

UPOZORNĚNÍ PRO STUDENTY

Abychom vyhověli žádostem z řad studentů, předkládáme textovou část prezentací vybraných přednášek z patologie pro usnadnění orientace v přednášené látce. Nejedná se v žádném ohledu o učební text, ale jen o doprovodná hesla a texty z diapositivů, které tak není potřeba, považoval-li by to někdo za nutné, při přednášce opisovat. To však nebylo nutné ani doposud – přednášky vnímáme jako jedinečný moment vysokoškolského studia, při kterém je možné vysvětlit a diskutovat vybranou problematiku v kontextu širším než umožňuje učebnicový text a nabídnout přemýšlivému studentovi nahlédnout hlouběji do problému a vyzdvihnout důležité nebo kontroverzní momenty.

Předkládaný materiál tedy obsahuje jen hesla, která studovat bez výkladu a příslušných komentářů, které společně s obrazovou dokumentací během našich setkání poskytujeme, nemá valný smysl.

Ať jsou Vám i přesto tyto materiály k užítku!

kolektiv učitelů Ústavu patologie a molekulární medicíny UK 2. LF a FN Motol

LEDVINY I

MORFOLOGIE LEDVIN VROZENÉ VADY CYSTÓZY PORUCHY CÍRKULACE

MUDr. M. Chadimová, prof. MUDr. J. Stejskal, CSc
2. LF UK, Praha-Motol

KLINICKÁ MANIFESTACE RENÁLNÍHO ONEMOCNĚNÍ

**bolest, hematurie, proteinurie, pyurie, válce, azotemia,
Skr., GF
Nefrotický sy**

Akutní nefritický sy

Akutní renální selhání

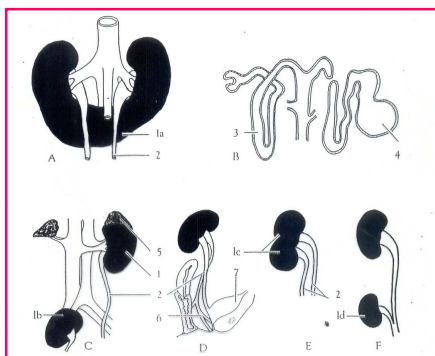
Chronické renální selhání

UREMIE

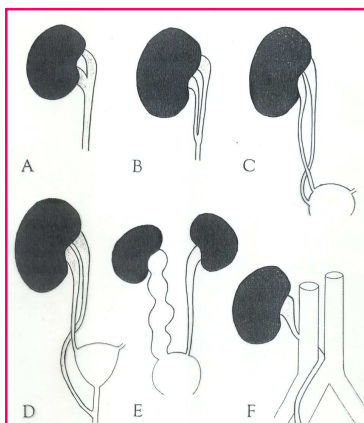
VÝVOJ A VROZENÉ VADY LEDVIN

Oboustranná agenese ledvin:
oligohydramnion, sekvenční malformace

- a) Podkovovitá ledvina
- b) Oligomeganefronie
- c) Dystopická ledvina
- d) Zdvojení panvičky a ureteru
- e) Zdvojená ledvina, panvička, ureter
- f) Nadpočetná ledvina



- a) Zdvojená panvička
- b) Zdvojená část močovodu
- c) Zdvojený močovod
- d) Ektopicky zdvojený močovod
- e) Megaureter
- f) Ureter za v. cava inf.



CYSTY A CYSTÓZY LEDVIN

vrozené-získané, solitární-mnohotné, korové-dřeňové, mohou být součástí syndromů, nebo malformací

- časté, diagnostický problém (dif.dg. tumory)
- některé formy→CHRI

Patogeneze: genetické nebo získané abnormality→ defekt diferenciacie epitelu tubulů

