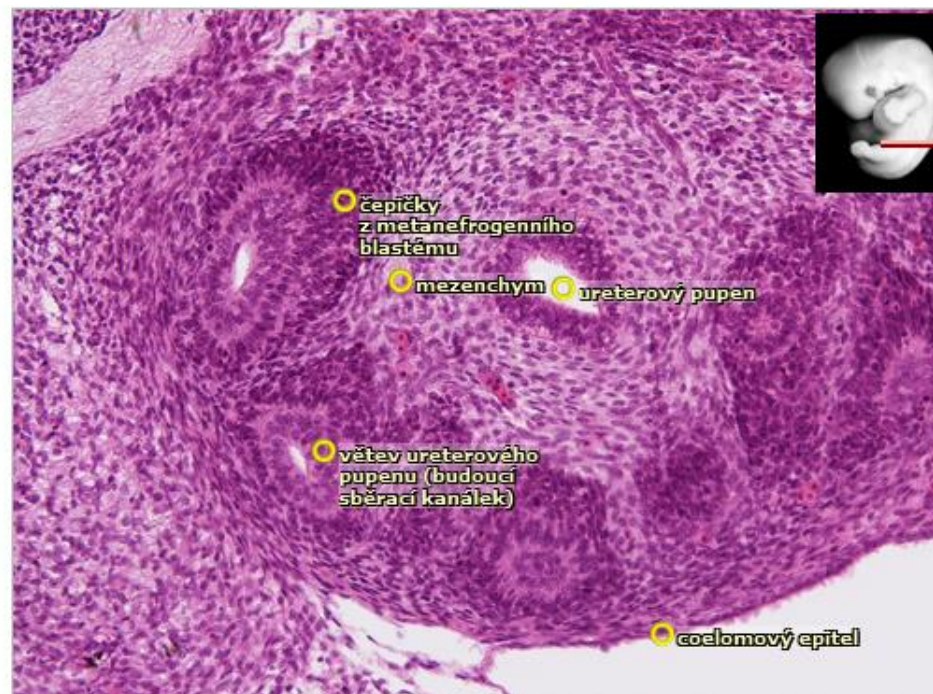
36-40 mesonefrických kanálků
1 ductus mesonephricus,
doroste a ústí do kloaky!!

Metanephros (od 5. týdne)

2 základní zdroje – ureterový pupen
- metanefrogenní blastém



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



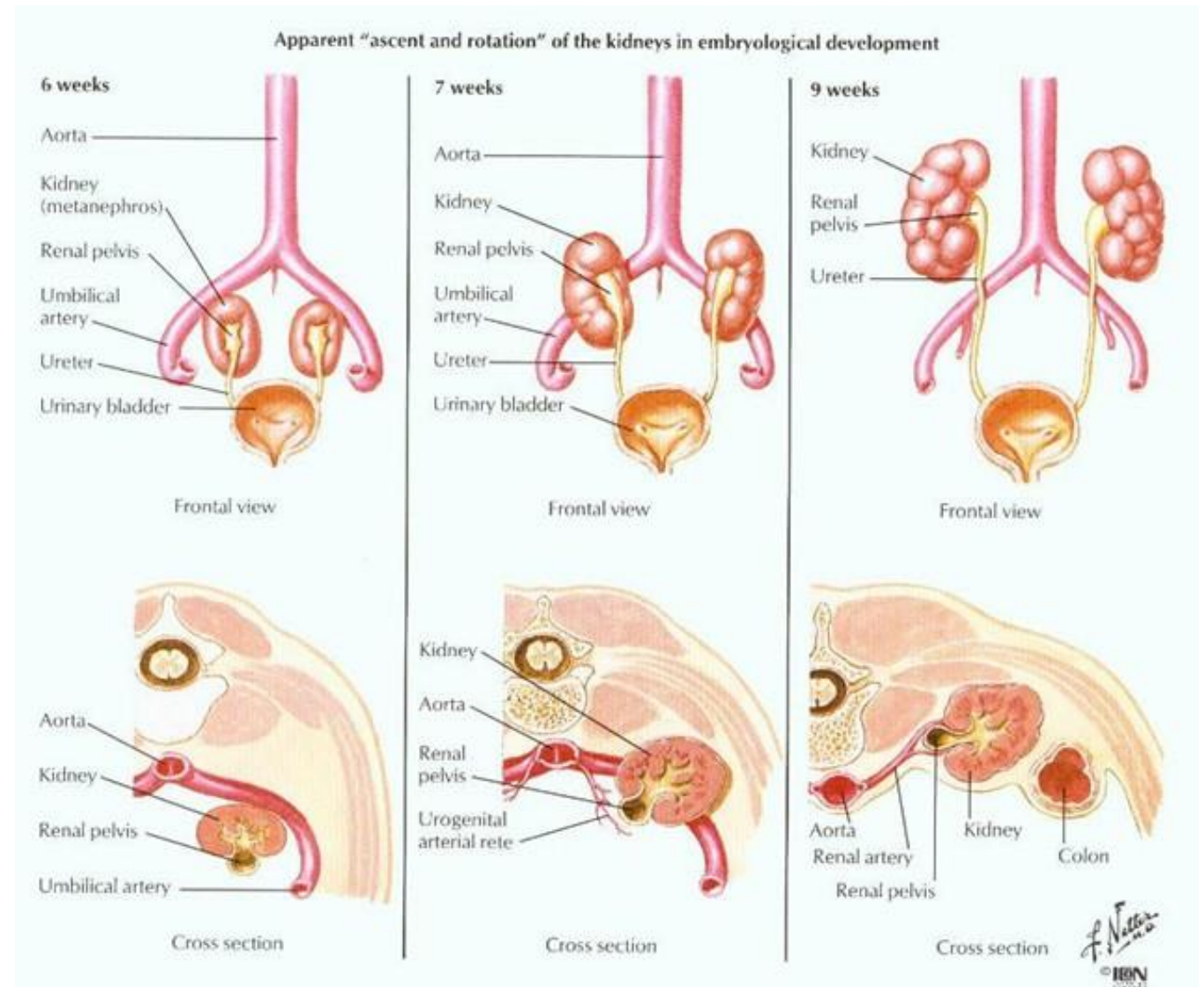
vzájemné (reciproké) interakce

Metanephros

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



produkce moči od 9.-10. týdne



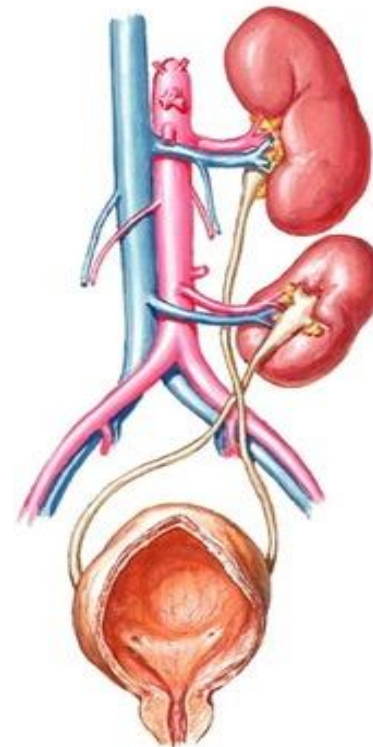
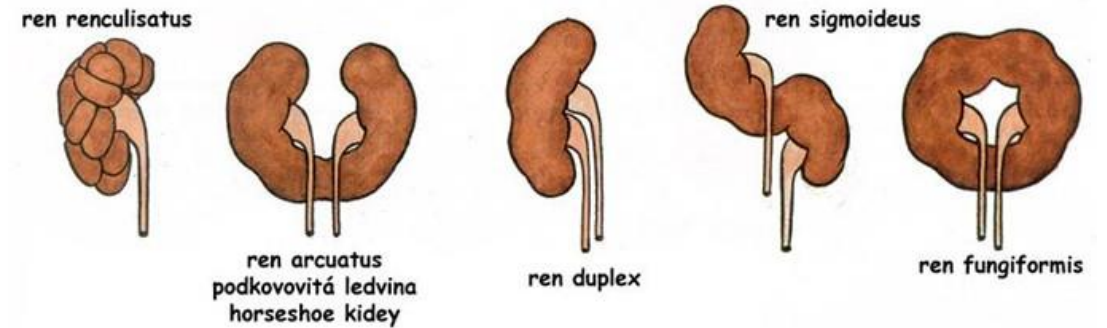
6. t

