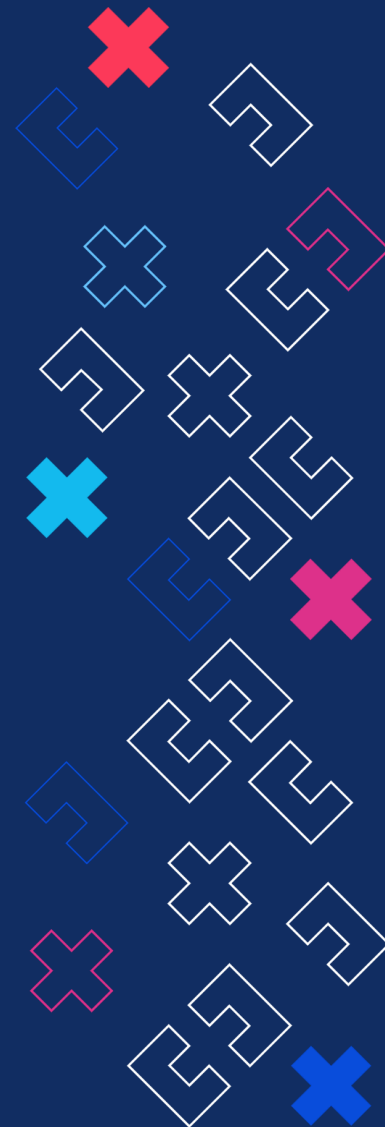


Vrozené vady uropoetického systému

MUDr. Tamara Pavlíková

Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU a FN Brno



Vrozené vývojové vady

- Jsou odchylky od normálního prenatálního vývoje plodu, které překračují míru variability běžné populace a mohou být pro svého nositele patologické.
- Narušení může být na strukturální nebo funkční úrovni
- Faktory mohou být genetické, vnější prostředí ev. multifaktoriální

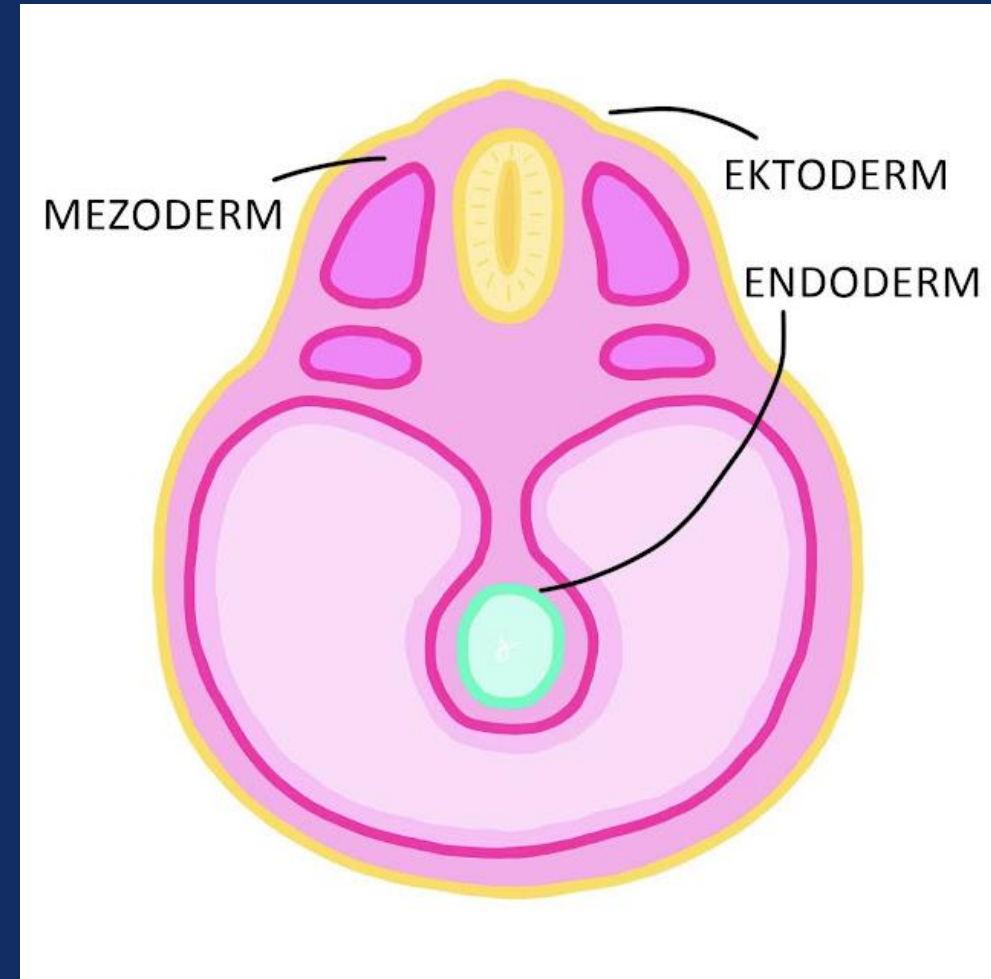
Embryologie

- Embryo má v prvopočátku podobu „placky“ – jedná se **bilaminární stadium** – skládá se ze 2 listů

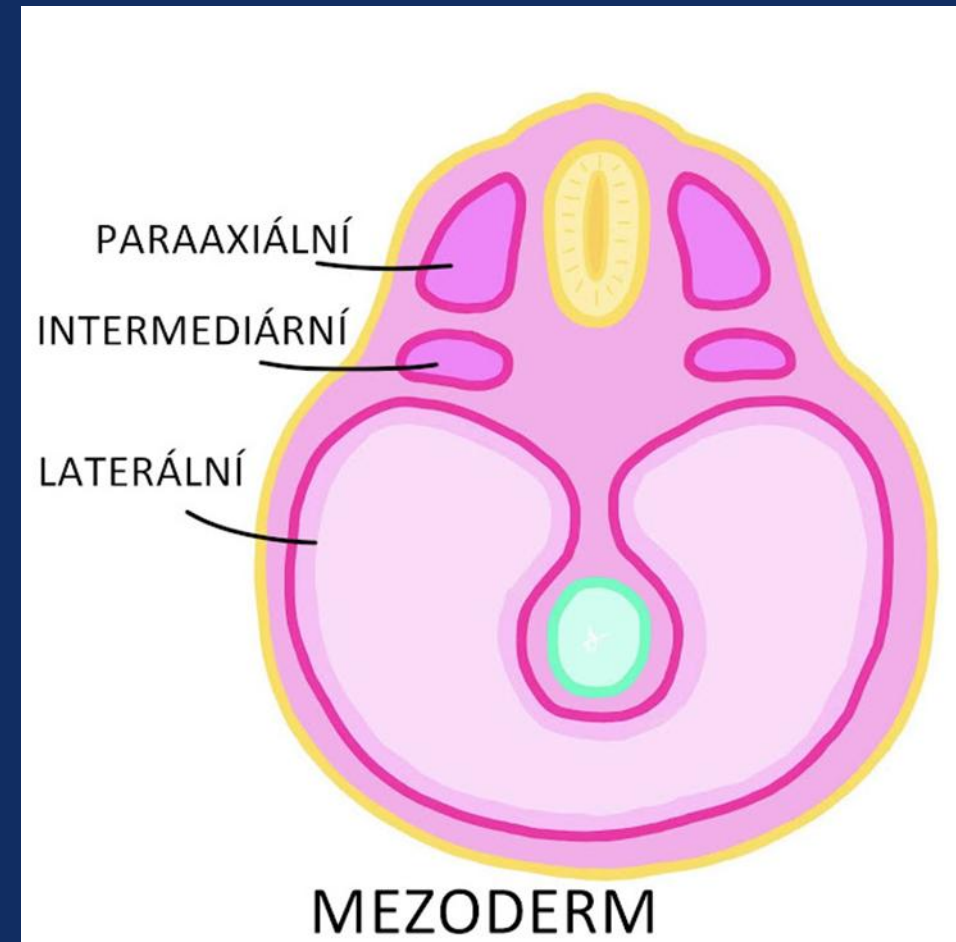
Nazýváme je **epiblast** a **hypoblast**.

Později se jejich název mění na **ektoderm** a **endoderm**.

- Během 3.týdne gravidity se vytváří třetí zárodečný list – **mesoderm** – hovoříme zde o **trilaminárním stadiu**.
- Ledviny se vyvíjí právě z mesodermu od 3.týdne těhotenství



- V dalším vývoji se bude mezoderm diferencovat na **paraaxiální, intermediární, laterální**.
- V rámci vylučovacího systému je důležitý **intermediární mezoderm**.



Ve vývoji močového ústrojí lze rozeznávat **tři stádia** :