Infantilní cystóza (mikrocystóza) ledvin

Adultní cystóza (makrocystóza) ledvin

Dysplasie ledvin

cystická, hypoplastická

Cysty při sy mnohočetných malformací

Downův sy, Edwardsův sy

Cysty získané

mnohočetné, solitární

Fanconiho nefronoftíza, juvenilní, familiární

Dif. dg. cyst a cystóz ledvin

Infantilní mikrocystóza	Autosom. recesivní	úmrtí záhy po porodu	zvětšené hladké, renkulizované	kora, dřeň dilatované sběrné tub.
Adultní makrocystóza	Autosom. dominantní	CHRI v dospělosti	obrovské deformované	kora, dřeň ve všech částech nefronu
Dysplazie	poruchy uretrálního pupene	fce – podle rozsahu změn	podle subtypu - zvětšená - zmenšená	kora, dřeň - různě
Cysty získané		fce zachována	solitární mnohotné zmenšené	kora
Fanconiho nefronoftíza	Autosom. recesivní	ve školním věku→CHRI		medulo-kortikálně
Cystóza papil ledviny		v dospělosti	houbovitá ledvina	dřeň sběrné tubuly

CIRKULAČNÍ PORUCHY

Stenóza renální arterie

-Arterioskleróza

-Fibromuskulární dysplazie

Benigní nefroskleróza

Arterio-a arteriolosklerotická

Maligní nefroskleróza

HUS, DIC

LEDVINY II

GLOMERULONEFRITIDY (GN)

MUDr. M. Chadimová, prof. MUDr. J. Stejskal, CSce
2. LF UK, Praha-Motol

Patogenese GN:

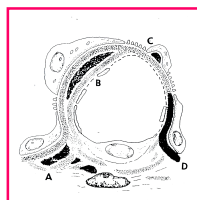
IMUNITNÍ poškození glů:

Humorální mechanismy:

* vazba Ab+Ag, Ag je součástí struktury GBM

* vazba Ag+Ab→vznik IK
(schema)

* vznik Ab ANCA



NEIMUNITNÍ poškození glů:

* ztráta polyanionu GBM

* z hyperfiltrace

* vrozené defekty GBM

* ischemické poškození glů

Therapie: primární GN – dieta, normalizace hypertenze
sekundární – léčba základního onemocnění

KLASIFIKACE GN (WHO)

1. PRIMÁRNÍ GN a GLOMERULOPATIE
2. GN PŘI SYSTÉMOVÉM ONEMOCNĚNÍ
3. GN PŘI SYSTÉMOVÝCH VASKULITIDÁCH
4. GN HEREDITÁRNÍ
5. GN PŘI METABOLICKÉM ONEMOCNĚNÍ
6. GN CHRONICKÁ SKLEROZUJÍCÍ

1. PRIMÁRNÍ GN a GLOMERULOPATIE

AKUTNÍ GN (postinfekční-streptokoková)

RPGN

= skupina GN s - rychlým průběhem→ ARI
- nekrotizující GN se srpkami

Goodpastureův sy

Wegenerova granulomatóza

Imunokomplexová GN→RPGN – AGN, SLE GN

Dif. dg. RPGN

Dg	Patogeneze	SM	IF	EM	Jiné orgány
Goodpastureův sy	anti-GBM Ab	nekrotiz.GN, srpky	linearita IgG GBM	nekróza kap.kliček srpky	Plicí kapiláry (vazba Ab)
Wegenerova granulomatóza	ANCA Ab	dtto	negativní	dtto	Plicí vaskulitis + granulomy
IK GN (SLE, S-H purpura)	IK	dtto	granula, čárky Ig,K	elektron-denzní depozita, srpky	Podle typu GN (SLE, S-H)

MESANGIOPROLIFERATIVNÍ GN IgA glomerulopatie – Bergerova choroba

MEMBRANOPROLIFERATIVNÍ GN 1. a 3. typ MPGN

PRIMÁRNÍ GN s NEFROTICKÝM SY

NS

- Minimální změny glů s NS
- Fokálně segmentální glomeruloskleróza (FSGS)
- Idiopatická membranozní GN (IMGN)