7. t

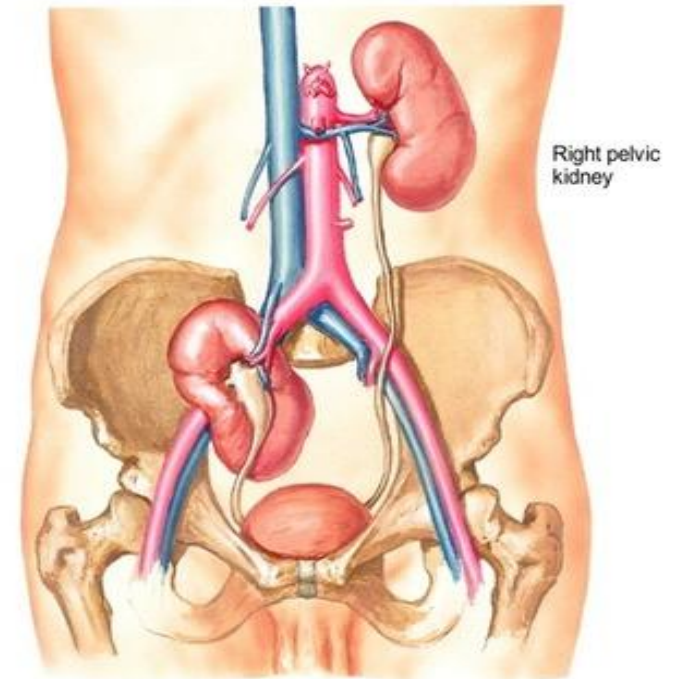
9. t

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

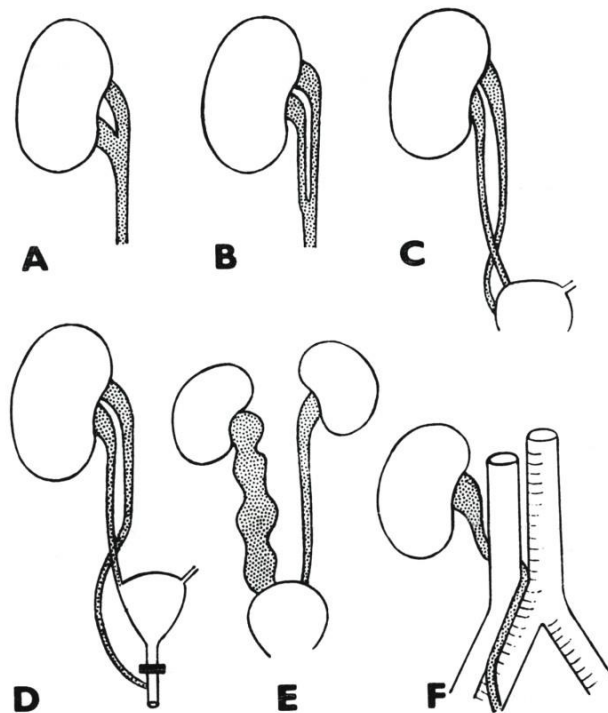


Crossed ectopia of the right kidney



Right pelvic kidney

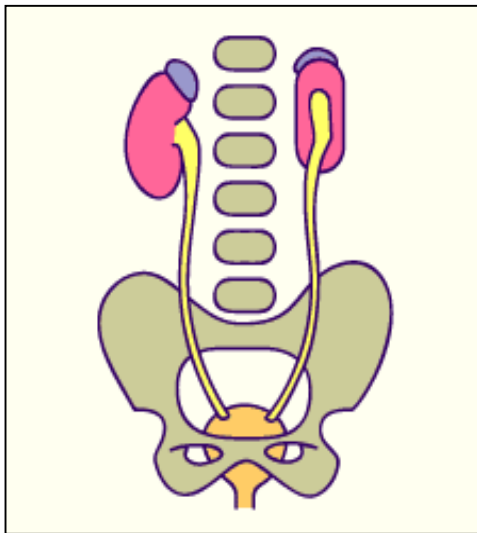
VVV pánvičky a močovodu



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

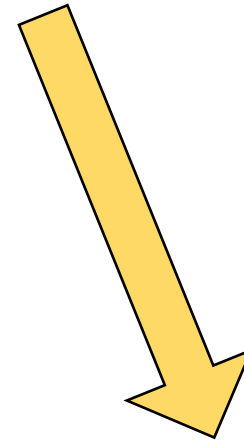
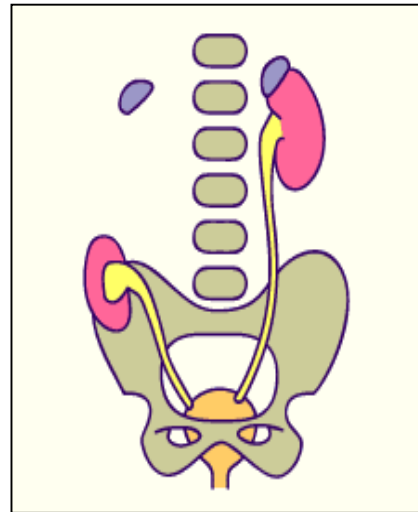
Anomálie tvaru a velikosti, polohy ledviny nebo pánvičky a močovodů

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

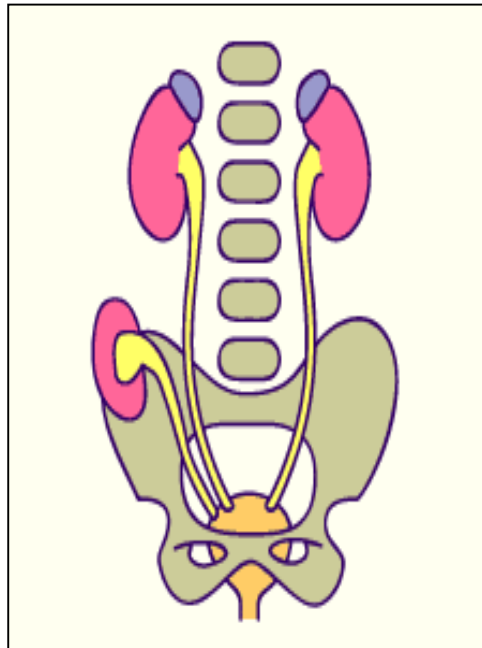
- Ektopie ledviny x ren migrans
- Cystická onemocnění ledvin
 - Solitární nebo mnohočetné cysty
 - Polycystické ledviny – dědičná
- Hydronefróza
 - Vrozená
 - Získaná (urolitiáza)



