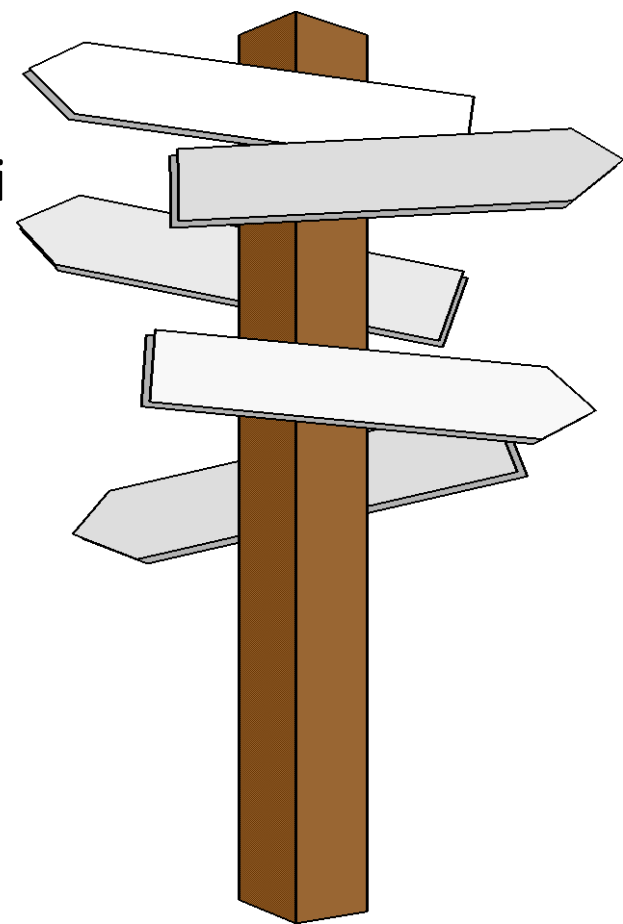


# Dětská nefrologie

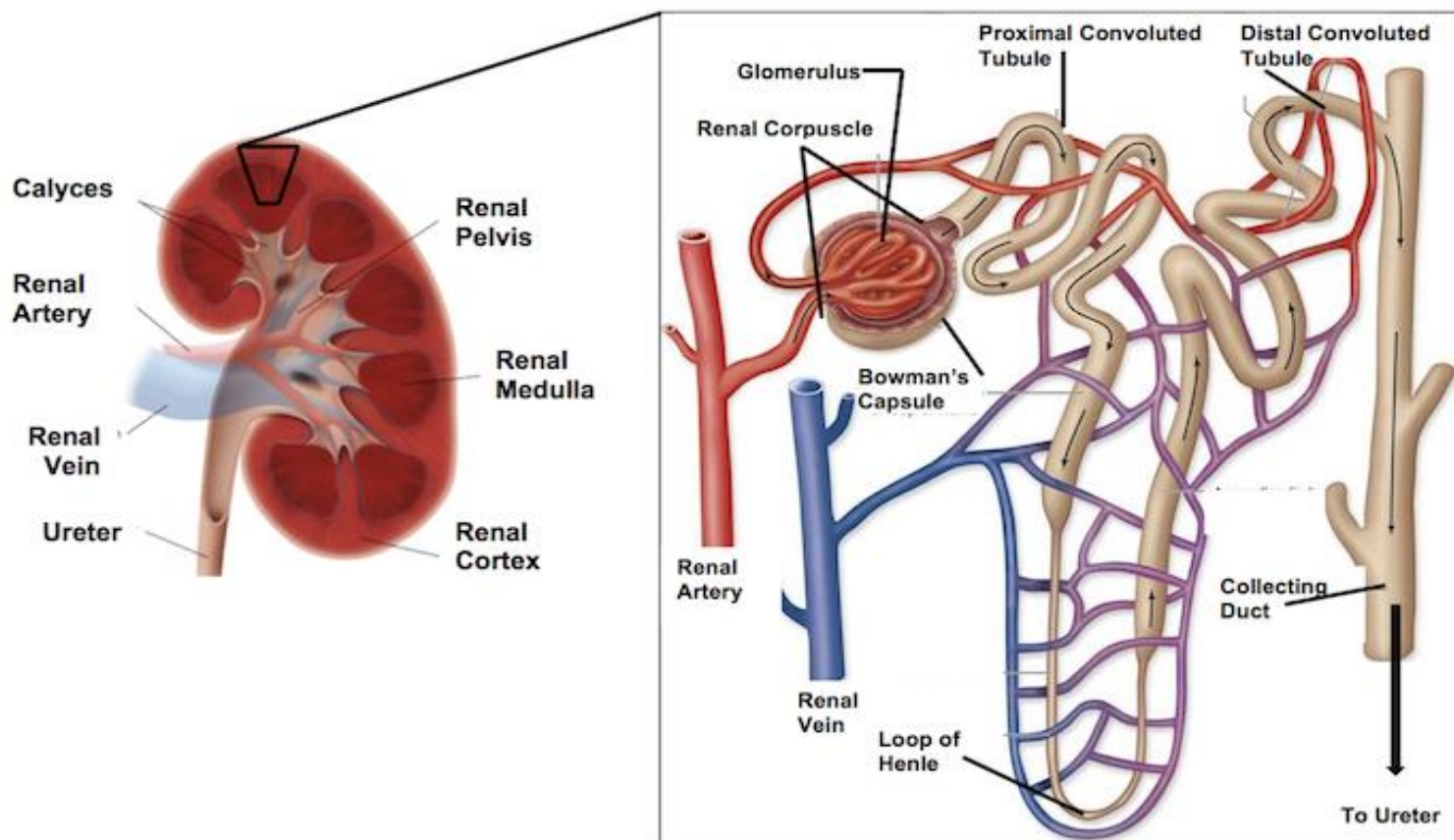
Doležalová Šárka

# Osnova přednášky:

1. **Vrozené vývojové vady uropoetického traktu**
2. Jiná vrozená onemocnění
3. Infekce močových cest
4. Diferenciální diagnostika otoků v obličeji