- Pronefros
- Mezonefros
- Metanefros

- Pronefros
- Mezonefros
- **Metanefros**

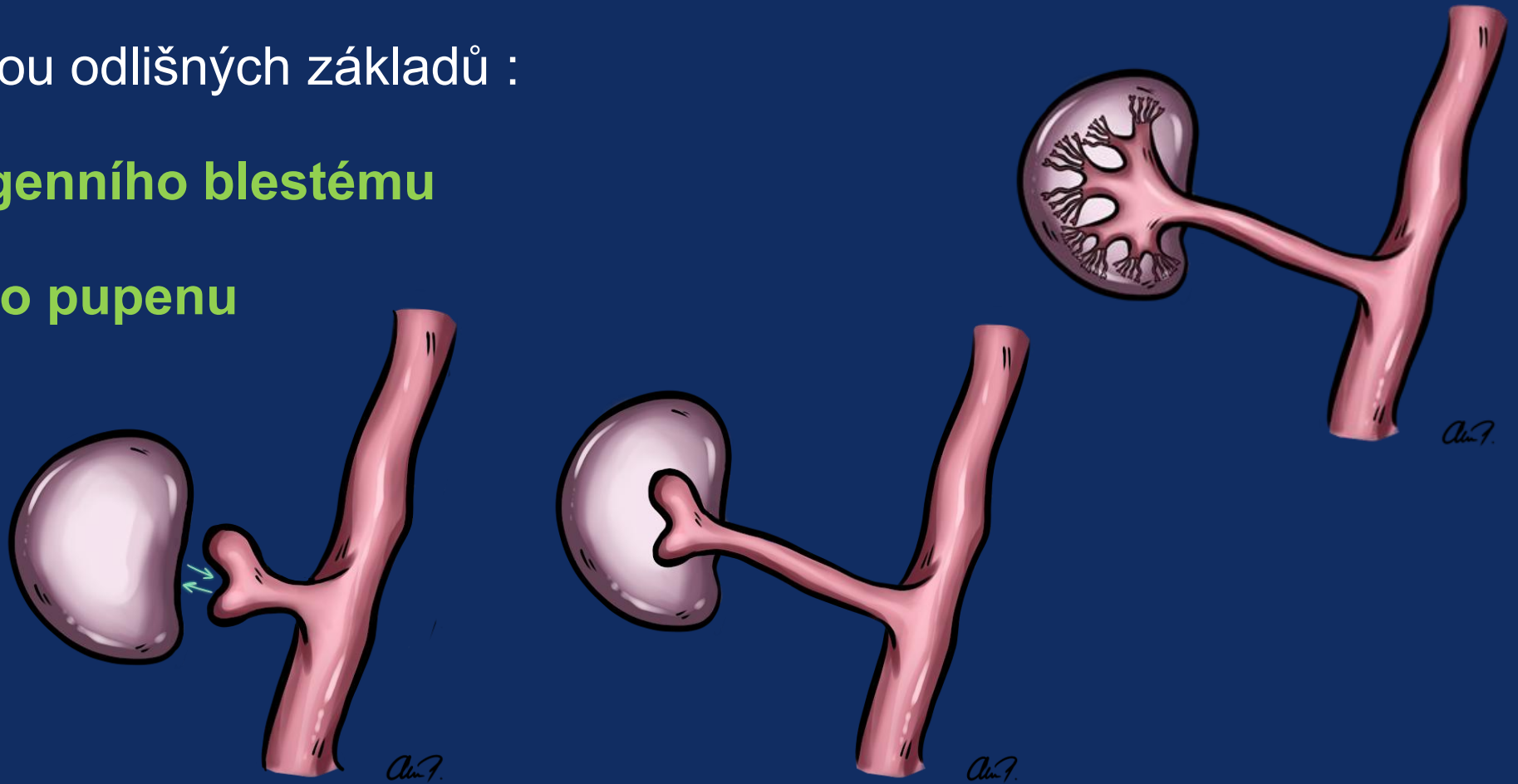
Trvalou, definitivní ledvinou se stává **metanefros**

- předcházející vývojová stadia zčásti **zanikají**
- zčásti se stávají součástí **pohlavních orgánů**

METANEFROS – DEFINITIVNÍ LEDVINA

vyvíjí se ze dvou odlišných základů :

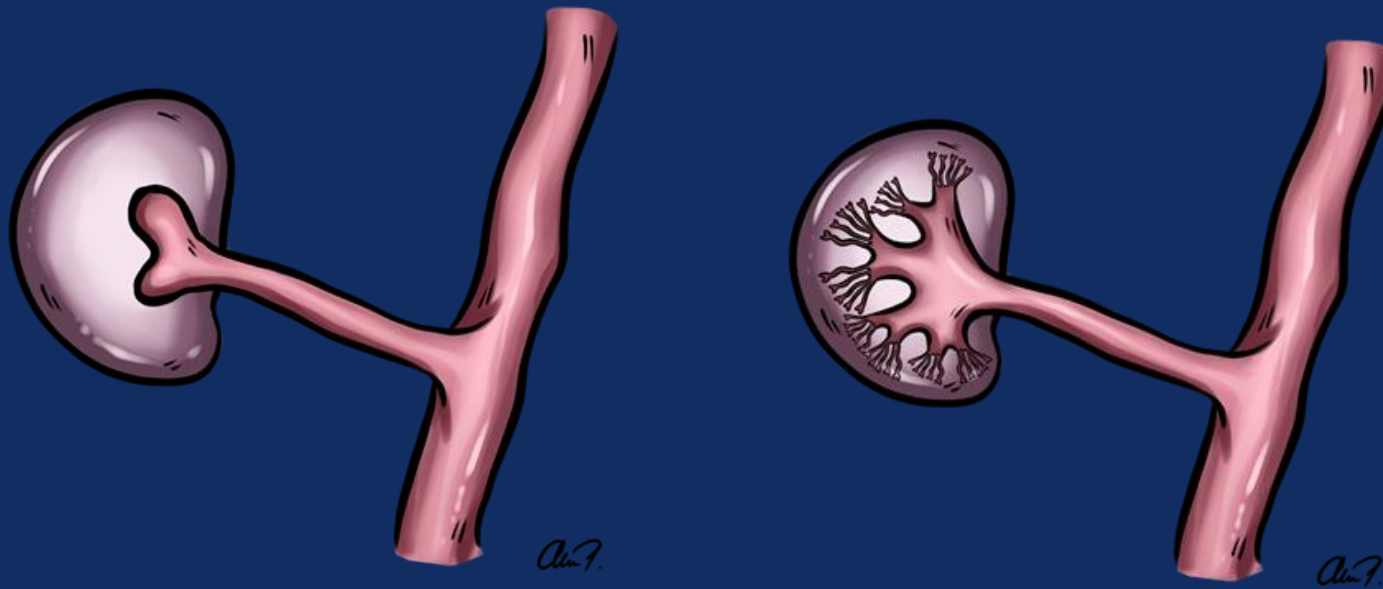
- metanefrogenního blestému
- ureterového pupenu



- **Ureterový pupen** dává tedy vznik ureterům, ledvinové pánvičce, malým a velkým kalichům, sběrným kanálkům
- Z **metanefrogenního blastému** se vyvinou nefrony ledviny



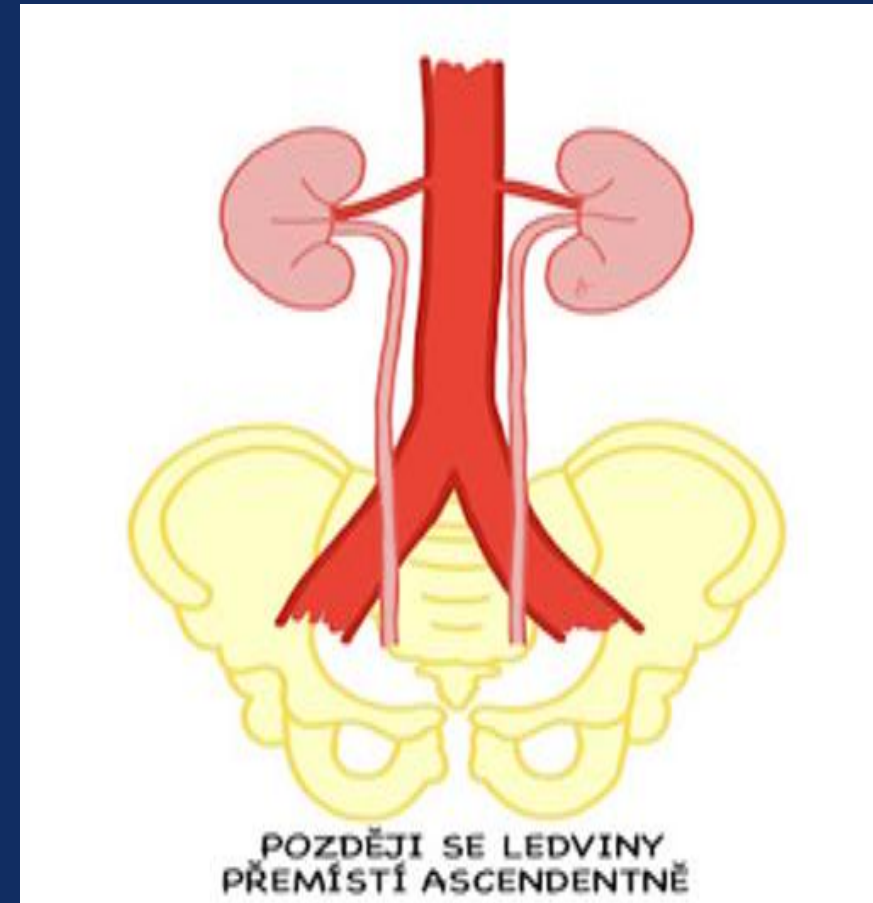
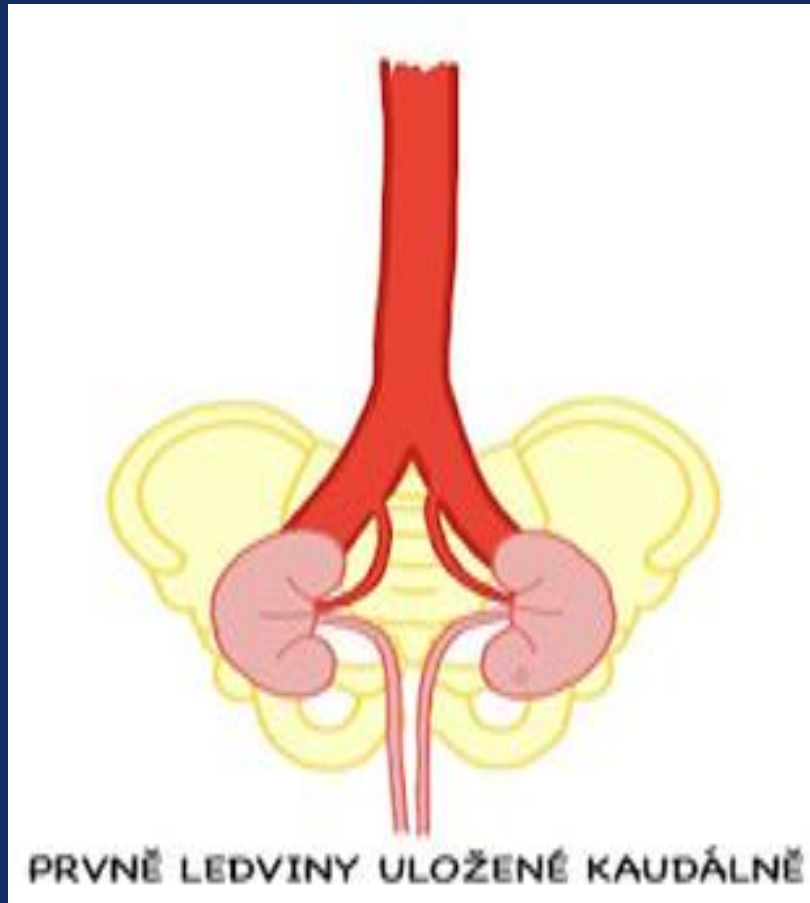
- Na distální konce sběrných kanálků nasedají shluky buněk **metanefrogenního blastému, ze kterých se vyvinou nefrony.**
- Tyto shluky buněk si můžeme představit jako čepičky tkáně, kulovitého tvaru, které v dalším vývoji luminizují a vznikne z nich váček – základ ledvin.