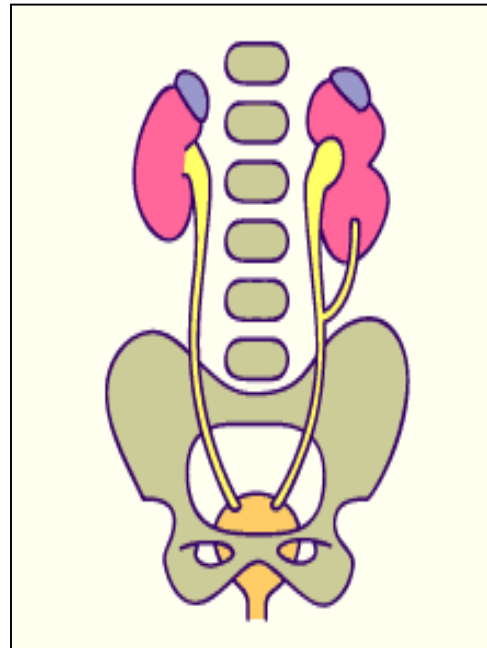
Nadpočetné ledviny

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



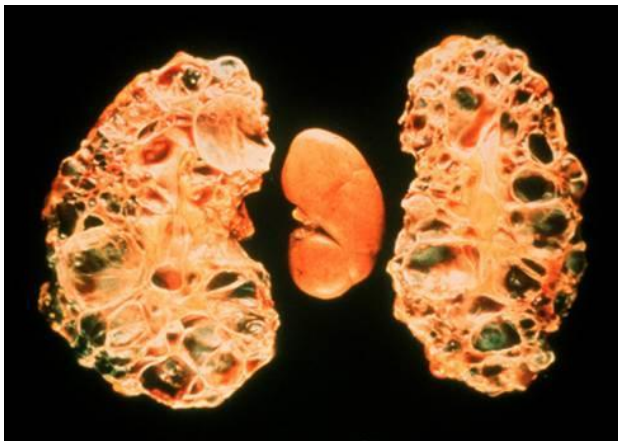
ren duplex et ureter duplex



ureter fissus

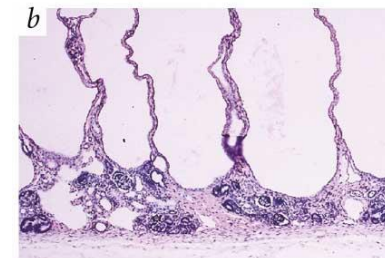
PCHLAD – Polycyst. Choroba Ledvin AD x PCHLAR – Polycyst. Choroba Ledvin AR

- 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

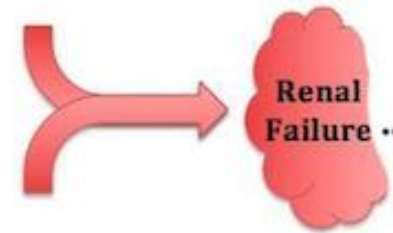
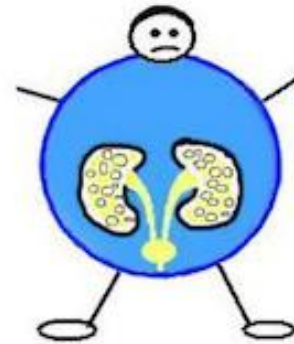
Polycystic Kidney Diseases

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

Agenezis 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

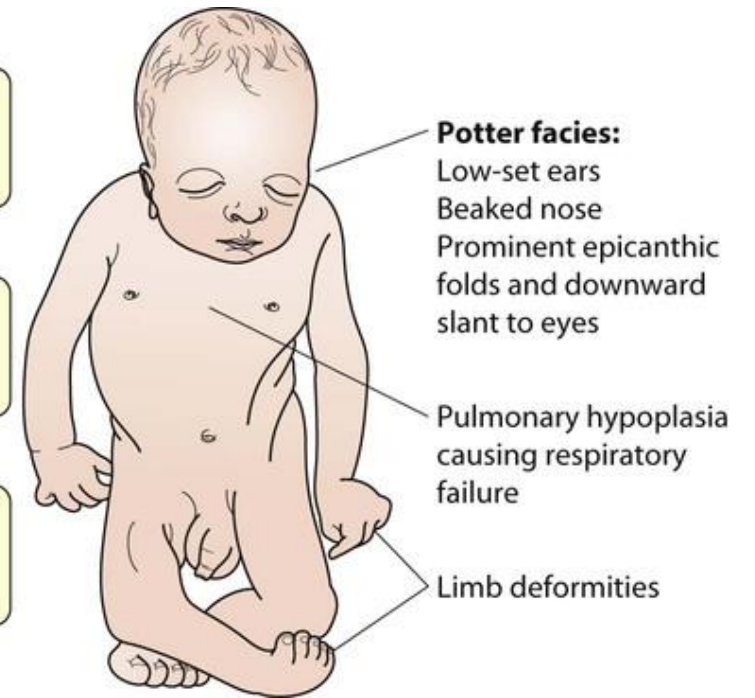
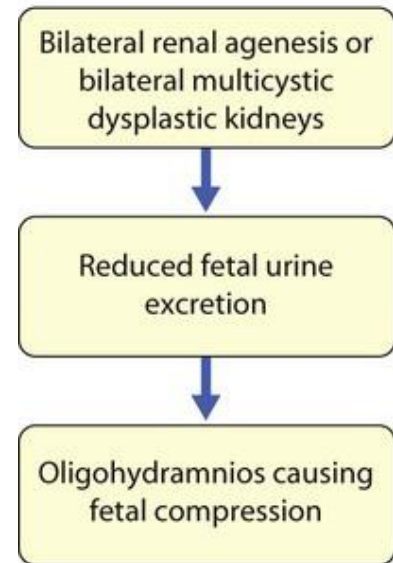
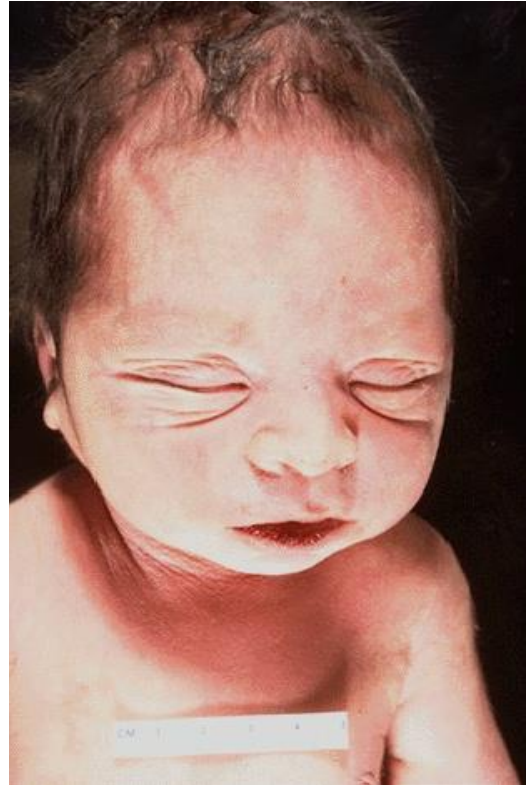
Syndrom Potter – oligohydramnion: útlak plodu → kongenitální deformity