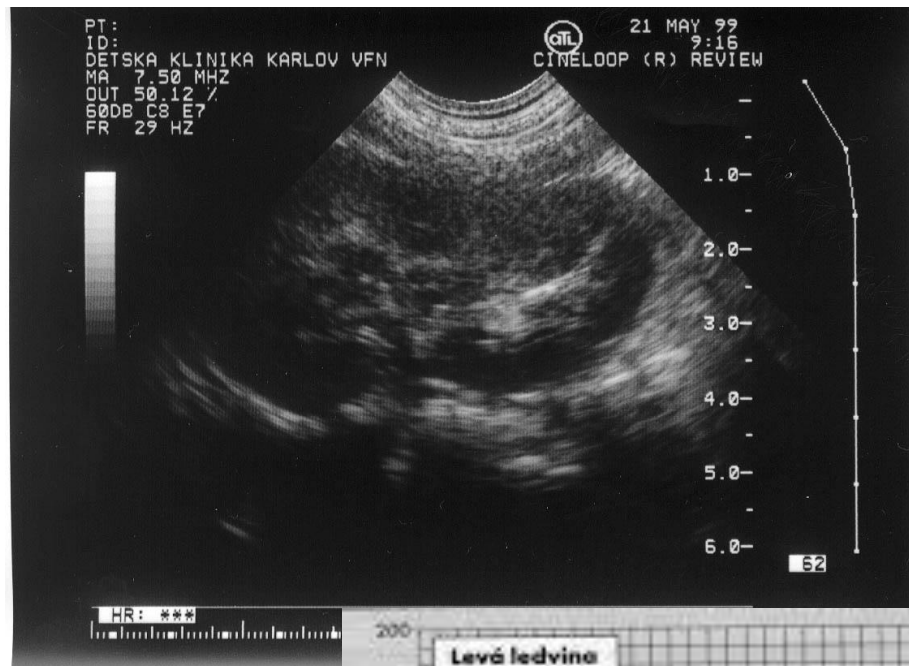
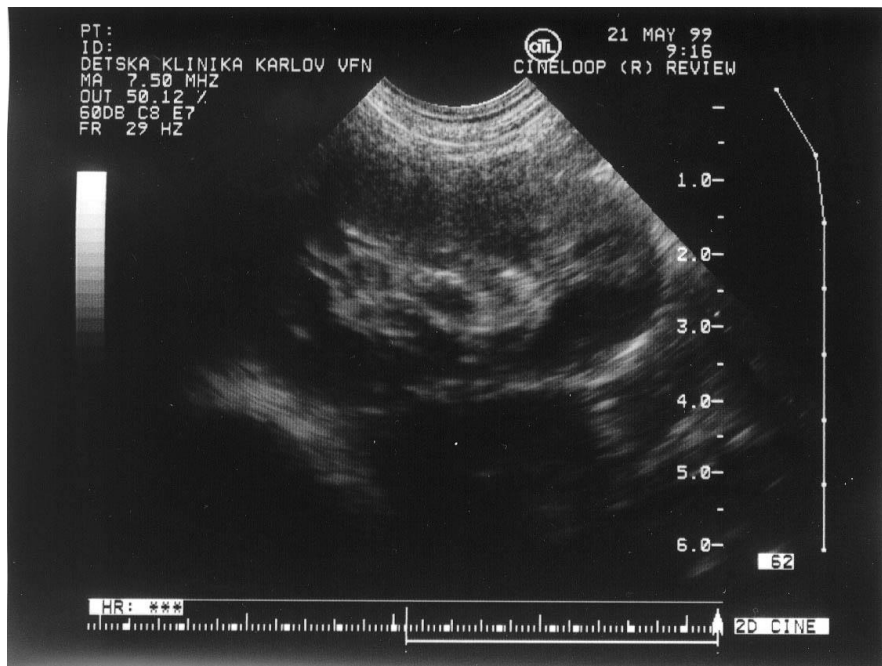


# Anatomie ledvin

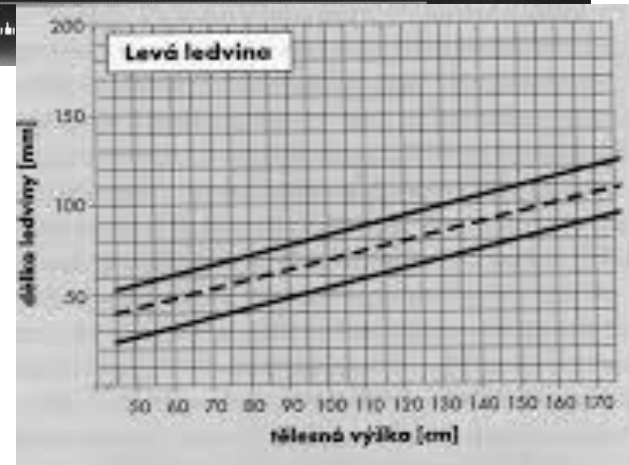


- Kůra (glomeruly) → vylučovací funkce ledvin
- Dřeň (tubulointerstitium) → koncentrační funkce ledvin