2. GN PŘI SYSTÉMOVÉM ONEMOCNĚNÍ

■ SLE

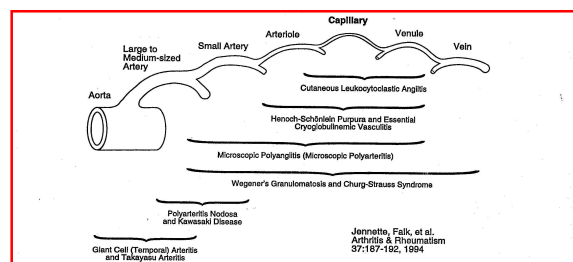
WHO

- 1.) normální hist. obraz
- 2.) mesangiální GN
- 3.) fokálně-segmentální GN
- 4.) difúzní GN mesangiální
- 5.) difúzní GN membranozní – drátěné klíčky
- 6.) pokročilá sklerozující GN

- Henoch- Schönleinova purpura
- GN při systémové infekci (Fahrová)
- GN při infekční endokarditidě (Löhleinová)

3. GN PŘI SYSTÉMOVÝCH VASKULITIDÁCH

VASKULITIS p-ANCA, c-ANCA, IK



3. GN PŘI SYSTÉMOVÝCH VASKULITIDÁCH

VASKULITIS p-ANCA, c-ANCA, IK

Dg	Cévy	GN
Henoch-Schönleinova Purpura	malé kapiláry, venuly, arterioly	IgA GN IK
Pylyngitis microscopica	malé kapiláry, venuly, arterioly	RPGN P-ANCA
Wegenerova granulomatoza	malé, střední kapiláry, venuly, arterioly	RPGN C-ANCA
Churg-Strausové sy	malé, střední	RPGN P-ANCA
Polyarteritis nodosa	střední	0
Kawasakiho onemoc.	koronární arterie	0
Arteritis temporalis	střední, velké	0
Takayasu aretritis	aorta	0

5. GN PŘI METABOLICKÉM ONEMOCNĚNÍ

Diabetická glomeruloskleróza
součást mikroangiopatie

Klin.: NS

Diabetická ledvina: (schema)

GLY - glomeruloskleróza

TIN – v prox. tub. glykogen, tuky

- ztluštění TBM

CÉVY – arterioloskleróza vas afferens + vas efferens

- akceleroaná arterioskleróza art. Větví



Amyloidóza v ledvině

AA, AL,

klin.: NS

6. GN CHRONICKÁ SKLEROZUJÍCÍ

SVRÁŠTĚLÉ LEDVINY KONEČNÉHO STÁDIA END STAGE KIDNEY

- hyperfiltrace při úbytku nefronů
- akcelerace arteriosklerotických změn

Makro: ledviny symetricky zmenšené, granulované

Mikro: fibróza intersticia

atrofie tubulů

gly – globální skleróza, hyalinóza

arterie – změny v intimě

arterioly – insudáty

RENÁLNÍ SELHÁNÍ

Akutní: prerenální

renální - vaskulární
glomerulární
tubulointersticiální
postrenální

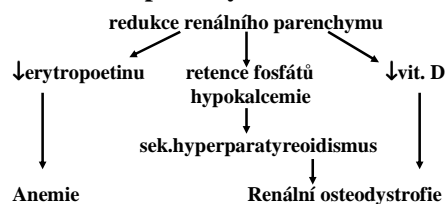
Chronické: - glomerulární
tubulointersticiální

jiné

-**Porucha acidobazické rovnováhy** – acidóza

-**Uremia** – pneumonie, fibrinózní pericarditis, colitis

-**Hormonální poruchy**



-**Hypertenze** →maligní hy

-**Snížení imunologických reakcí**

NÁDORY LEDVIN

Renomedulární tu z intersticiálních bb
(dříve - dřevňový fibrom), benigní

Nádor z bb. juxtaglomerulárního aparátu
Reninom

Papilární adenom ledviny

(z bazofilních buněk), benigní

U starších lidí s nefrosklerózou u dialyzovaných pacientů

Angiomyolipom

Benigní,
sporadický
s Tuberozní sklerózou

Makro: velikost 3-20 cm s možností i destrukce
okolního parenchymu

Mikro: vyzrálá tuková tkáň, snopce hladké svaloviny
tlustostěnné cévy

Onkocytom

Benigní

Makro: hnědá barva s centrálním žívením

Mikro: velké bb. s objemnou cytoplazmou
s eosinofilními granuly (mitochondrie)

Kongenitální mesoblastický nefrom
tu dětského věku, stromální tu, dg. v 1.r.

