

Vývojové vady ledvin

Renální dysplasie a ageneze

- Škála vážných malformací, které vyžadují dialýzu a transplantaci v prvních letech života.
- Např. *Multicystická dysplastická ledvina*, kdy se v důsledku selhání vývoje nefronu a selhání větvení ureterového pupenu vůbec nevyvinuly sběrací kanálky. Početné odvodné kanálky jsou tak obklopeny pouze nediferencovanými buňkami.
- Podobné příčiny mohou vést až k **involuci** ledvin a k jejich **agenezi**.

Vrozená polycystická choroba ledvin

Při tomto onemocnění se tvoří mnohočetné cysty, které mohou být vrozené jako autozomálně recesivní poruchy, stejně tak ale i autozomálně dominantní poruchy.

Autosomálně recesivní polycystická choroba ledvin

Postihuje 1:5000 novorozenců, přičemž cysty vznikají postupně ze sběracích a odvodných kanálků. Ledviny tak nabývají na objemu a k jejich následnému selhání dochází v dětském věku.

Současně se cysty tvoří též v játrech, která jsou postižena fibrózou a portální hypertenzí. Příčinou je mutace genu, který kóduje membránový protein *polyductin*.

Autosomálně dominantní polycystická choroba ledvin

Tato porucha je sice u novorozenců častější (1:500–1:1000), ale zároveň méně progresivní. Cysty zde vznikají ze všech segmentů nefronu a vedou k selhání ledvin až v dospělosti. Příčinou je porucha v genech, které kódují **polycystin 1 a 2** a důsledkem jejich mutace je porucha složení extracelulární matrix a zároveň změna resorpční funkce epitelu na funkci sekreční, což vede ke vzniku cyst. Cysty se tvoří též v jiných orgánech (játra, pankreas, slezina). Nejzávažnější komplikací je ale tvorba aneurysmat na cévách mozku, poněvadž jejich následná ruptura vede k závažným subarachnoidálním krvácením.

Rozštěpení ureterového pupenu

Důsledkem této malformace je zdvojení ureteru, přičemž rozštěpení může být částečné nebo úplné a metanephros může být rozdělen do 2 částí, každá s vlastním ureterem. Častěji však mají obě části některé laloky společné v důsledku nerovnoměrného rozložení odvodných kanálků. Vzácně může dojít k situaci, kdy se jeden ureter otevírá do močového měchýře a druhý ektopicky ústí do vaginy, urethry nebo vestibula.

Abnormální porucha ledvin

Ren pelvis congenitus (dystopická ledvina)

Vzestup ledviny mezi umbilikálními arteriemi se na jedné straně neuskutečnil – ledvina leží v pánvi v blízkosti arteria iliaca communis.

Podkovovitá ledvina

Ledviny byly během svého vzestupu k sobě přitlačeny tak, že jejich dolní póly splynou. Obvykle leží v úrovni dolních bederních obratlů (v dalším sestupu brání arteria mesenterica inferior). Četnost výskytu je 1:600.

Akcesorní aa. renales

Tato abnormalita je častá, vzniklé arterie pocházejí z perzistujících embryonálních cév, které se tvořily během vzestupu ledvin.

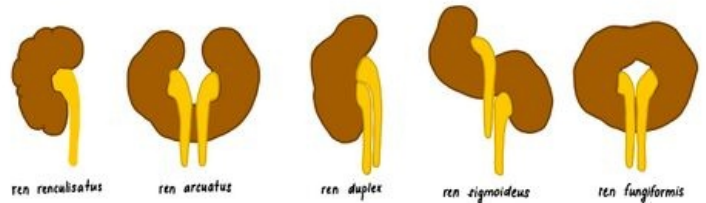
Odkazy

Související články

Vývoj močopohlavního systému

Použitá literatura

- SADLER, Thomas W. *Langmanova lékařská embryologie*. 1. vydání. Praha : Grada, 2011. 432 s. ISBN 978-80-247-2640-3.



Vrozené vady ledvin

- MOORE, Keith L a T.V.N PERSAUD. *Zrození člověka : Embryologie s klinickým zaměřením*. 1. vydání. 2000. 564 s. ISBN 80-85866-94-3.