# Normální USG nálezy na urotraktu



Dinkelův graf



# Vrozené vývojové vady urotraktu

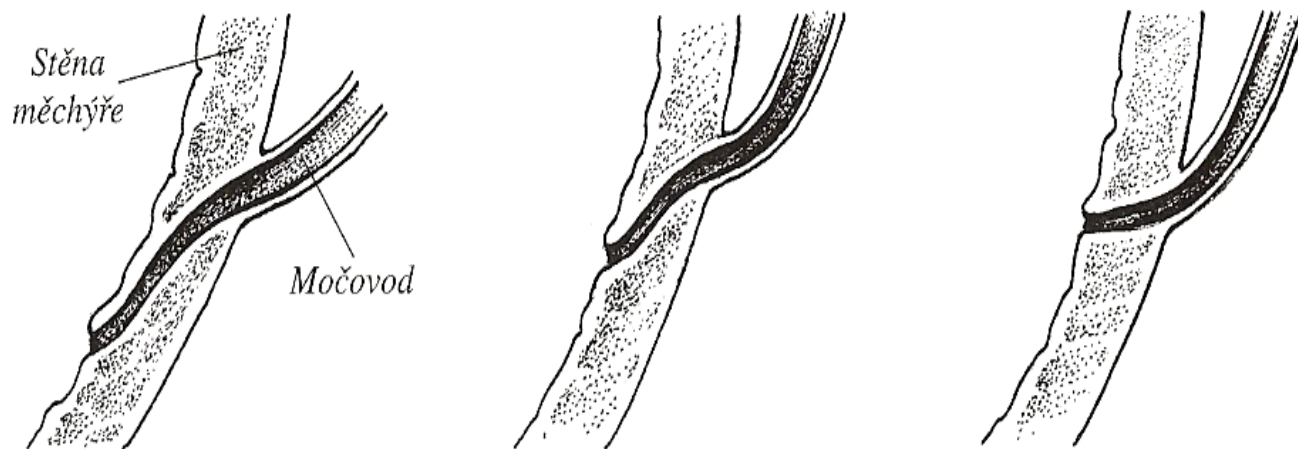
- 20% všech vývojových vad
- nejčastější příčina terminálního selhání ledvin v dětském věku

## Dělení :

1. Vesikoureterální reflux (VUR)
2. Obstrukční uropatie:
  - Hydronefróza
  - Megaureter
  - Chlopeň zadní uretry
3. Izolované malformace ledvin
  - Renální ageneze
  - Renální dysplazie a hypoplazie
  - Anomálie tvaru a polohy






# Vesikoureterální reflux (VUR)

- retrográdní tok moči z močového měchýře do močovodu a ledvinné pánvičky
- způsoben abnormální konfigurací vyústění močovodu ve stěně močového měchýře



Normální stav

# VUR -klasifikace

I.	II.	III.	IV.	V.
reflux do dolní části nerozšířeného ureteru	reflux až do pánvičky, která není rozšířena	ureter a pánvička rozšířeny, kontury kalichů zachovány	výrazné rozšíření močovodu i pánvičky, kontura kalichů je otupena, ale kalichy jsou ještě konkávní	masivní dilatace dutého systému, kalichy jsou konvexní
				

# VUR - patogeneze

- VUR + pseudoreziduum → infekce
- Intrarenální reflux → pyelonefritis → jizvení
- Zvýšený intravezikální tlak při mikci → přenášen na ledvinnou papilu

→ refluxní nefropatie

→ sekundární hypertenze

..... 15-20% terminálního selhání ledvin u dětí

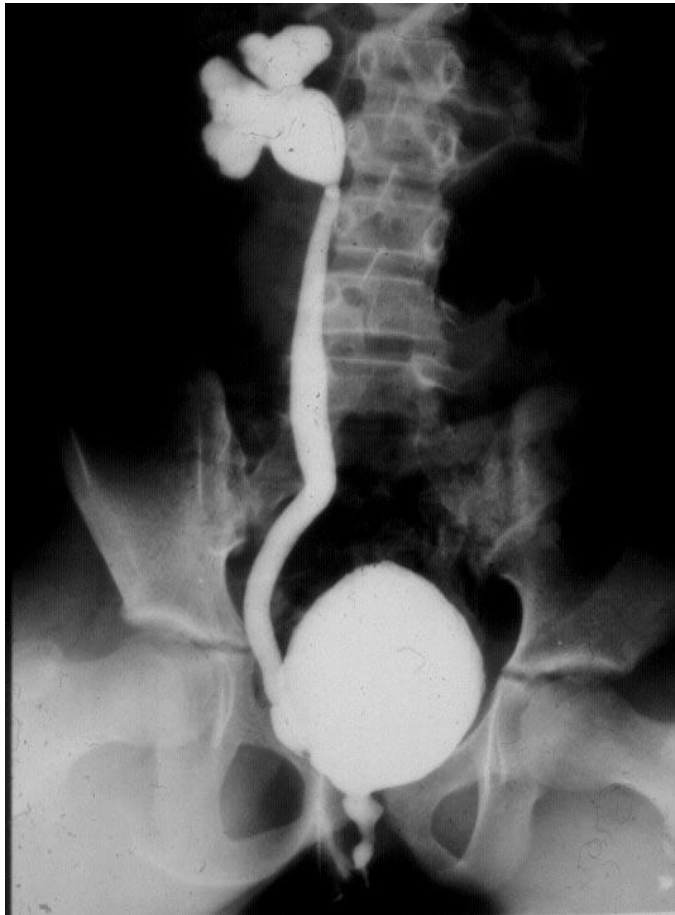


# VUR – klinická manifestace

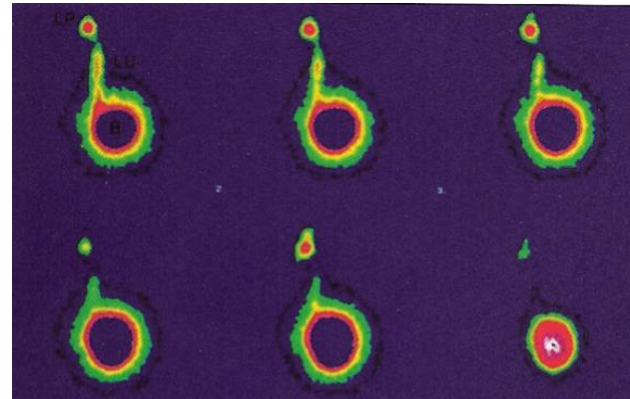
- u 1-3% zdravých dětí
- Prenatální USG
- **Infekce močových cest !!!** – pyelonefritis, recidivující cystitis
- Refluxní nefropatie - proteinurie, snížení koncentrační schopnosti ledvin,
- hypertenze
- Terminální selhání ledvin