- Funkční nefrony se vyvíjí od 4.měsíce a jejich vývoj pokračuje až do porodu.

- **Metanefrogenní blastém** je uložen ve výši 4.- 5.lumbálního segmentu, tedy značně kaudálně.
- Později se délka trupu poměrně rychle zvětšuje.
- Tím se ledvina posunuje kraniálněji, a v souvislosti s tím se prodlužuje i ureter.

Ascensus renis

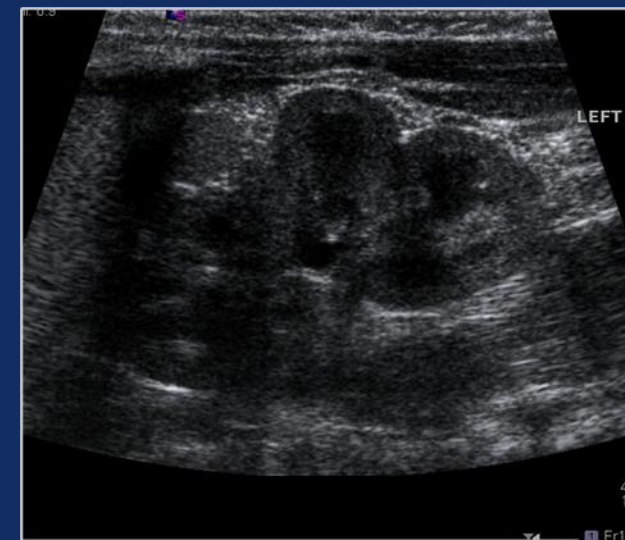
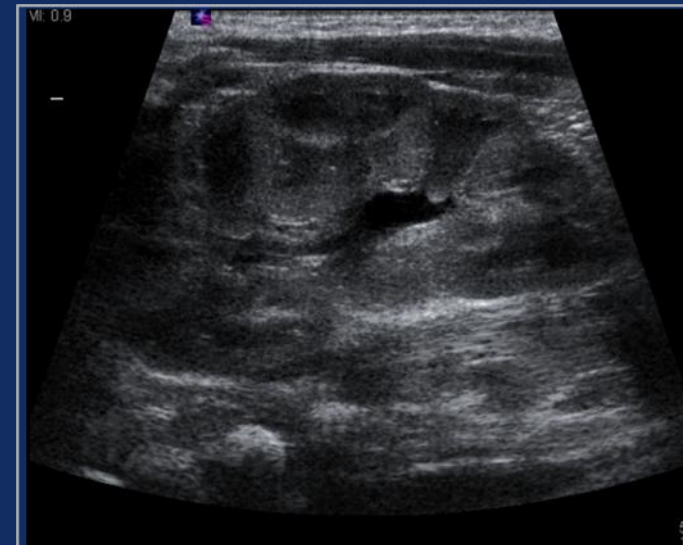
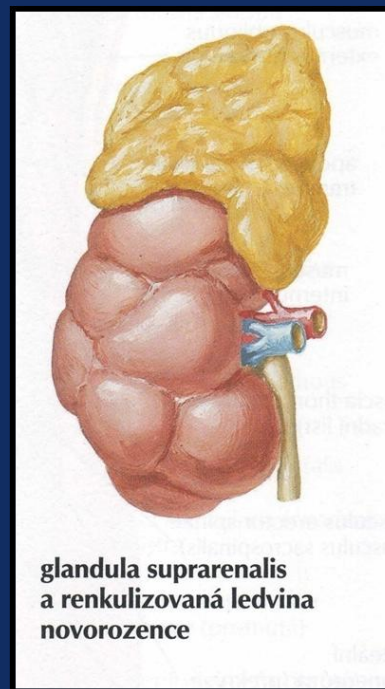


- V původní kaudální poloze dostává metanefros cévní zásobení z pánevního úseku aorty. Při posunu ledvin kraniálně – **ascensus renis** – cévní zásobení přejímají výše uložené větve aorty.
- Při perzistenci původních cév mohou vznikat cévní anomálie v podobě anomálních arterií.
- Nejčastější je vývoj **přespočetných cév** (asi 3 % ledvin mají 2 a více tepen) Příčinou je perzistence embryonálních arterií zásobujících metanefros v době před ascensus renis.

Funkce ledviny

- Začíná koncem 4.měsíce fetálního života
- Moč je plodem vylučována do amniové tekutiny a stává se součástí plodové vody.
- Funkci **exkrečního orgánu** z hlediska konečného odstraňování produktů metabolismu má **placenta**.
- Produkce moči plodu se však významně podílí na množství plodové vody.
- Při redukci funkce ledvin se tedy tvoří abnormálně malé množství plodové vody – **oligohydramnion**. Plod přežívá díky placentě.
- Při významné redukci funkce ledvin však plod po narození není schopen přežít zpravidla více než 1 den.

- Echogenita kůry ledvin novorozence je vyšší než jater
- Pyramidy dřeně více hypo/anechogenní (zaměnitelné za dilataci DS)
- Minimální množství tukové tkáně v renálním sinu – centrální
- Přetrvávání fetální renkulizace



- K nejčastějším vadám vylučovacího ústrojí patří

ANOMÁLIE - POLOHY

- TVARU

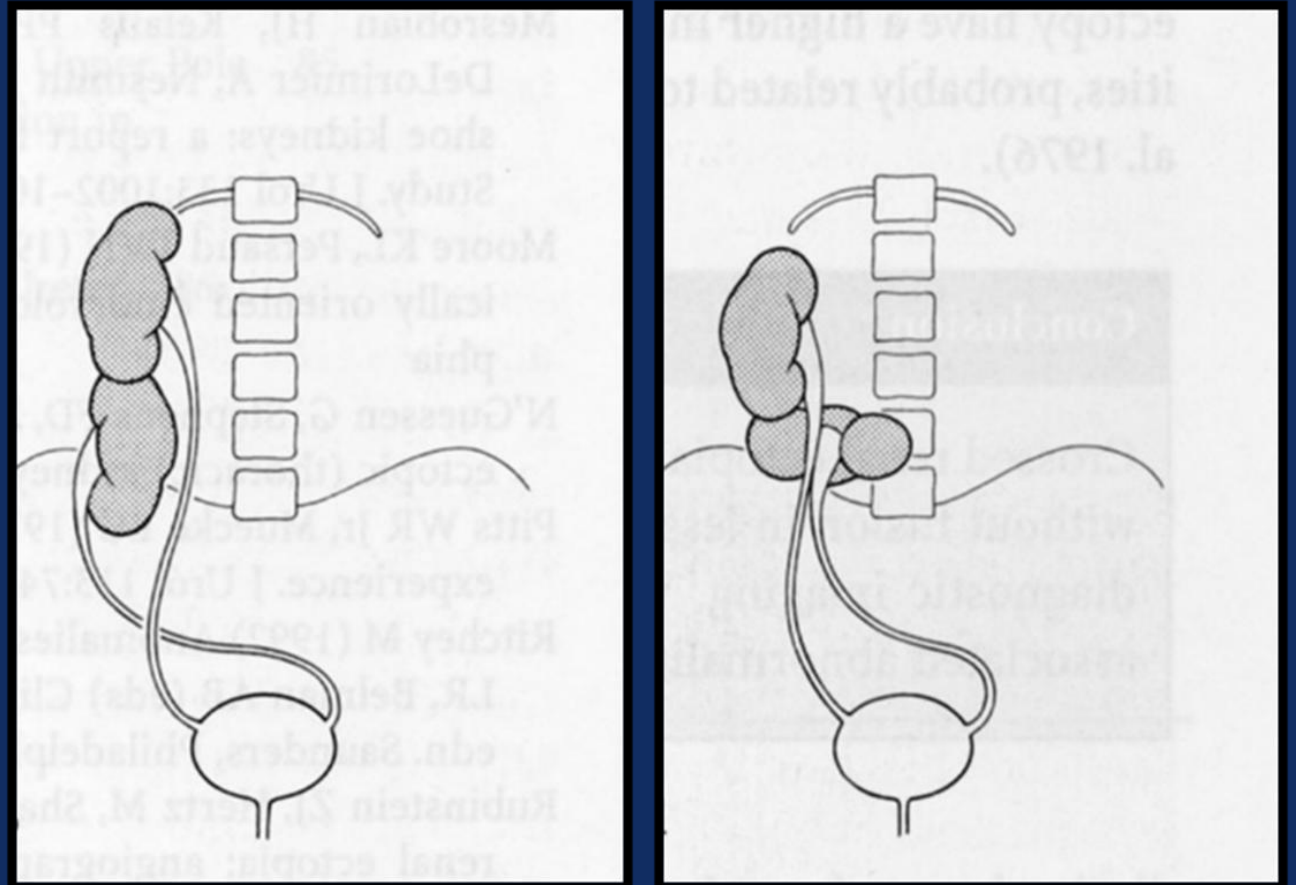
- POČTU LEDVIN

Anomalie polohy ledvin - dystopie ledvin

- **Abnormální poloha ledviny** vzniká poruchou vzestupu ledviny. Nejčastěji zůstává lokalizována v pánvi, může být kombinována s rotací.
- nejčastěji **lumbální** či **sakrální** dystopie