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

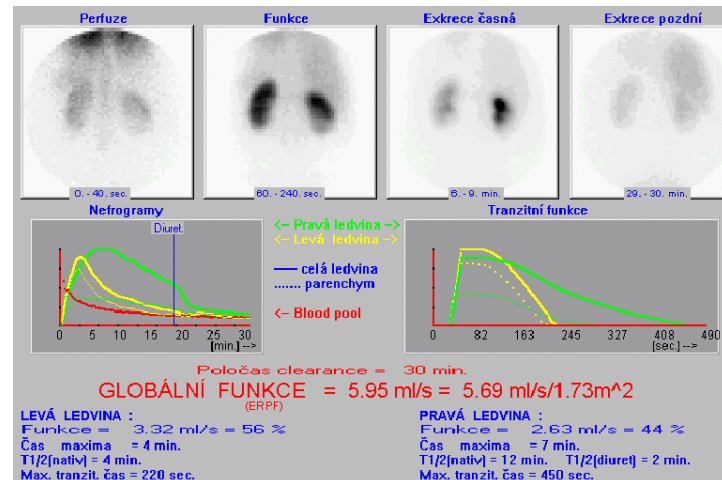
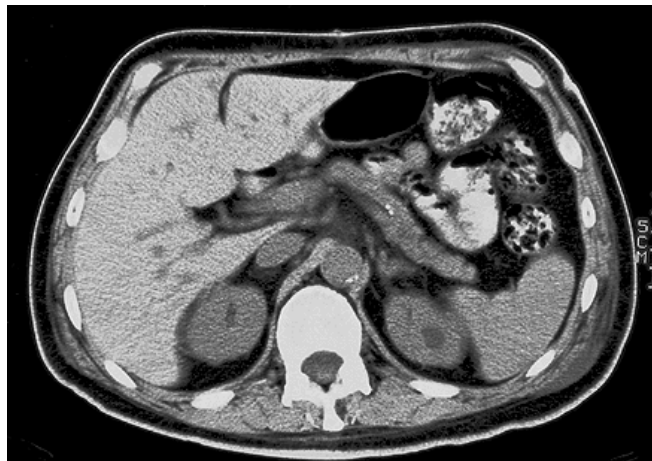
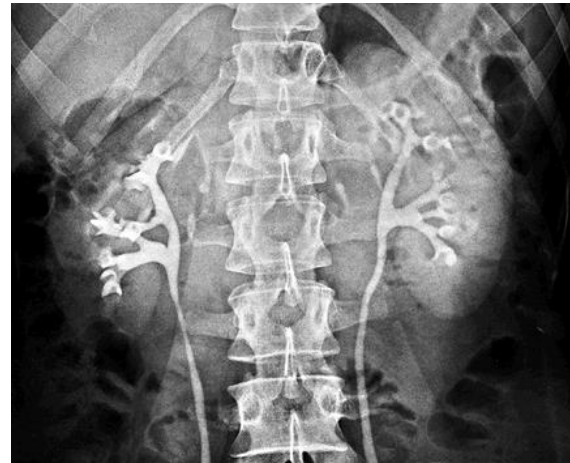
Zobrazovací metody

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

SONO



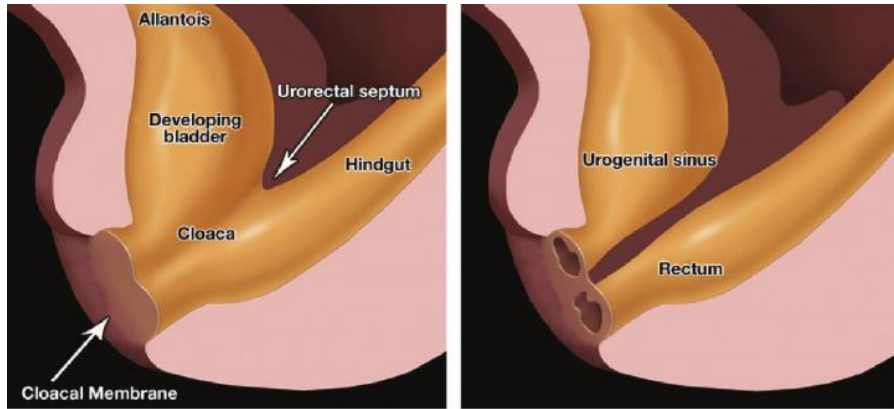
IVU



nakonec

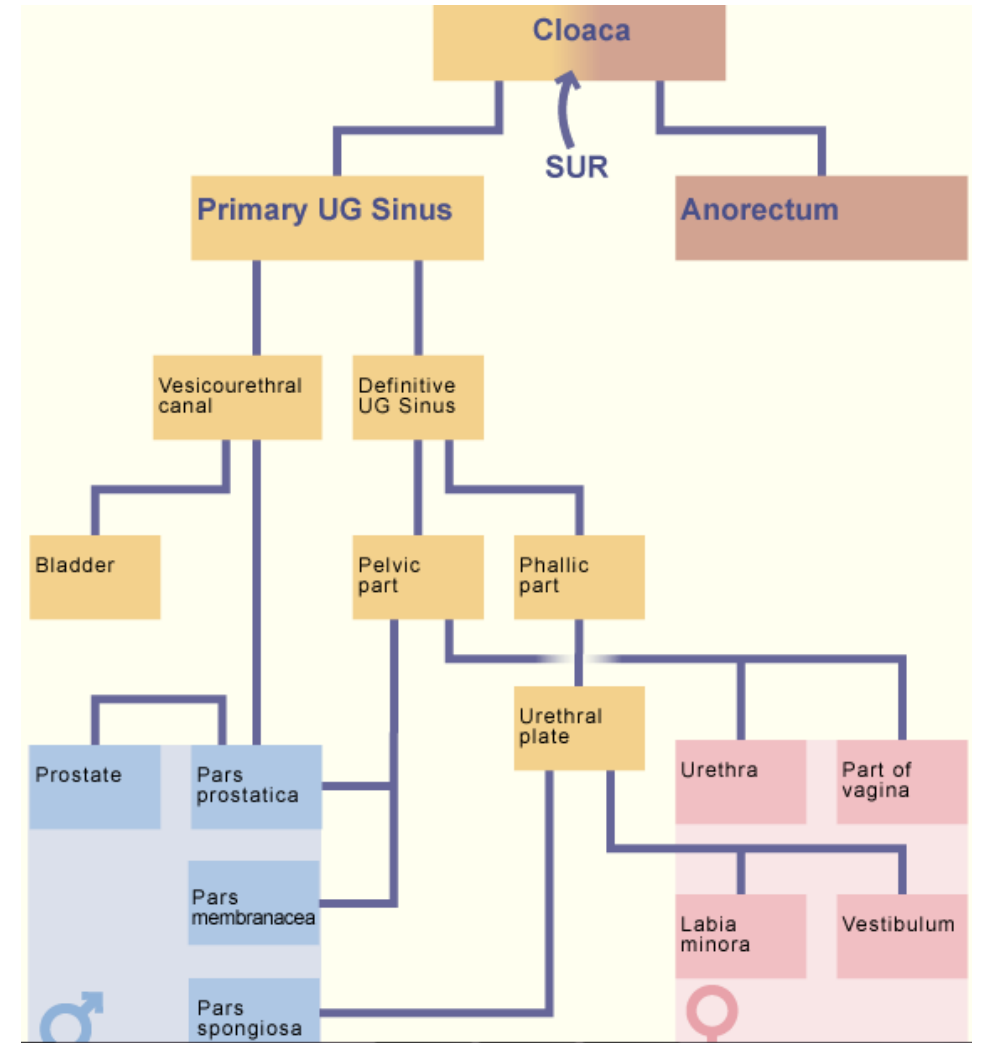
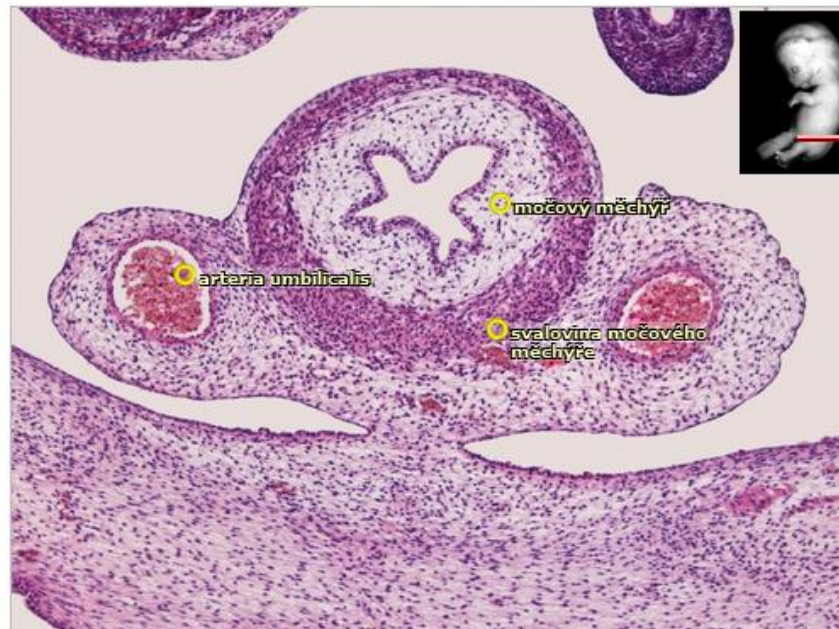
Zátěžová vyšetření