# VUR - diagnostika

## Mikční cystourethrografie ( mCUG )



## Izotopová cystografie

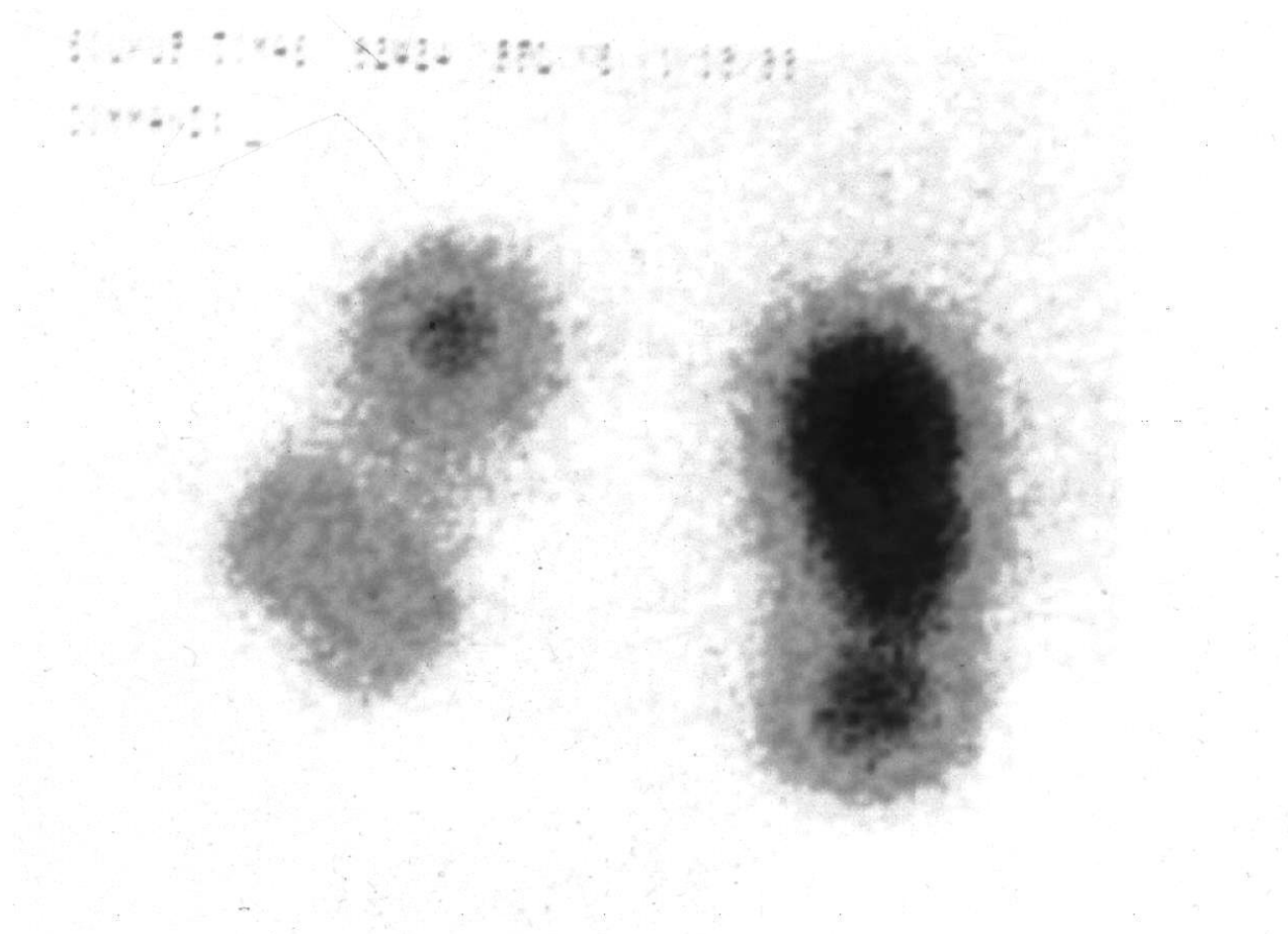


## Ultrazvuk



# VUR – diagnostika refluxní nefropatie

$^{99m}\text{Tc}$  DMSA scan  
→ detekce parenchymových jizev



# VUR – konzervativní terapie

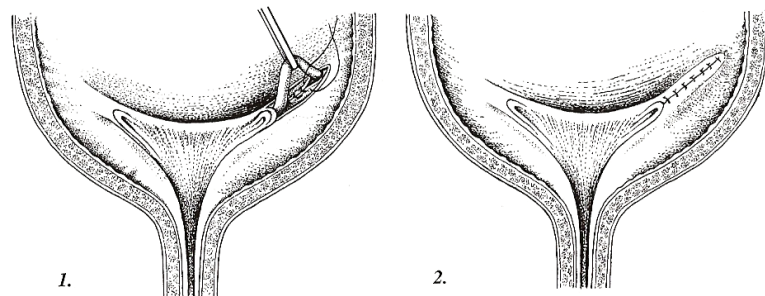
maturační teorie – dlouhodobá ATB profylaxe

úspěšnost:	1.st.	-	91%
	2. st.	-	84%
	3. st.	-	71%
	4.st.	-	40%
	5.st.	-	14%



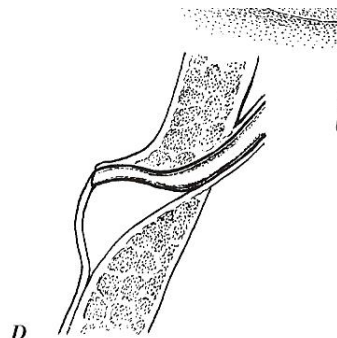
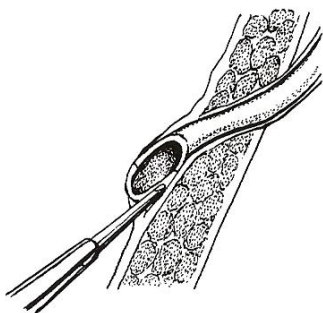
# VUR – chirurgická terapie