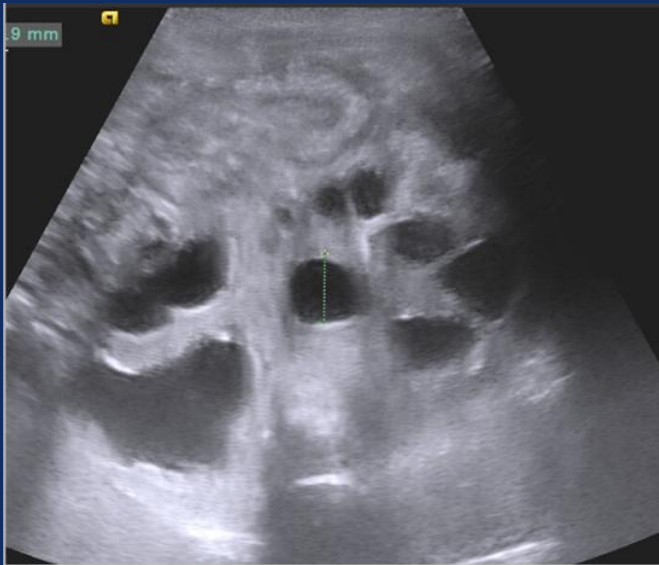


- **Zkřížená dystopie** - dystopická ledvina uložena pod druhou, normálně uloženou ledvinou, uretery ústí do močového měchýře na správném místě
- Často **dochází k fúzi** ledvin
- Ledvina tvaru **L** nebo **S**



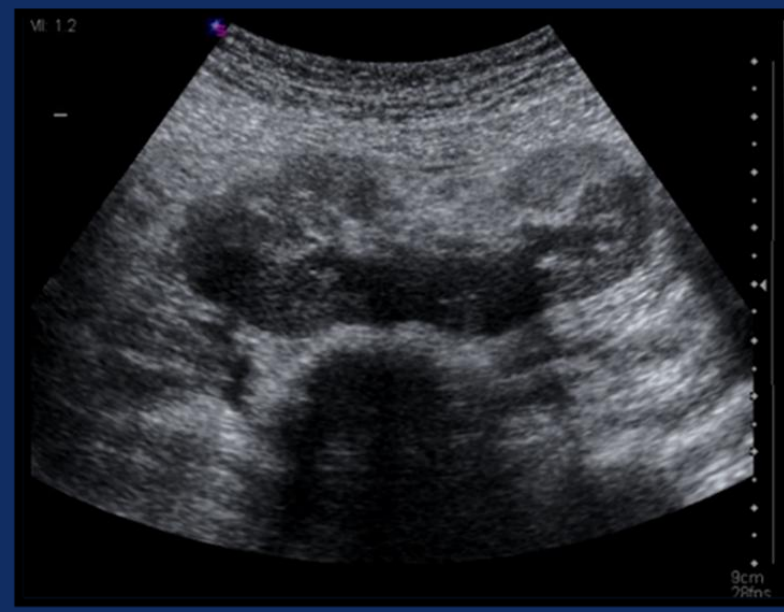
Anomálie tvaru ledvin

Podkovovitá ledvina (*ren arcuatus*) – fúze kaudálních pólů obou ledvin ve střední čáře, obě ledviny malrotované

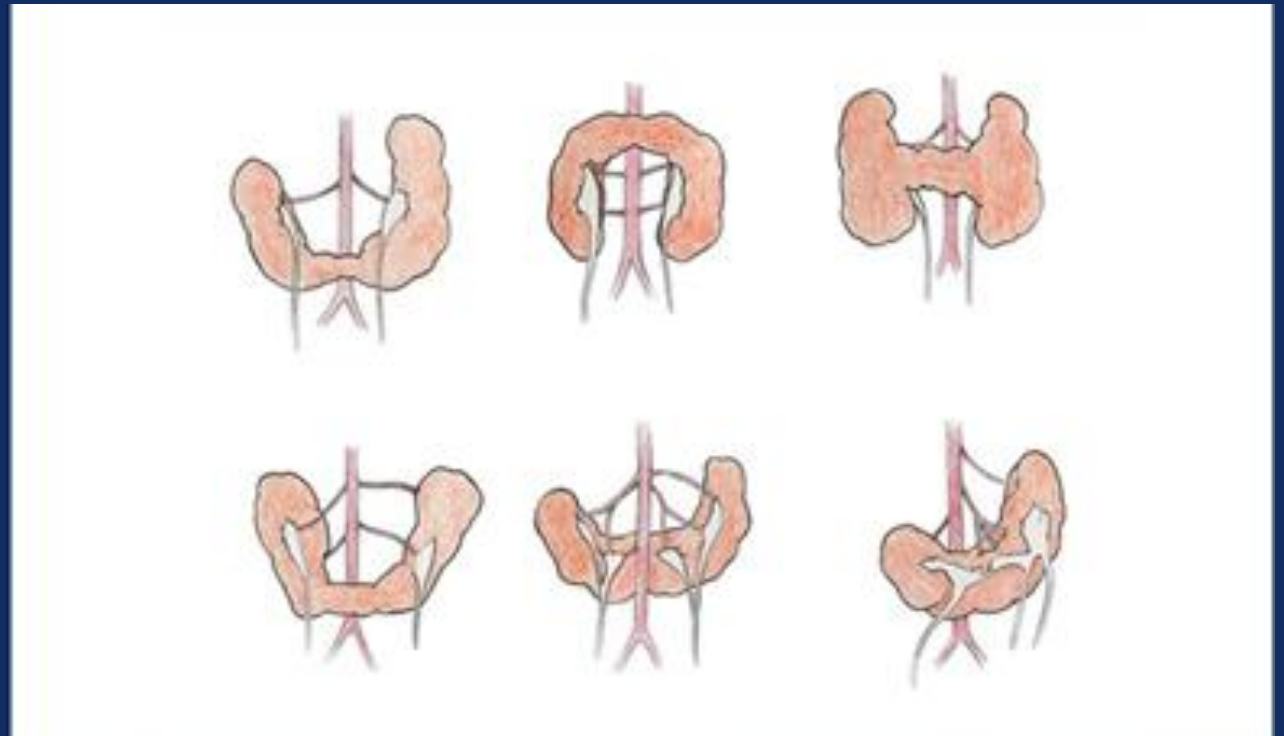
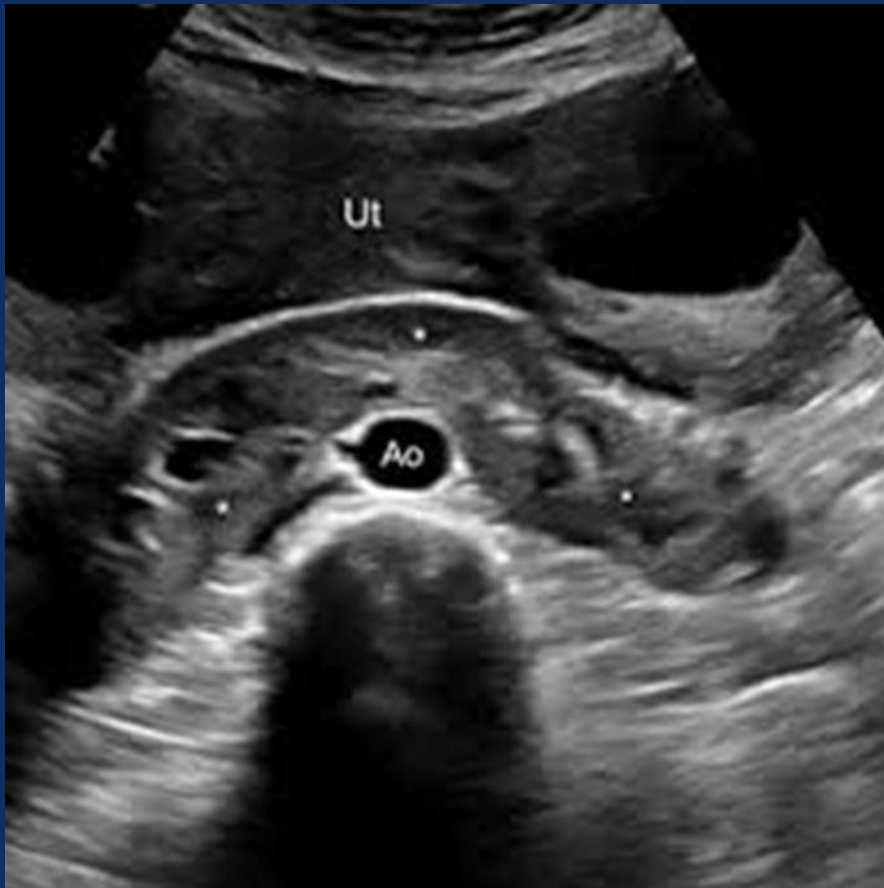


Koláčovitá ledvina - (**ren fungiformis**) - srůst obou dystopických ledvin v široké ploše, lokalizace nízko nad promontoriem nebo v malé pánvi

- četnost 1: 1600 dětí
- Její vzestup – ascensus renis – je znemožněn odstupem a.mesenterica inferior.



- Tato spojená ledvina sama o sobě není problém, může být ale spojena s dilatací DS.