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 (♂)

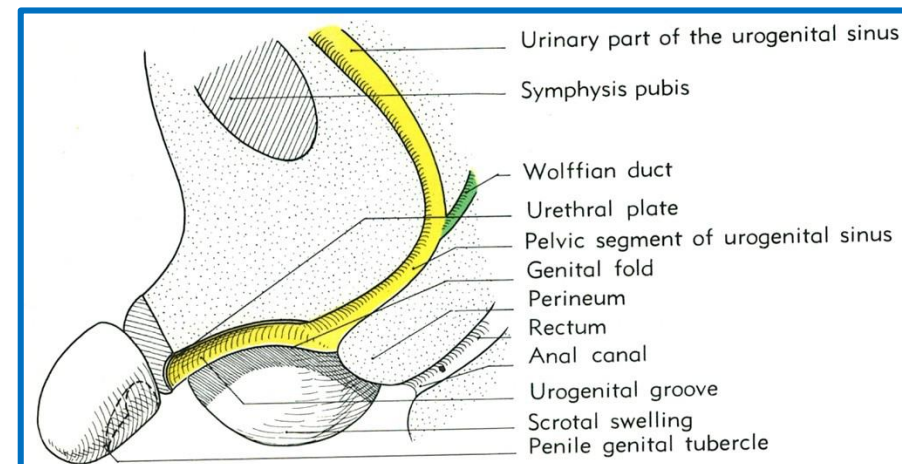
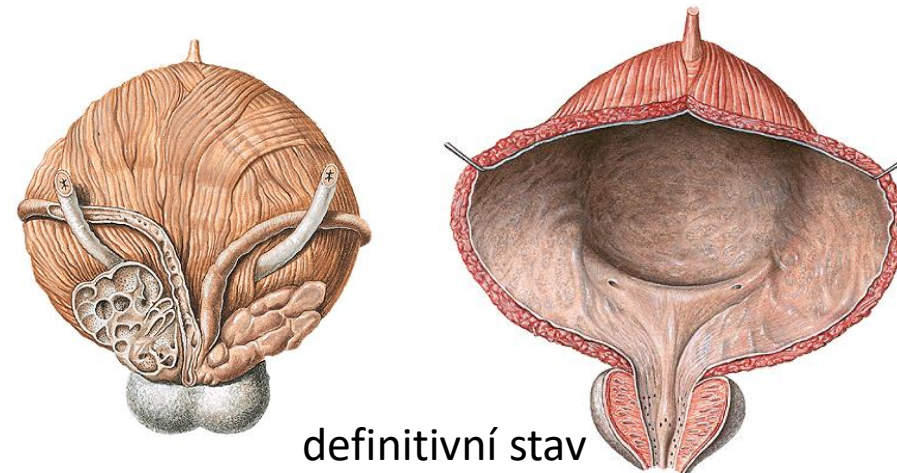
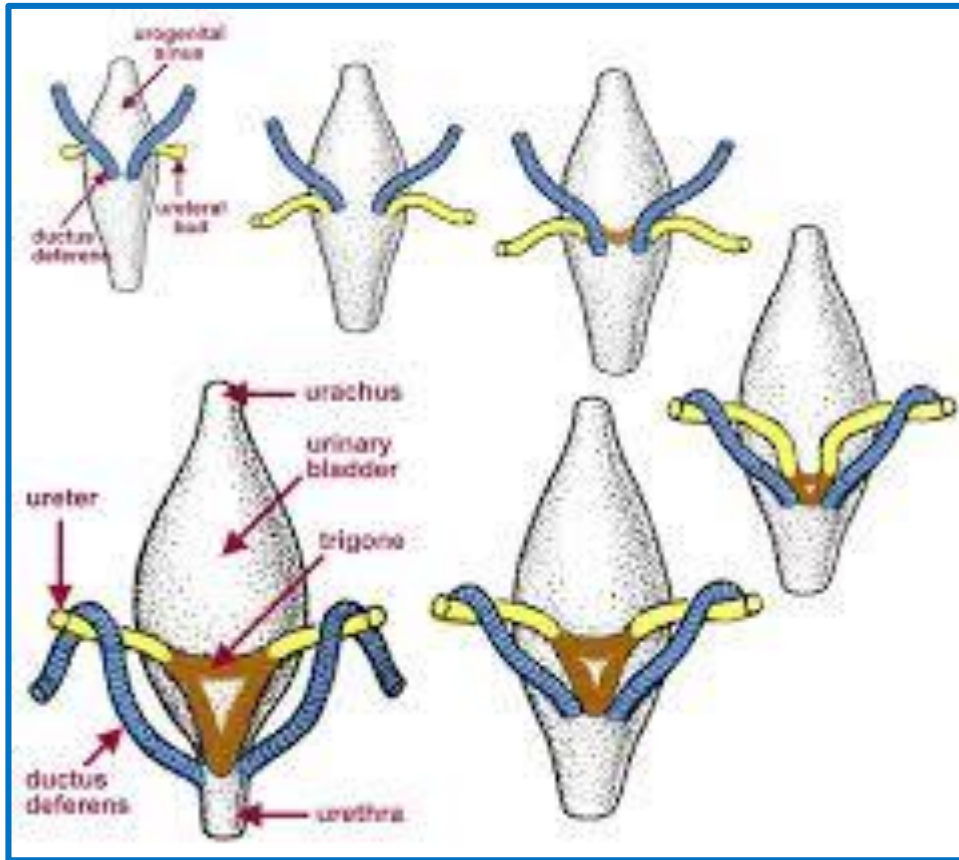
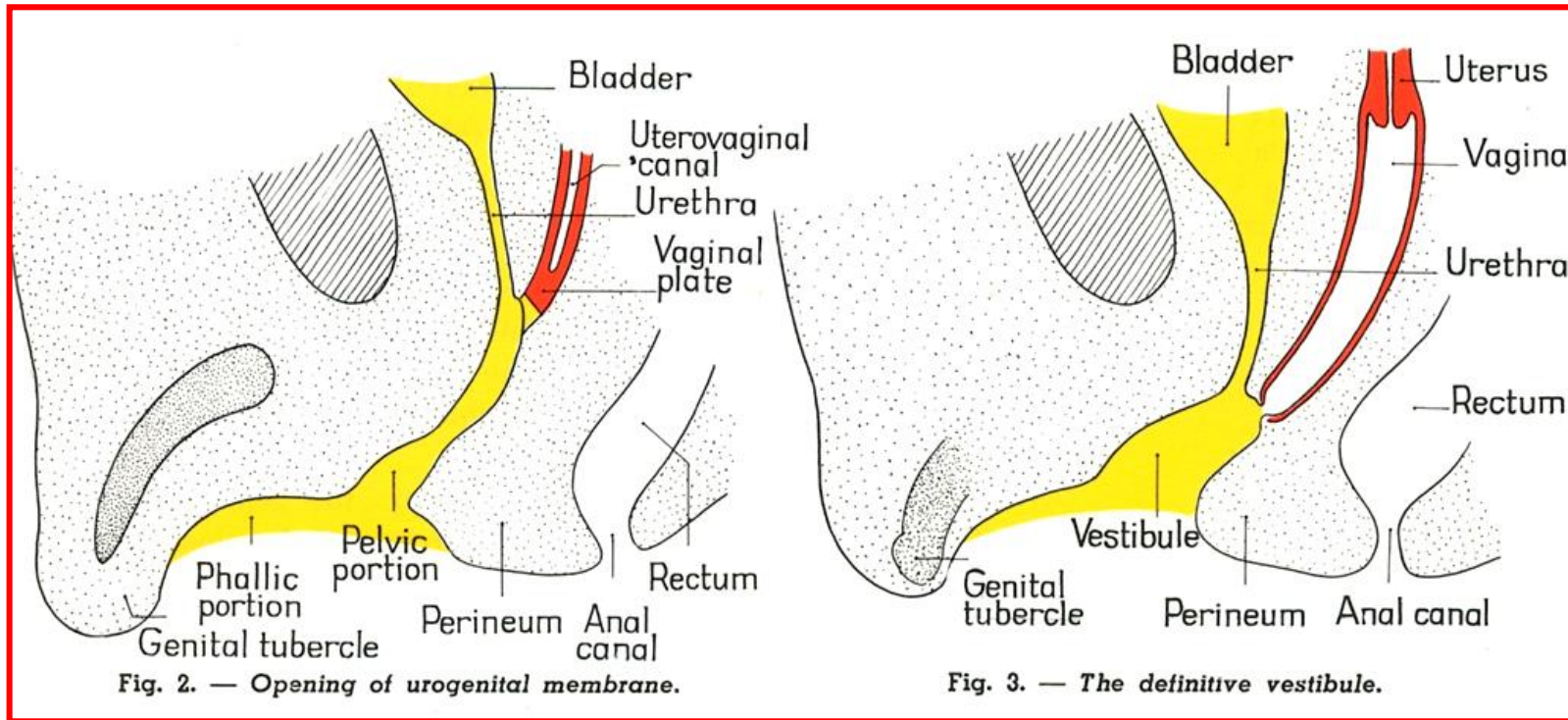