otevřené operace – intravesikální  
- až 100% úspěšnost



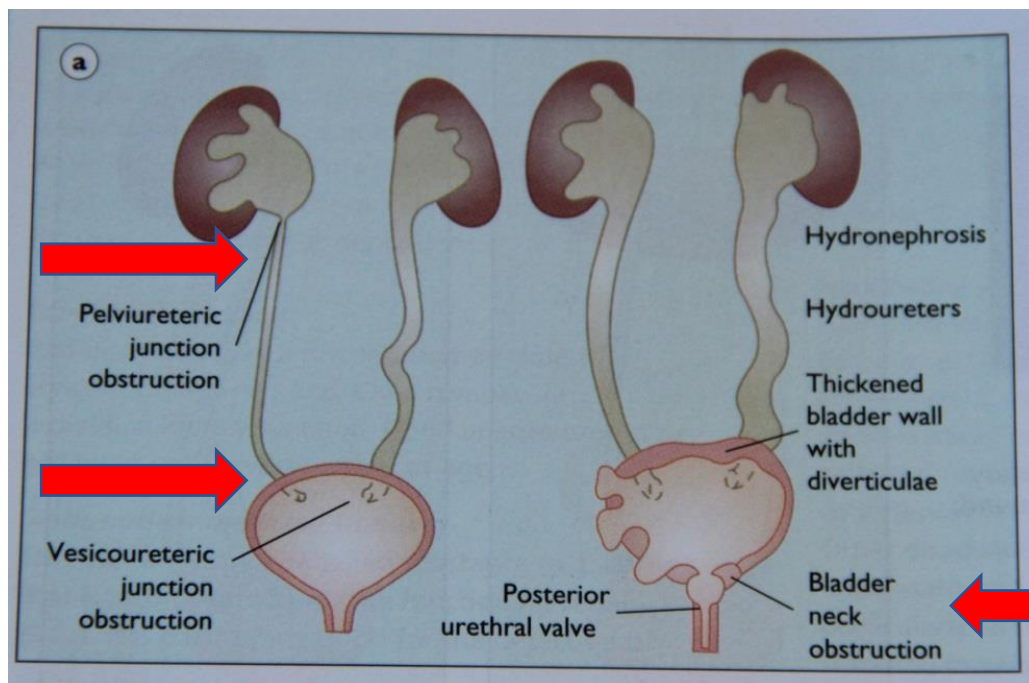
endoskopické operace - cystoskopie

- transuretrální podslizniční injekce  
50-70% úspěšnost



# Obstrukční uropatie

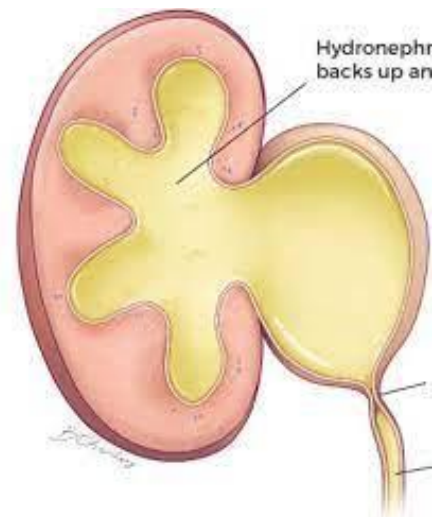
- porucha odtoku moče, která, pokud je neléčená, způsobí progresivní poškození ledvin



- obstrukce v PU přechodu → **hydronefróza**
- obstrukce v UV spojení → **megaureter**
- **chlopeň zadní uretry**

# Hydronefróza – klinická manifestace

- **prenatální USG !!!**
- asymptomatická 80%
- febrilní infekce močových cest
- hmatná rezistence
- bolest
- hematurie
- terminální renální selhání (oboustranná)