Anomálie počtu ledvin

- **Oboustranná ageneze ledvin** (syndrom Potterové)
 - neslučitelná se životem
 - propadlé břicho, oligohydramnion
 - hypoplázie plic, anomálie DKK
- **Unilaterální ageneze**
 - nutno vyloučit pouze dystopii ledviny
 - ev.posoudit stav druhé ledviny
 - u jednostranné renální ageneze chybí také odvodné močové cesty
 - solitární ledvina následně hypertofuje (**kompenzatorní**)

Duplicitní vady

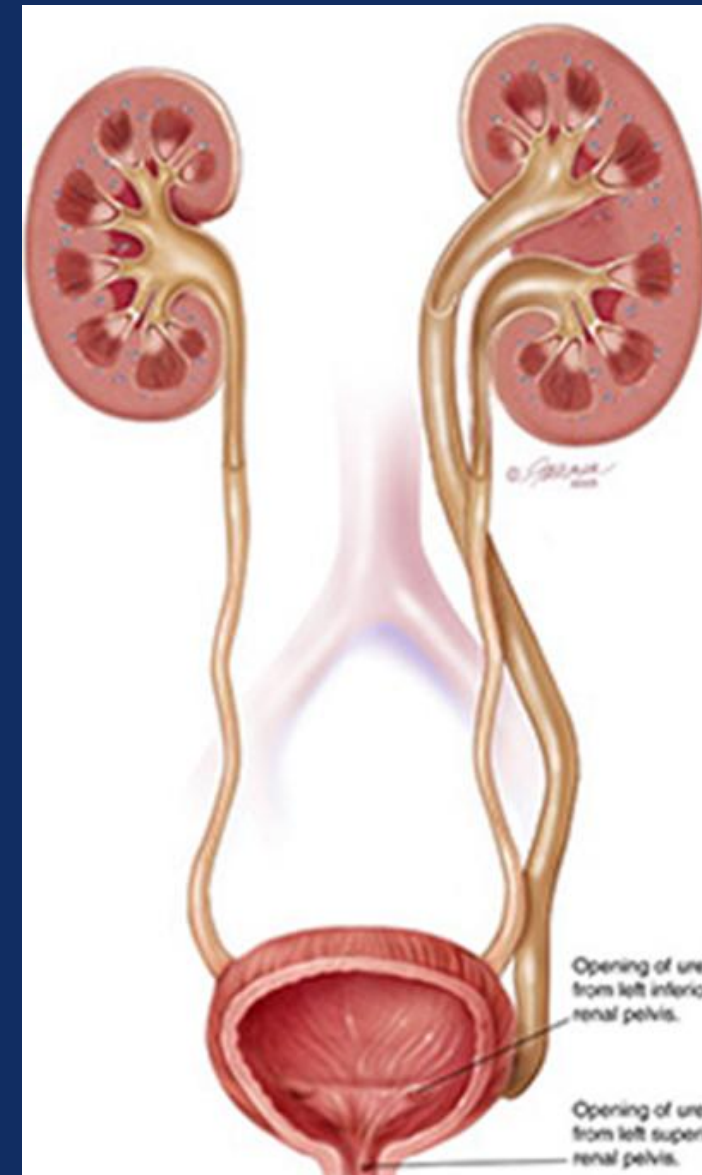
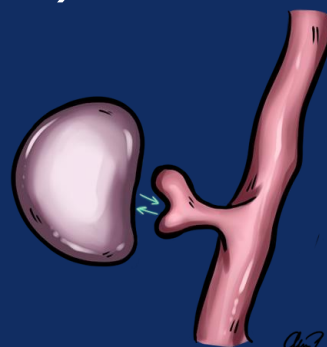
- zdvojená ledvina (**ren duplex**) – inkompletní fúze horního a dolního pólu ledviny

Ledvina zvětšená se zdvojeným dutým systémem a uretery, které ústí do močového měchýře buď

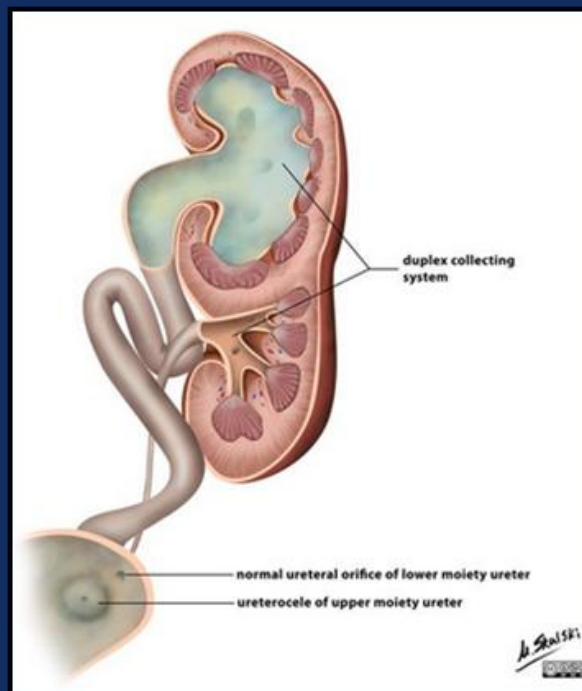
- samostatně (**ureter duplex**)
- nebo se v různé výši spojují (**ureter fissus**)

Ureter kraniálního DS ústí do močového měchýře více kaudálně (Mayerovo-Weigertovo pravidlo)

Příčinou je porucha v diferenciaci ureterového pupenu - předčasně rozvětveného.



Jednostranně nebo oboustranně



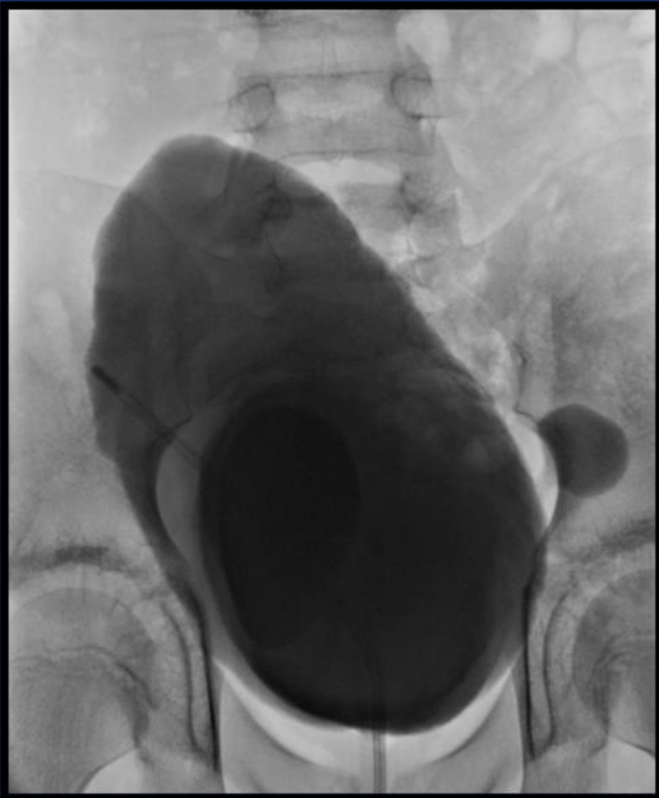
Ektopické vyústění ureteru:

- vyústění ureteru kdekoliv mimo trigonum m.m.
- **vesikální** (mimo trigonum)
- **extravesikální** – vagina, semenné vajíčky, prostata...
- pokud je vyústění pod hrdlem m.m., je provázeno inkontinencí



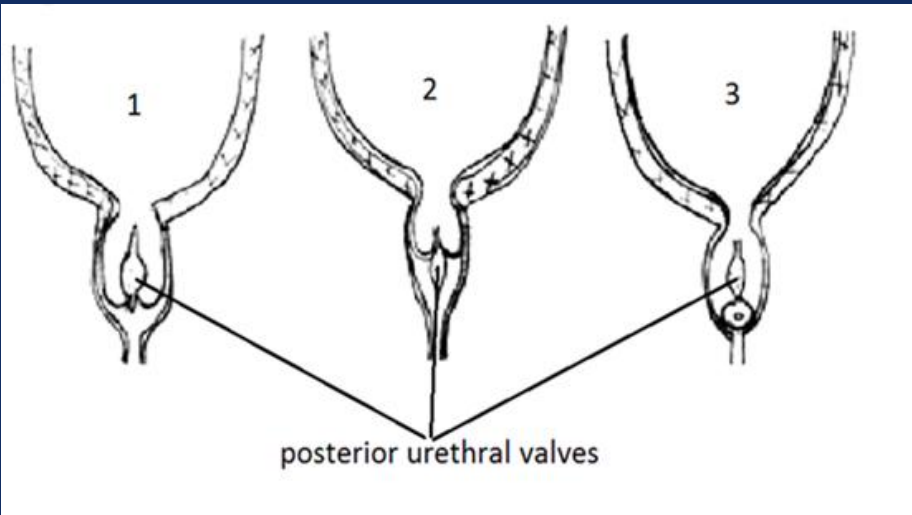
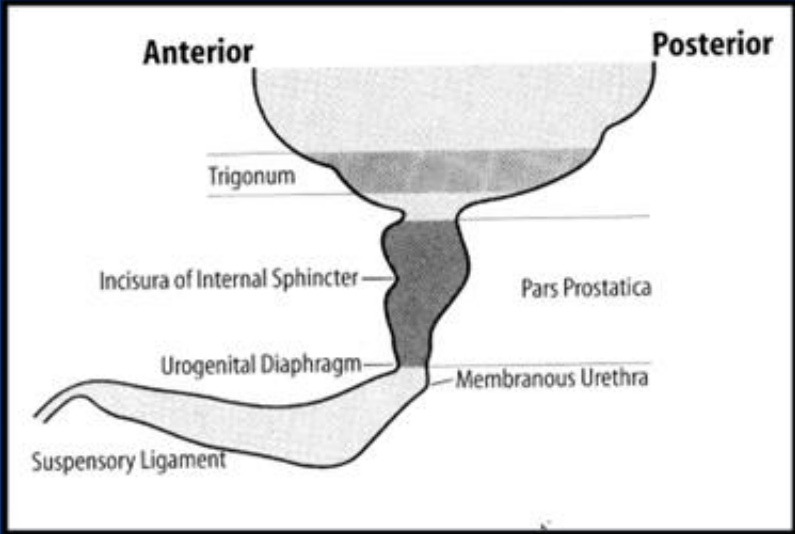
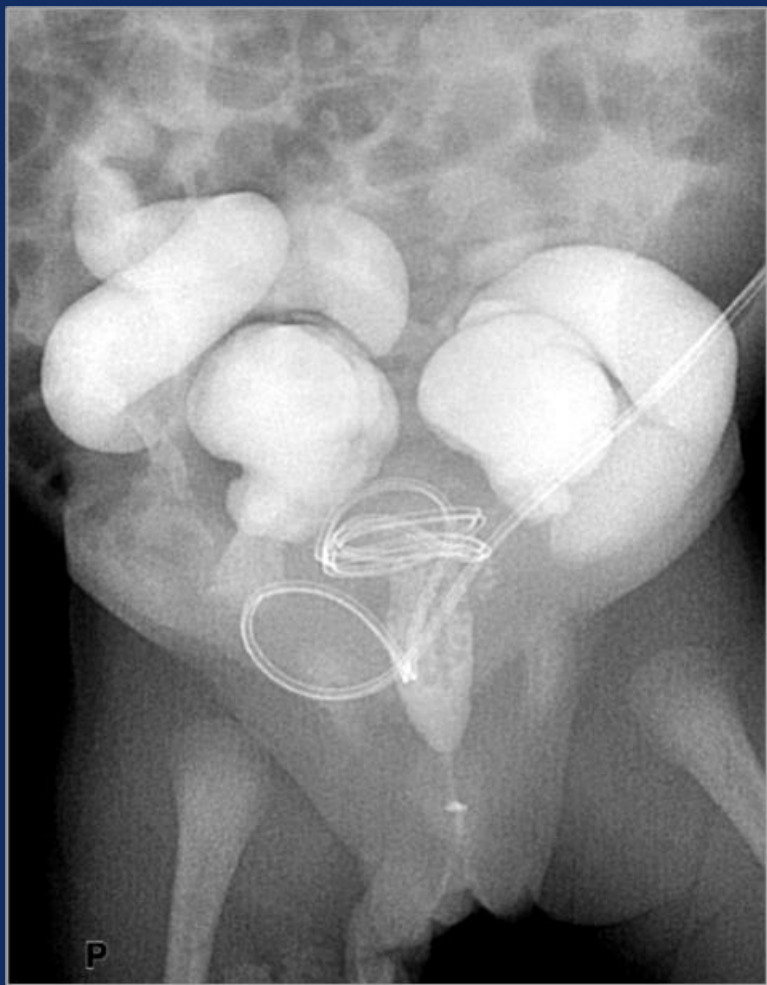
Vrozená vada močového měchýře - divertikl