Fig. 1 a. — Urogenital groove: 11th week.

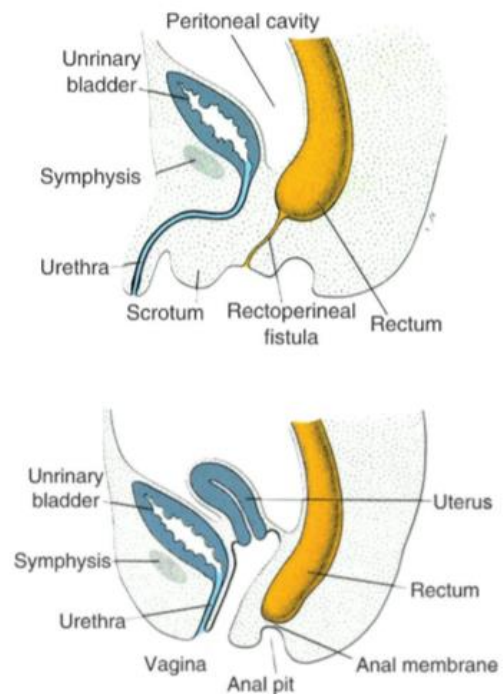
Vývoj močového měchýře a urethry (♀)



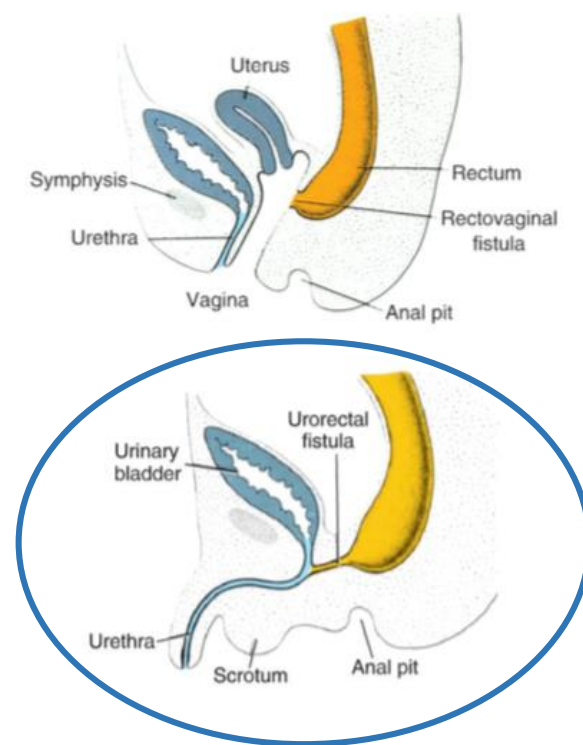
Anomálie močového měchýře a urethry

Clinical correlation: fistulas & atresias

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

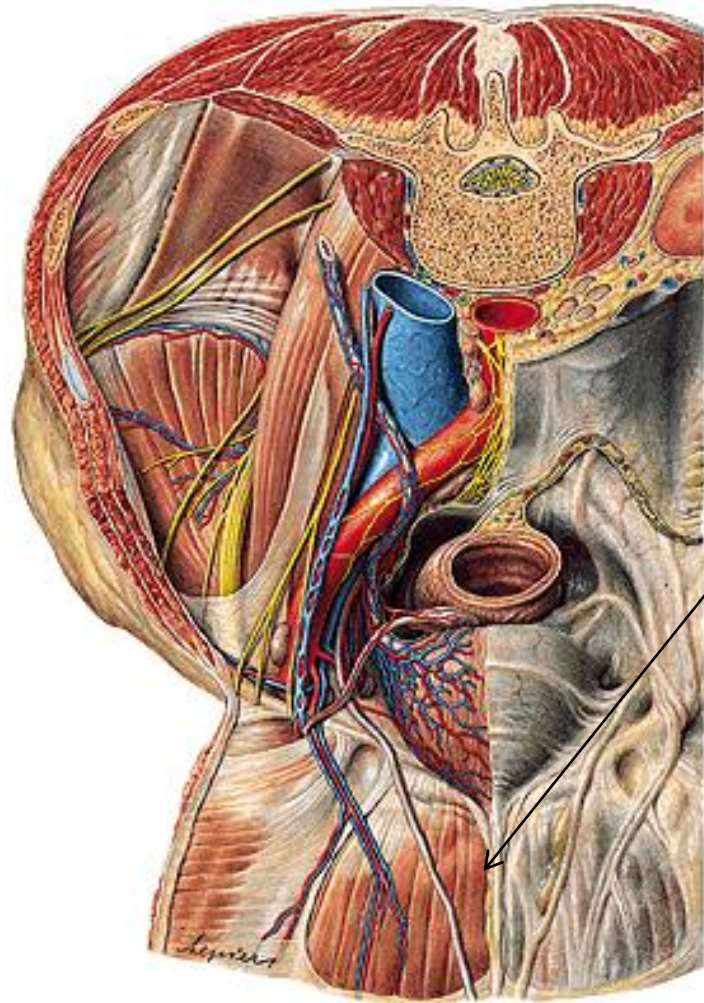


- **Colovaginal (rectovaginal) fistula ♀**