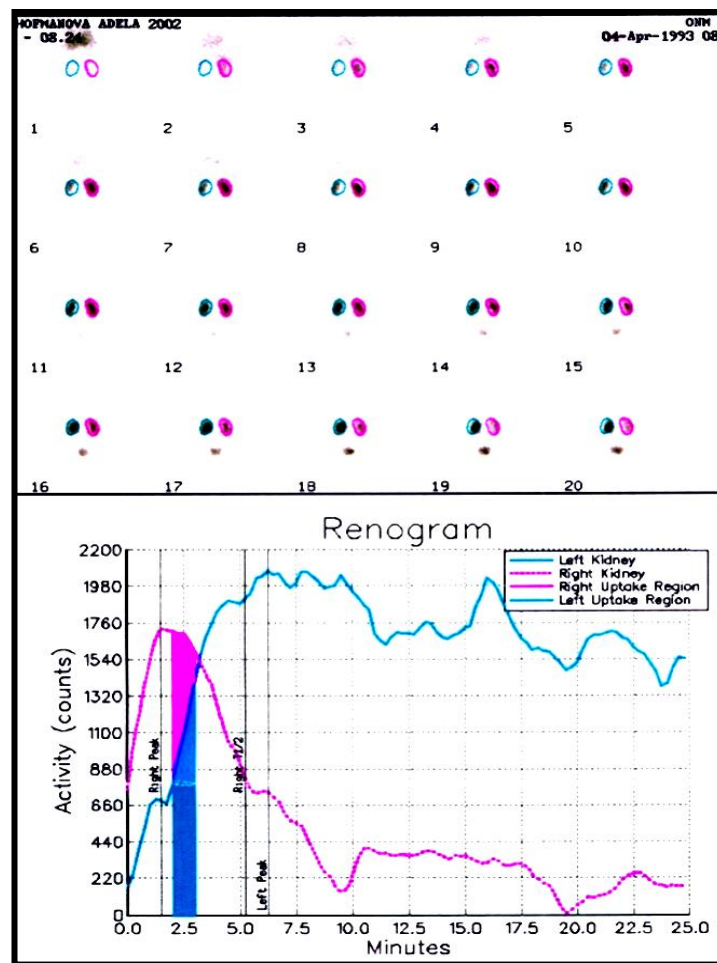


# Hydronefróza - diagnostika

## Ultrazvuk



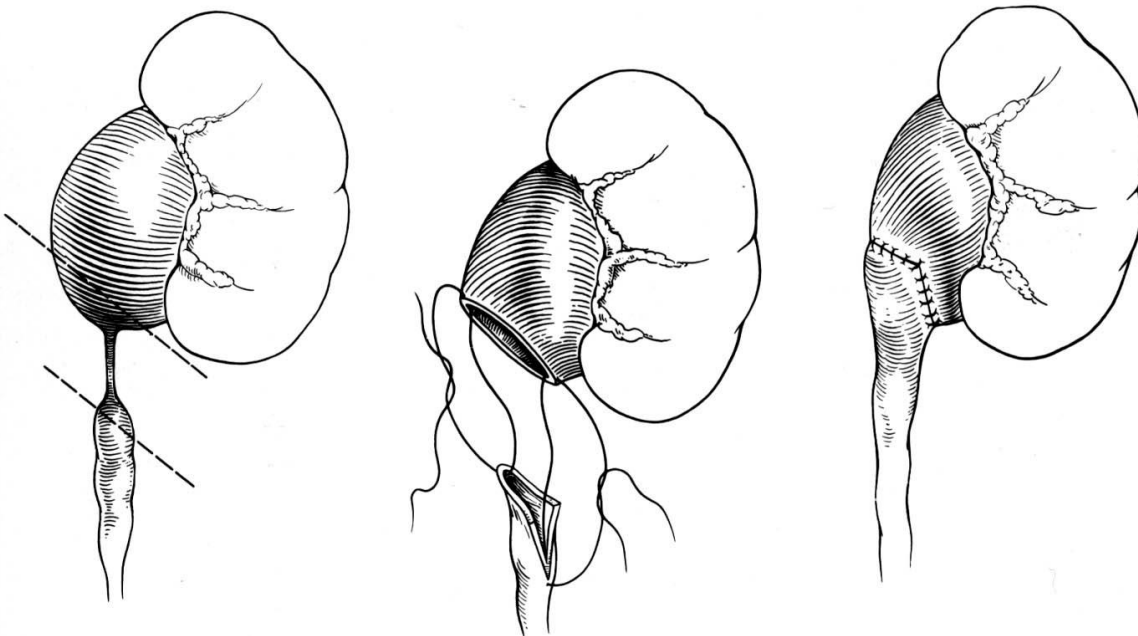
## Izotopové vyšetření ( $^{99m}\text{Tc}$ MAG 3 s Furosemidem)



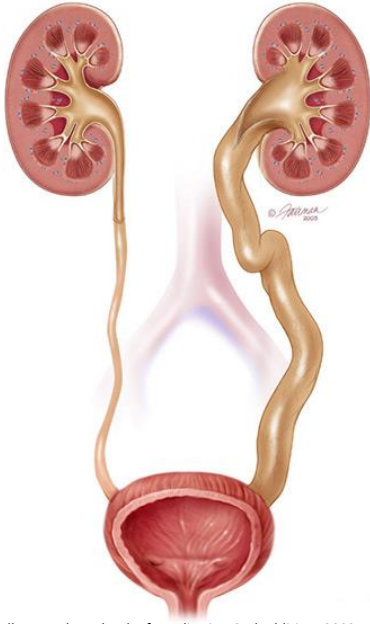


# Hydronefróza - terapie

- **konzervativní** - při stabilní funkci ledviny a nekomplikovaném průběhu.
  - nutné pravidelné kontroly USG a scintigrafie
- **chirurgická** - pyeloplastika



# Megaureter - překážka v UV spojení



- primární X sekundární, obstrukční X refluktující
- mají v postnatálním období stabilní funkci a mohou i vymizet
- péče je stejná jako u hydronefrozy

## Diagnostika:

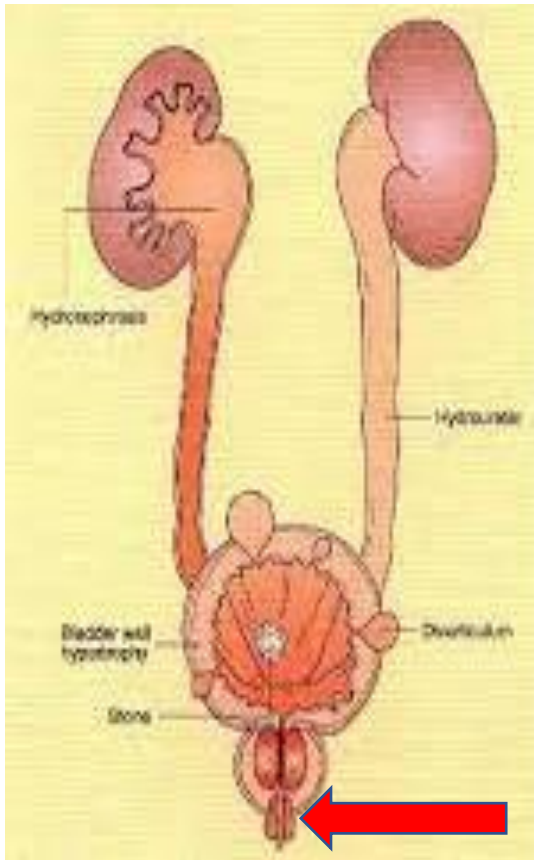
- SONOgrafie, dynamická scintigrafie a vždy mCUG k vyloučení VUR či sekundární etiologie

Lissauer T, Clayen G, Illustrated Textbook of Paediatrics, 2nd edition, 2003, 410s,

0723 043243 0



# Chlopeň zadní uretry - infravesikální obstrukce



- membranosní chlopeň v subprostatické části uretry u chlapců →
- hypertrofie stěny močového měchře
- sekundární VUR, megaureter, hydronefróza
- Prenatální postižení → renální dysplazie → oligohydramnion a plicní hypoplazie
- v 15 letech 30% chlapců má terminální renální selhání

# Chlopeň zadní uretry – klinická manifestace

## Prenatálně

- SONOgrafie – oboustranná dilatace, oligohydramnion

## Novorozenecké období

- distendovaný, plapačně hmatný m.m.
- slabý proud moče, retence moče
- IMC, sepse

## Větší děti

- inkontinence, enuresa
- IMC, sepse
- neprospívání, příznaky pokročilého chronického onemocnění ledvin