- v místě **vrozeného zeslabení svaloviny** detrusoru - nejčastěji v okolí ústí ureteru
- u mužů se vyskytují častěji
- stěna tvořena sliznicí i svalovinou, částečně nahrazenou vazivem
- **MCUG** – okrouhlý útvar mimo náplň močového měchýře, v divertiklu zůstává reziduum k.l. po vymočení; spojen s močovým měchýřem úzkým krčkem

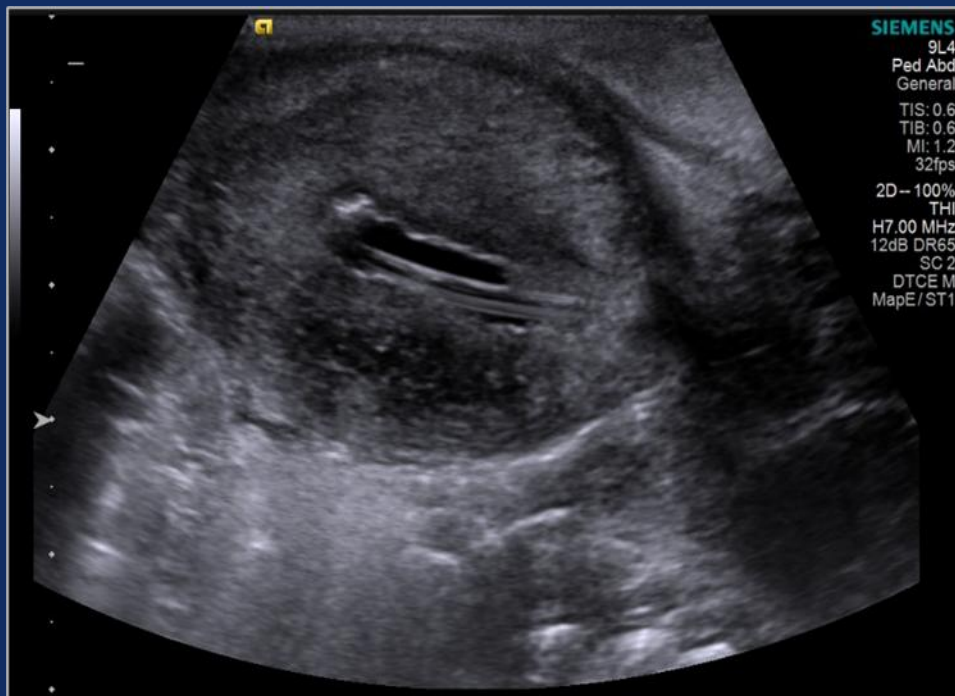


Chlopeň zadní urethry

- Incidence 1:10 000 - 25 000 živě narozených
Možná asociace s jinými vadami (atrémie GIT, Downův sy)
- **Kongenitální řasa v obl. verumontanum** (prostatická uretra)
- **Klinické příznaky závisí na tíži obstrukce** – Youngova klasifikace
- velká variabilita klinických příznaků – od obtížné mikce patrné až u starších dětí až k bilaterální ureterohydronefróze, dilataci zadní uretry a přeplněného močového měchýře detekovatelného prenatalně
- Prenatálně **oligohydramnion**



- **UZ** – zesílení stěny moč.měchýře, oboustranná dilatace DS, VUR, dilatace zadní uretry (obraz klíčové dírky)

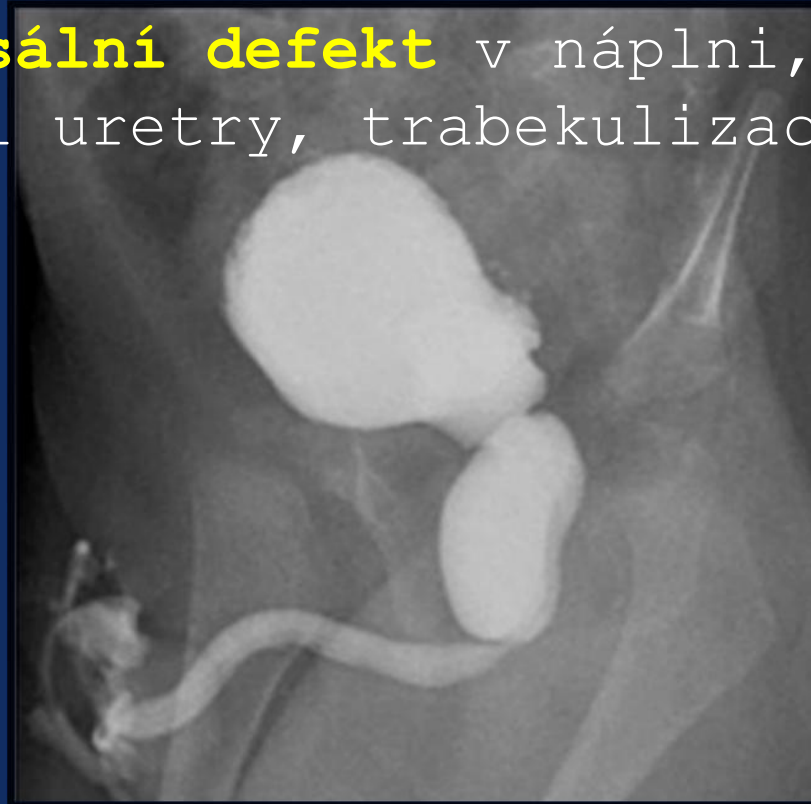


MCUG (mikční cystoureetrografie) :

Skiaskopické funkční i morfologické vyšetření močového měchýře a uretry.

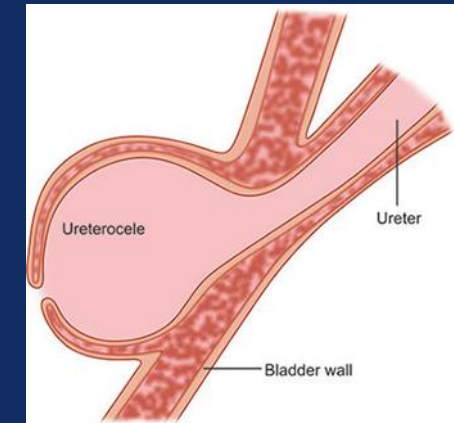
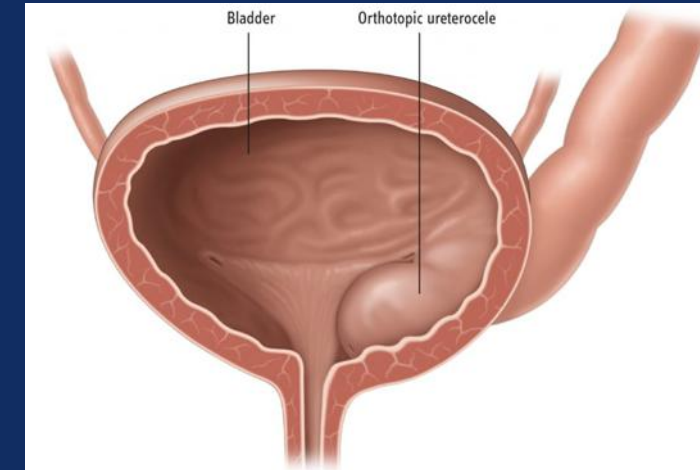
Jde o naplnění močového měchýře jodovou k.l. zavedenou cévkou.