- **Colovesical (urorectal) fistula ♂**



Anomálie močového měchýře a urethry

- Urachus (lig. umb. medianum)

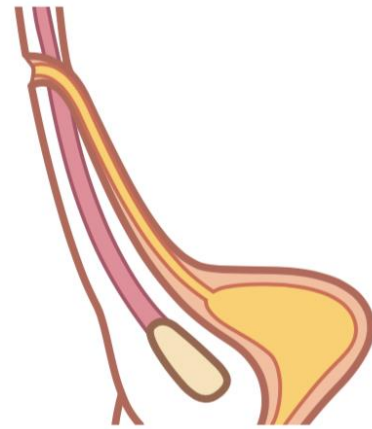
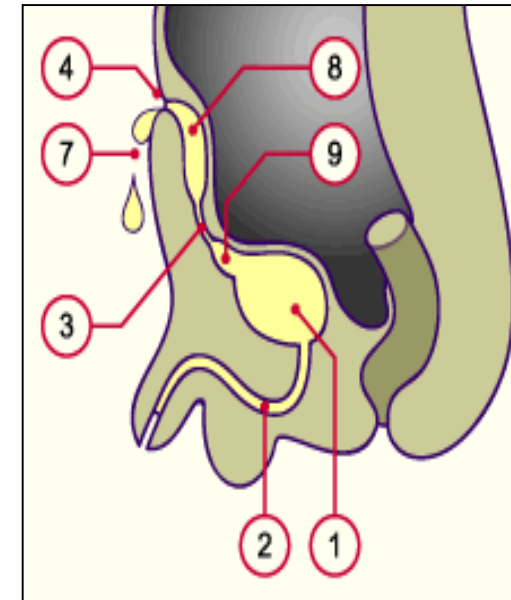
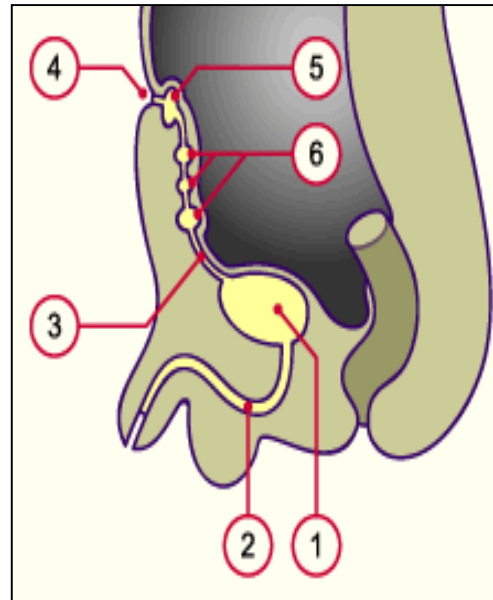


Porucha obliterace ductus allantoideus

VVV

cysta

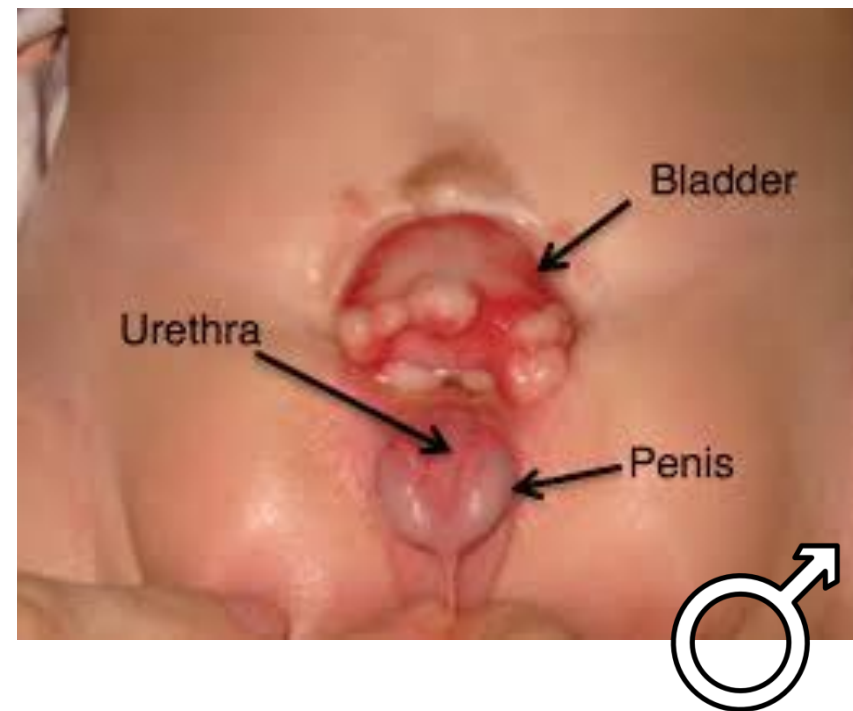
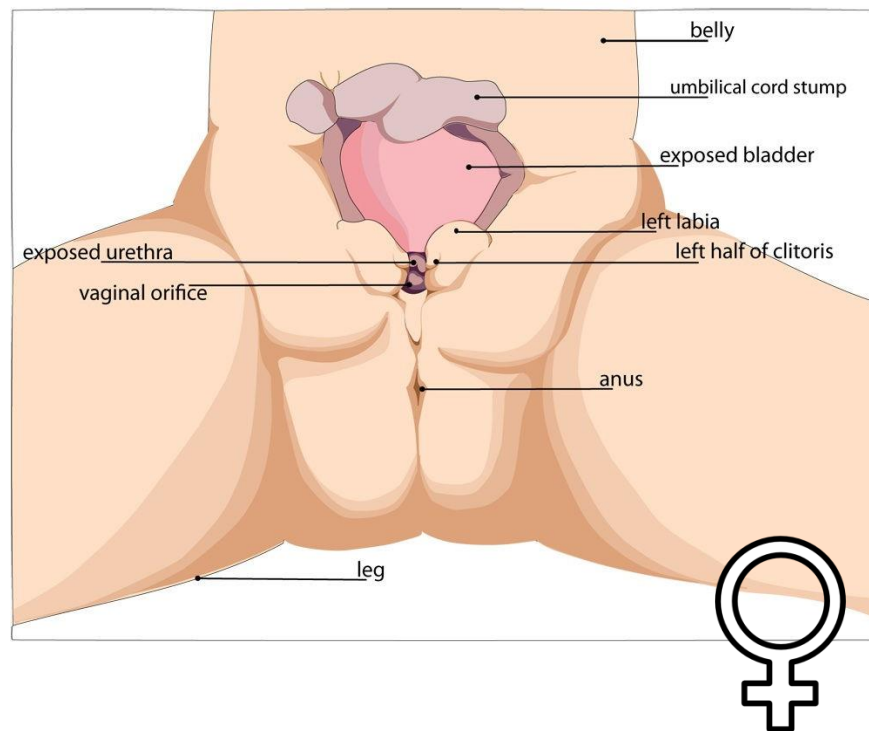
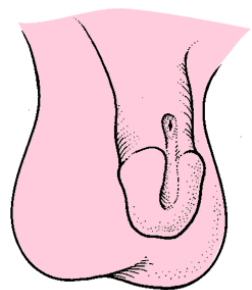
sinus