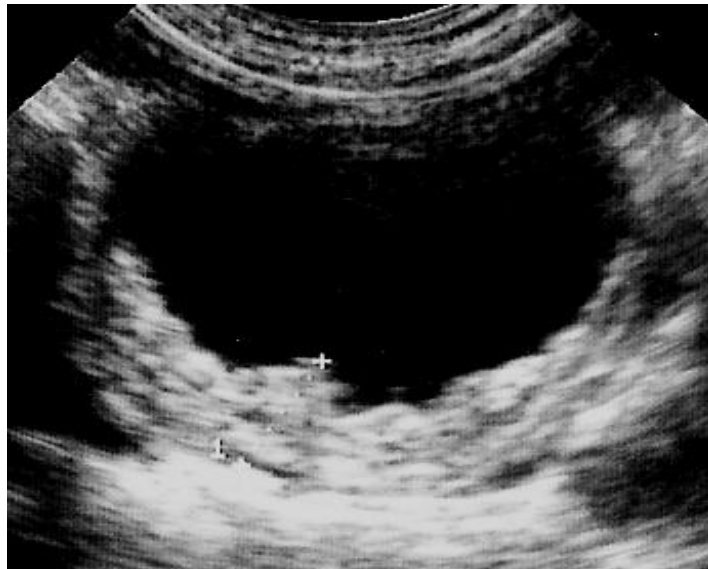
# Chlopeň zadní uretry – diagnostika a terapie

SONO

MCUG

UFM

→ endoskopie +TUR discize



# Multicystická dysplasie

- vrozná porucha vývoje ledviny s náhradou tkáně tenkostěnnými cystami různé velikosti, spojené dysplastickým parenchymem
- postižená ledvina je afunkční
- k poruše dochází bezprostředně po kontaktu metanefrogenního blastemu s ureterálním pupenem – v širším kontextu patří mezi obstrukční uropatie

*Výskyt 1 : 4 300*

*kontralaterální anomálie v 19 - 50%!?!?!*

## **Klinické projevy a komplikace**

- hmatný útvar v břiše (25%)
- komplikace vyplývající z velikosti
- trvalý růst během prvních 2 let života
- hypertenze?
- IMC
- možnost maligního zvratu!!



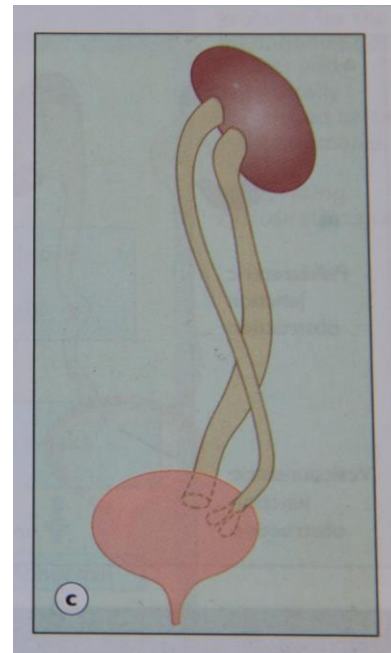
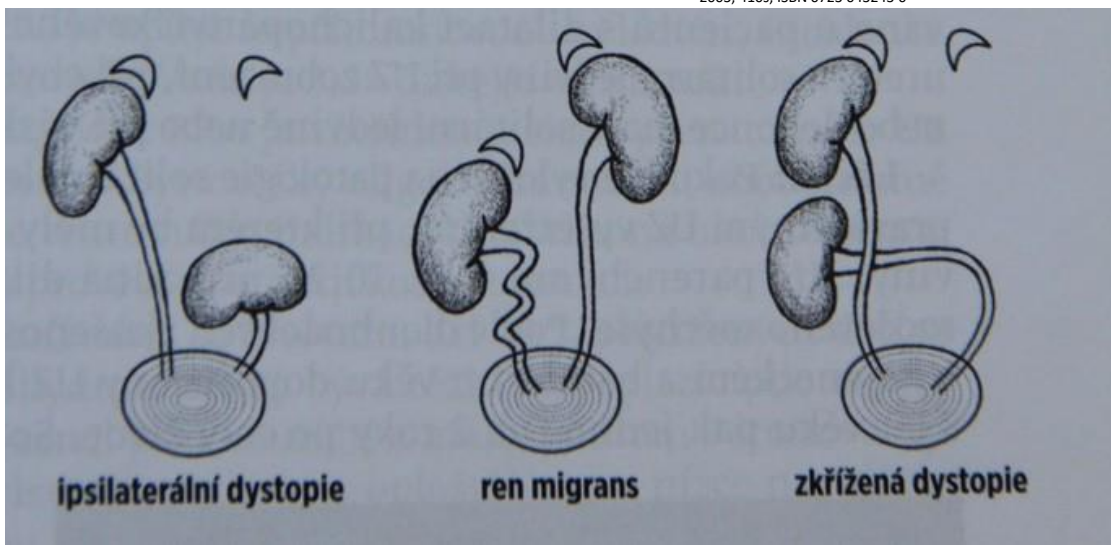
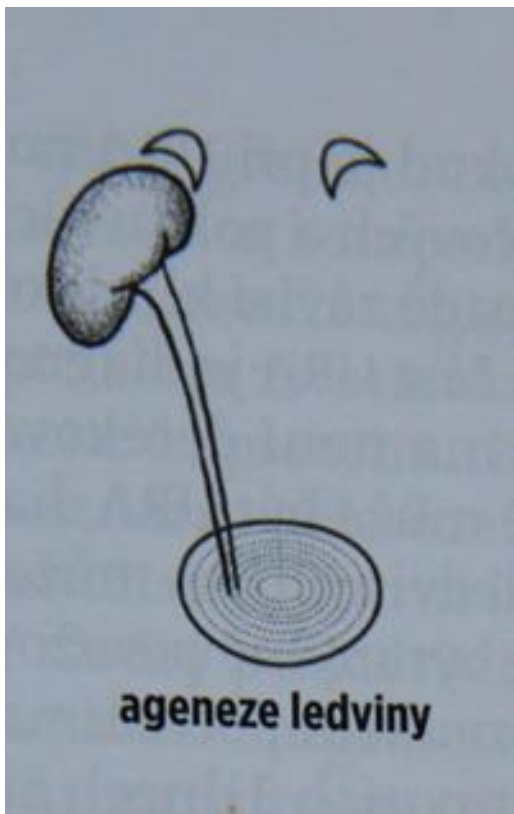