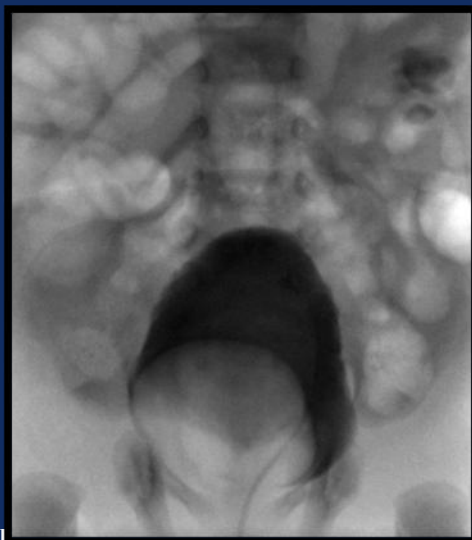
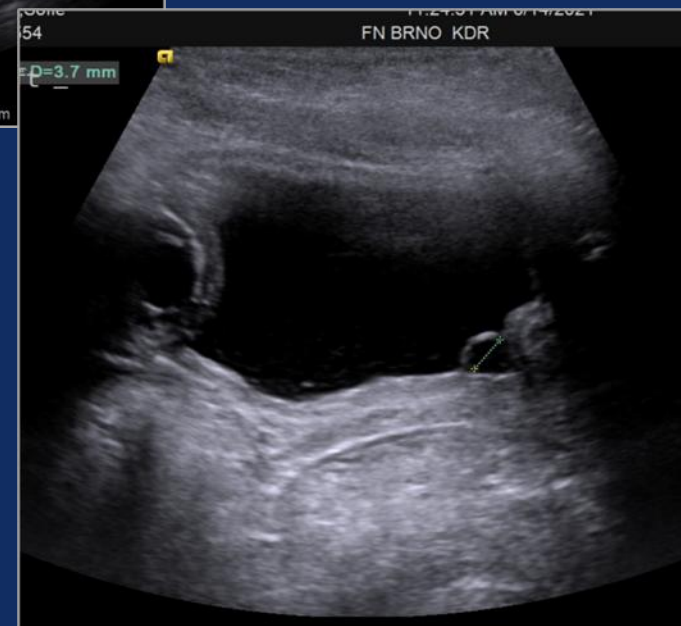
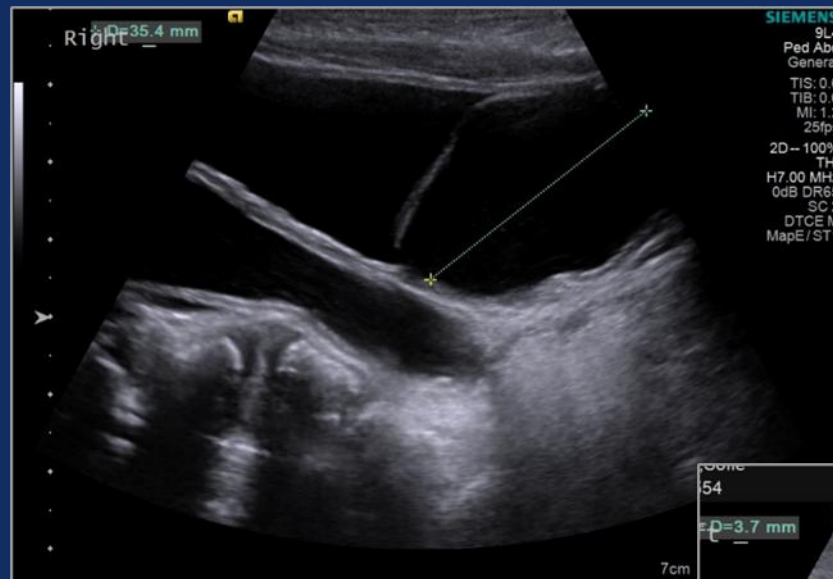
MCUG – **transversální defekt** v náplni, dilatace proximální části uretry, trabekulizace m.m., často VUR



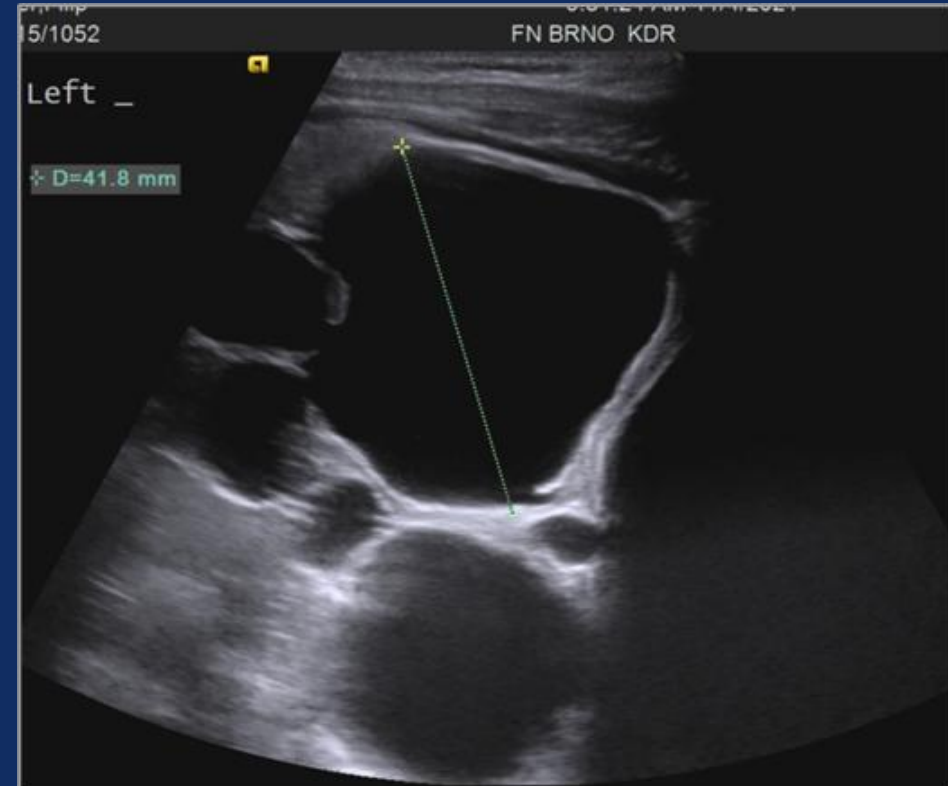
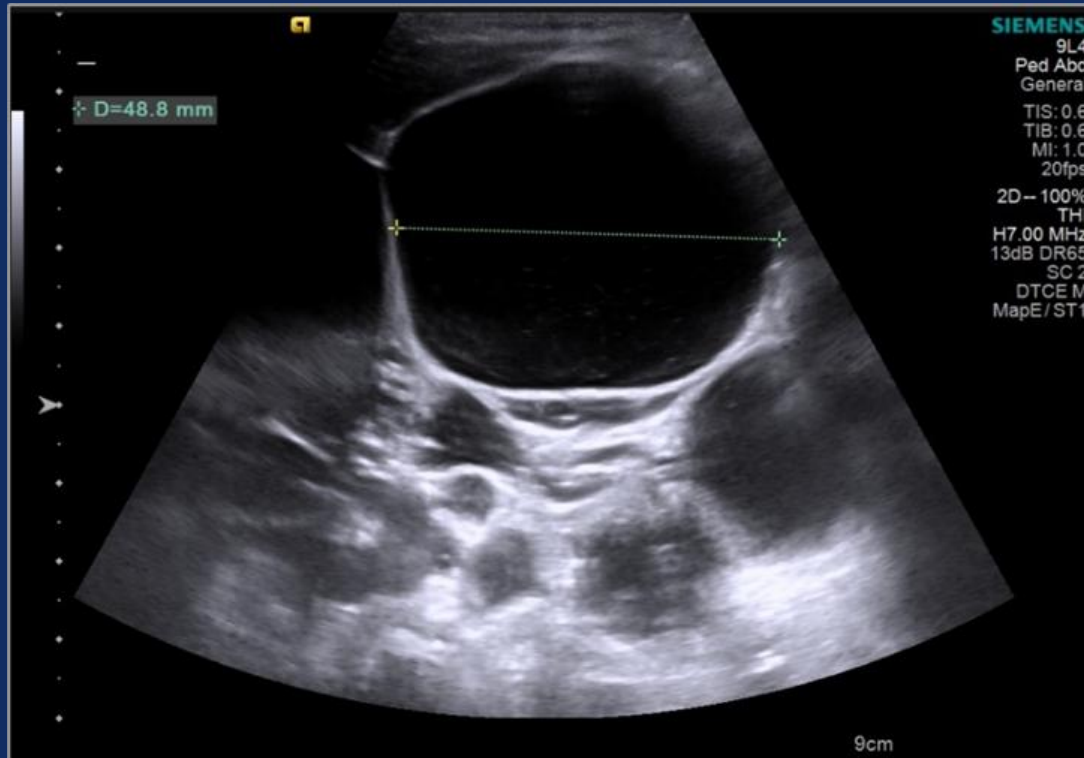
Ureterokéla

- Incidence 1:5 000-12 000
- **Cystická dilatace intravesikální porce ureteru**
- Častěji u žen
- Možná asociace s **ren duplex** – častěji postižen **kraniální** pól ledviny, resp. ústí ureteru horního DS - ektopicky mediokaudálně od ústí dolního systému (Weigertovo-Meyerovo pravidlo)
- UZ – cystoidní struktura prominující do lumen moč. měchýře
- Th – endodiscize uretrokély při cystoskopii