Patent urachus

Anomálie močového měchýře a urethry

- *exstrophy-epispadia complex*



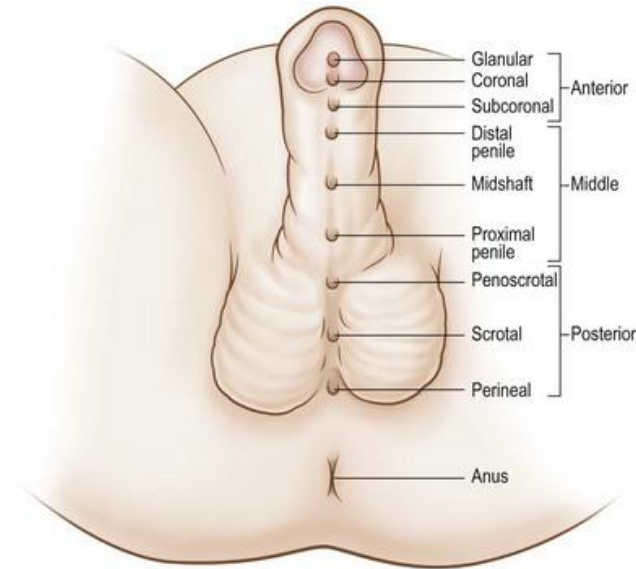
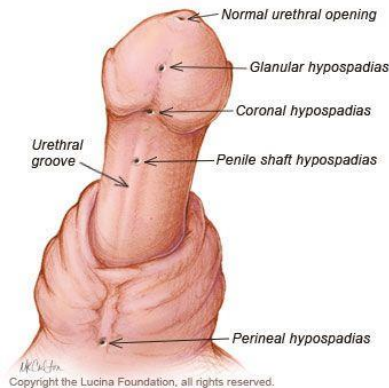
- není vytvořena přední stěna břišní ani stěna močového měchýře, jeho zadní stěna je otevřena

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

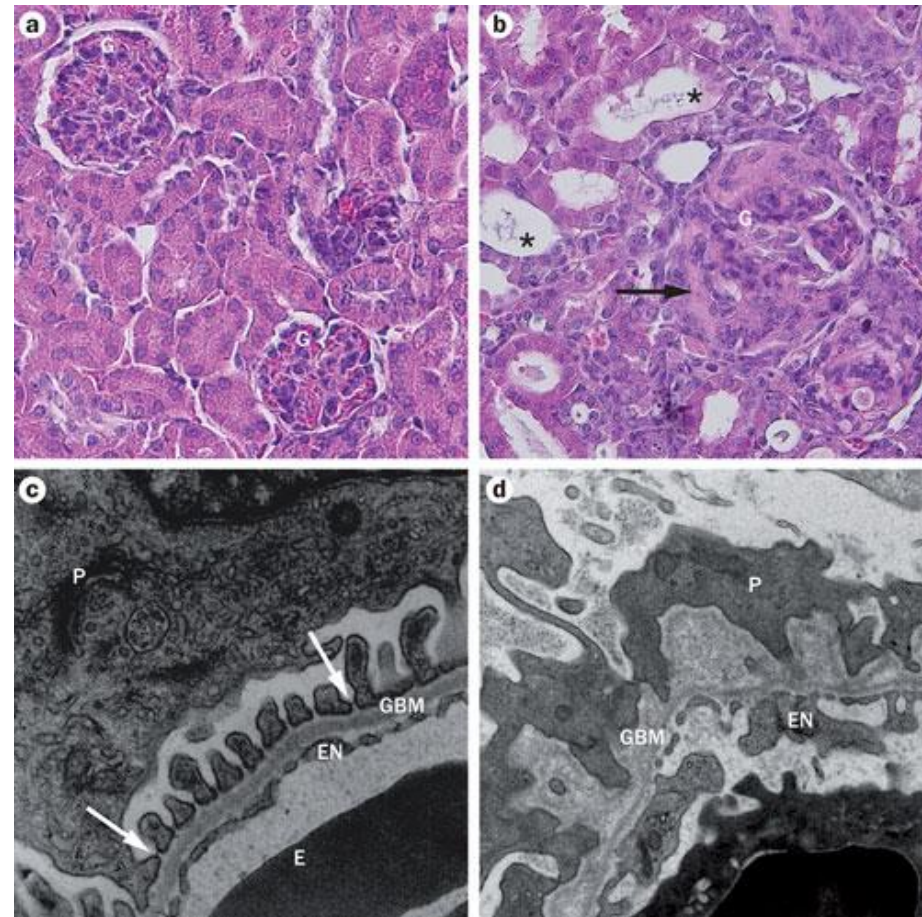
- Hypospadiie



- Stenózy a chlopně urethry
- Fimóza (zúžení předkožky)

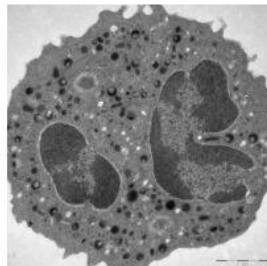
Alportův syndrom (progresivní hereditární nefritida)

- 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



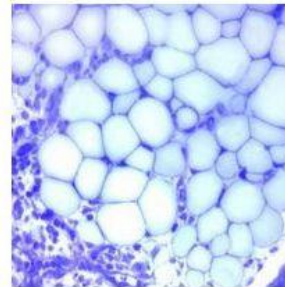
- Děkuji Vám za pozornost.
- <http://www.med.muni.cz/histology/>

Elektron-mikroskopický atlas tkání a orgánů



Histologický atlas

Doporučený studijní materiál



Interaktivní embryologický atlas