Makro: neohraničený objemný tu 8-10 cm
tuhý fascikulární

Mikro: svazky větvených buněk pronikající infiltrativně
do okolí

Kompletní excize
5% rekuruje
Ojediněle meta

MALIGNÍ nádory ledvin

Renální karcinom ze světlých buněk

low grade ca
high grade ca

Makro: žlutý s ložisky hemoragií
Mikro: světlé bb. v cytoplazmě tuky a glykogen
Prorůstání do panvičky a do v.cava inf.

Grading
Staging
Meta: nadledviny, plíce, játra, kosti, mozek

Paraneoplastický sy

Papilokarcinom z renálních buněk

střední věk muži
lepší biologické vlastnosti než konvenční ca
Papilární struktury, ve stromatu pěníte makrofágy

Nefroblastom – Wilmsův tu
tu dětského věku, dg. v prům ve 4-5 r.
z metanefrogenního blastému, epiteliální a mesenchymální strukt.
WT1 gen, WAGR
Trifazický
Bifazický
Monomorfní

Dobře diferencovaný, málo diferencovaný
Staging
Dif.dg. Nefrogenní hnízda, nefroblastomatoza

Metastazující nádory

Meta: převážně krevní cestou
ca plic, ca prsu, maligního melanomu

Nádorová infiltrace: při ML, leukemiích

TUBULOINTERSTICIALNÍ NEFRITIDY (TIN)

MUDr. M. Chadimová, prof. MUDr. J. Stejskal, CSc
2. LF UK, Praha - Motol

MORFOLOGIE AKUTNÍ A CHRONICKÉ TIN

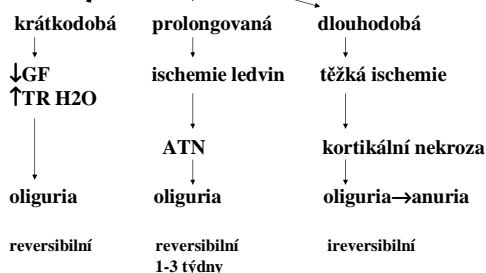
	Akutní TIN	Chronická TIN
gly	žádné změny	dlouho zachovalé kolaps kap.kliček periglom. fibroza
Tubuly + intersticiium	dystrofie→nekroza edém neutrofilly, eosinofily Ly, plazmocyty, mono-makro	atrofie→vymizení fibroza Ly, plazmocyty makrofágy
cévy	žádné změny	arterio- arteriolosklerosa

KLASIFIKACE TIN (WHO)

1. **INFEKČNÍ** ak., chron. a xantogranulomatozní pyelonefritida
2. **ISCHEMICKÁ** ischemická ATN – šoková ledviny
3. **TOXICKÉ** těžké kovy, léky
4. **IMUNITNÍ** anti-TBM, hypersenzitivní léková
5. **METABOLICKÉ** diabetická, urátová, dyskalemičká, osmotická, myelomová, cholemičká

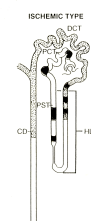
ŠOK

hypoperfuze



Mikro: proximální a distální tubuly

- ztráta kartáčových lemů
- nekroza epitelů s deskvamací
- tubulární válce granulární (=nekrotické epitelie, bílkovina, ery)
- tubulorhexe
- edém intersticia + zánětlivá celulizace, dilatace vasa recta
- 2.-3. den regenerace epitelu
- 2. týden diferenciace regenerovaného epitelu



Těžký protražovaný šok = oboustranná nekroza kory

Klinicky: oligourická fáze, diurická fáze, ARI s anurií