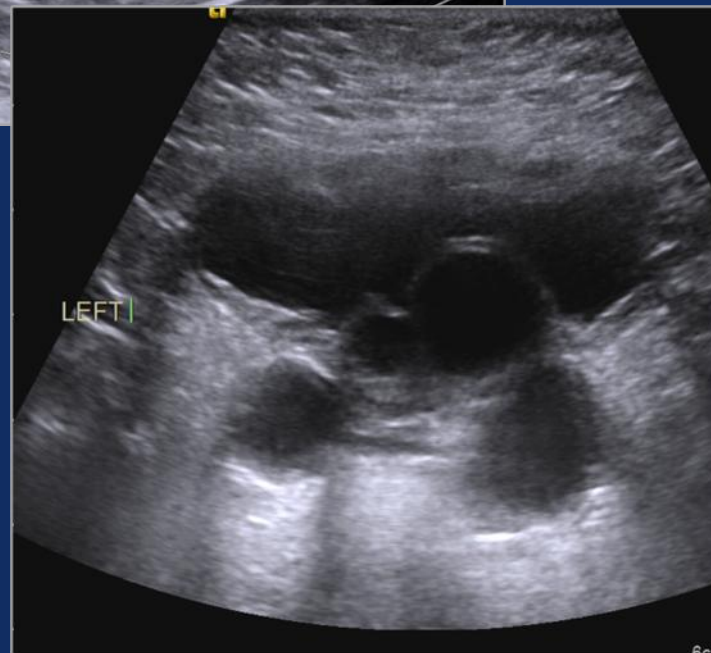




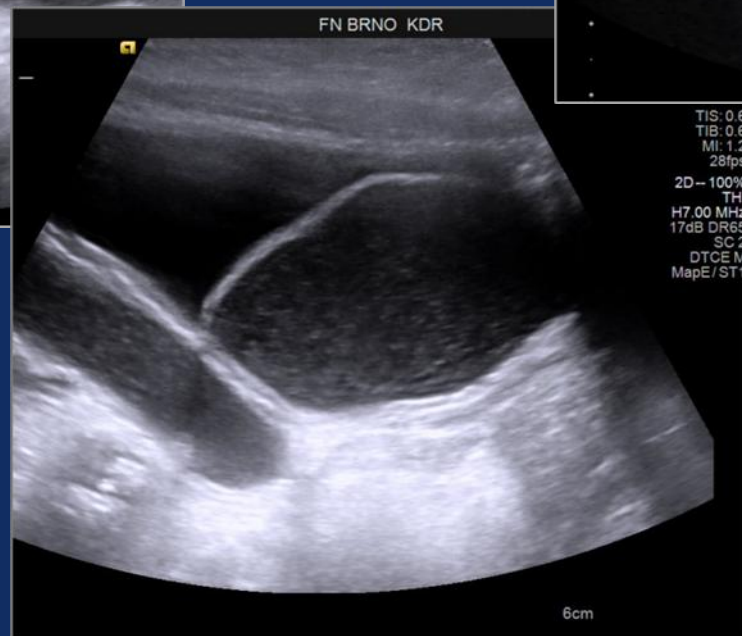
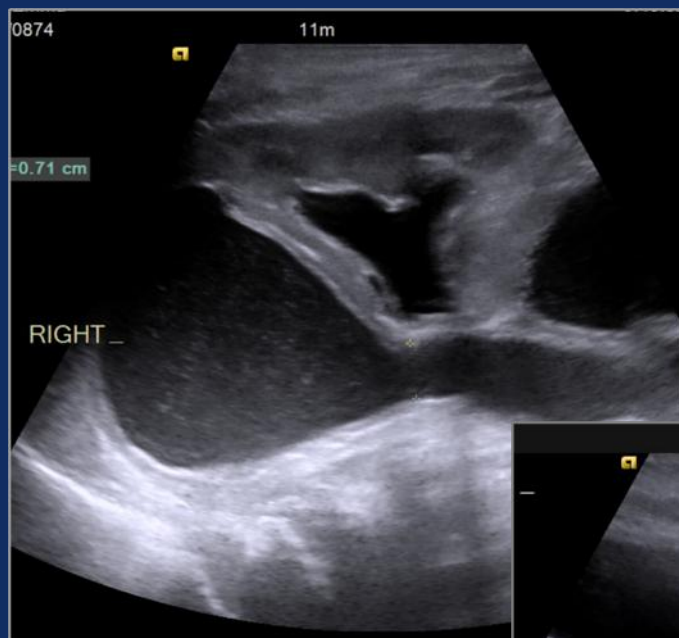
Ureterokéla objemná téměř jako močový měchýř – subtotální vyplnění



Oboustranný náález

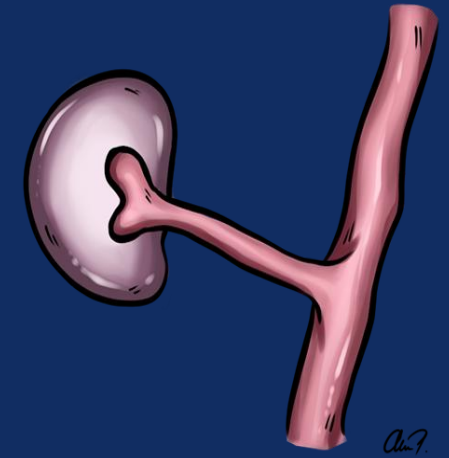


Po endodiscizi ureterokély



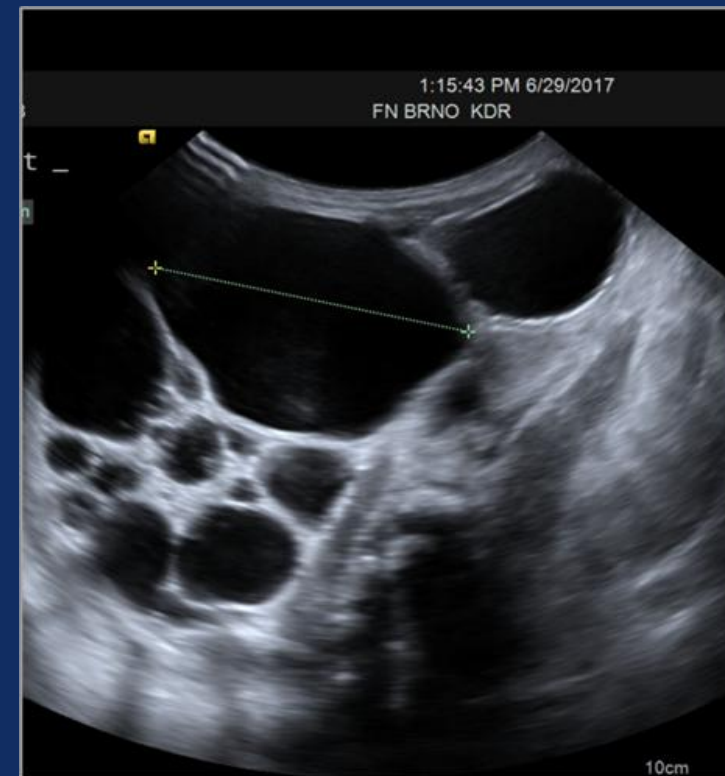
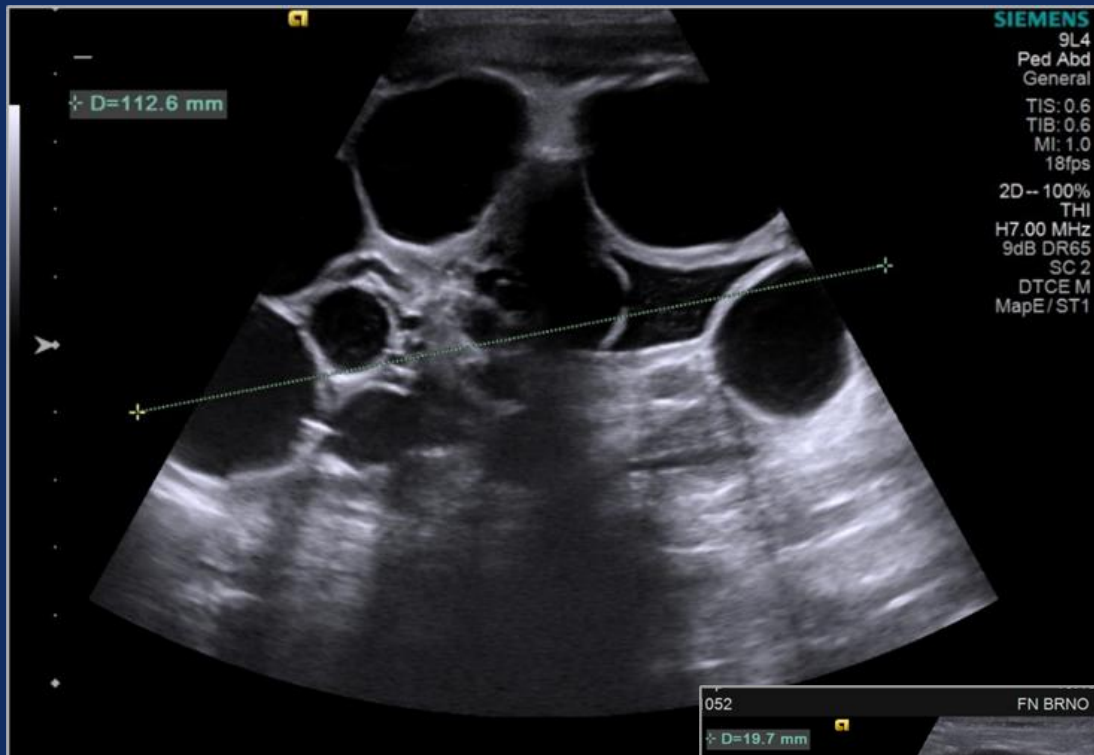
Multicystická dysplázie

- Incidence 1:2500-4000
- Vrozené, nedědičné onemocnění, příčina nejasná
- Lehce častěji u mužů, více vlevo
- Dochází k selhání spojení ureterového pupenu a metanefrogenního blastému
- Postižená ledvina tvořena **konglomerátem cyst**, vzájemně nekomunikující, bez funkčního parenchymu, **ureter je atretický**
- Často spojena s dalšími VVV urotraktu (VUR, ureterokéla, kryptorchismus, ektopie ureteru) či syndromy
- Tendence ke **spontánní involuci cyst** spíše než k **progresi jejich velikosti**
- Komplikace – zvětšení cyst - operace



Ureterový pupen
dává tedy vznik
ureterům,
ledvinové
pánvičce, malým a
velkým kalichům,
sběrným kanálkům
a odvodním
kanálkům.

Z
metanefrogenního
blastému se
vyvinou nefrony
ledviny



Extrofie močového měchýře

= extrophia vesicae

- Herniace moč. měchýře defektem přední stěny břišní
- (defekt může zasahovat až do uretry)
- Často spojen s epispadií, kryptorchismem, vaginální duplikaturou ...možná dilatace DŠ ledvin.
- Diastáza symfýzy – obraz **manta ray sign** na rtg. snímku



Závěrem...

- kongenitální anomálie vylučovacího ústrojí je nutné vzhledem k četnosti výskytu a riziku následné nefropathie považovat za **závažné**
- Důležitá je časná diagnostika, volba **optimálního postupu**
- **Multidisciplinární spolupráce**

**Děkuji za Vaši
pozornost !**



MR

- především dg. tumorů malé pánve
- možnost MR urografie (MRU) a angiografie
- **MRU:**
 - *statická* – absence podání KL i.v., kontrastem je moč (voda) v dilatovaném DS
 - pouze zhodnocení morfologie DS ledvin
 - zobrazení afunkčních - hypofunkčních ledvin s dilatovaným DS
 - *dynamická* – exkreční, s podáním k.l. (Gd)
 - funkční vyšetření ledvin

- <https://axon-med.cz/medicina/histologie-a-embryologie/vyvoj-ledvin/>