# Renální ageneze a anomálie pozice

Renální ageneze

incidence 1: 500-3000

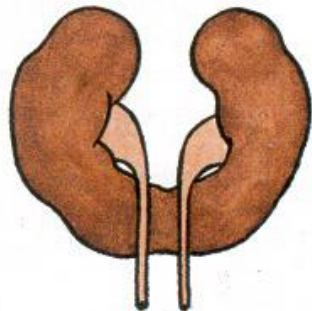
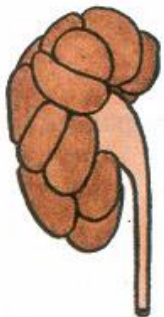
Ren et ureter duplex



Lissauer T, Clayen G, Illustrated Textbook of Paediatrics, 2nd edition, 2003, 410s, ISBN 0723 043243 0

# Fúzní anomálie ledvin

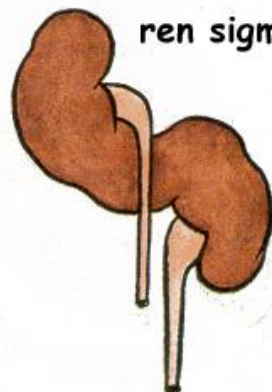
ren renculisatus



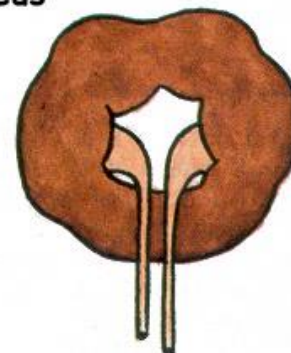
ren arcuatus  
podkovovitá ledvina  
horseshoe kidney



ren duplex

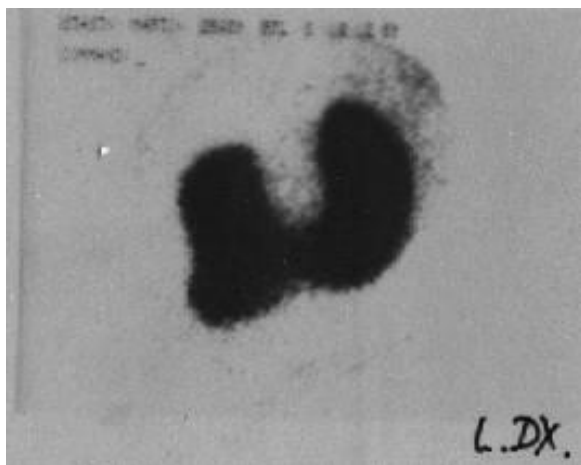


ren sigmoideus

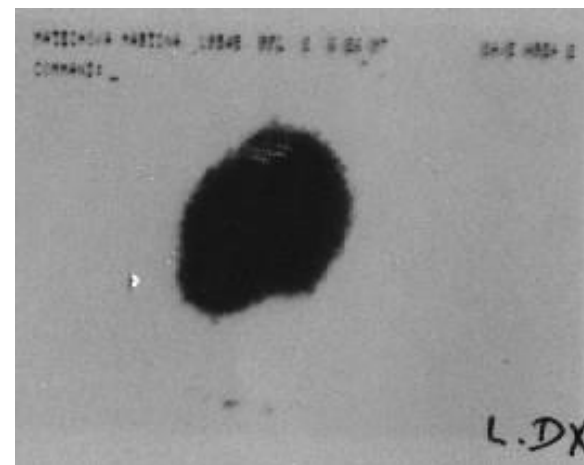


ren fungiformis

## Podkovovitá ledvina



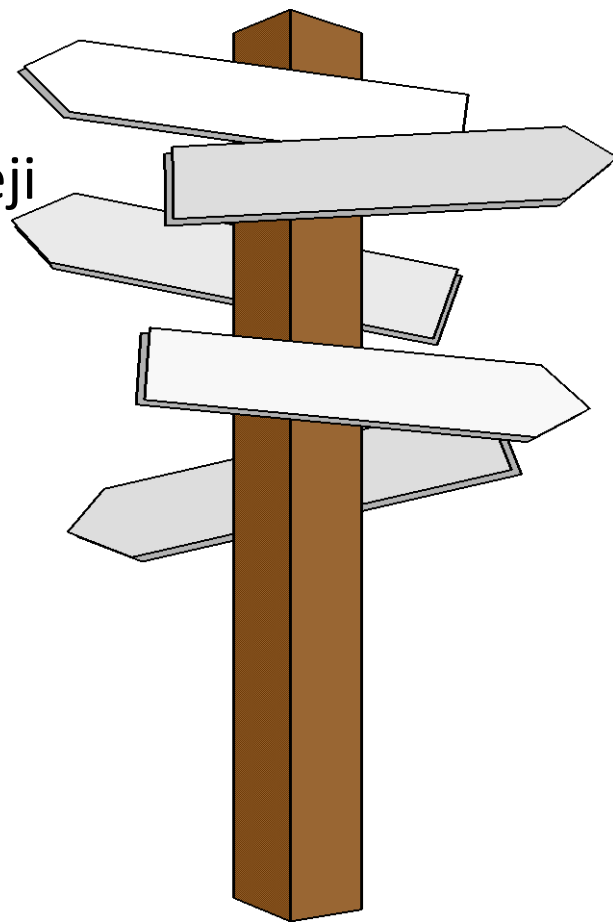
## Koláčová ledvina





# Osnova přednášky:

1. Vrozené vývojové vady uropoetického traktu
2. Jiná vrozená onemocnění
3. Infekce močových cest
4. Diferenciální diagnostika otoků v obličeji



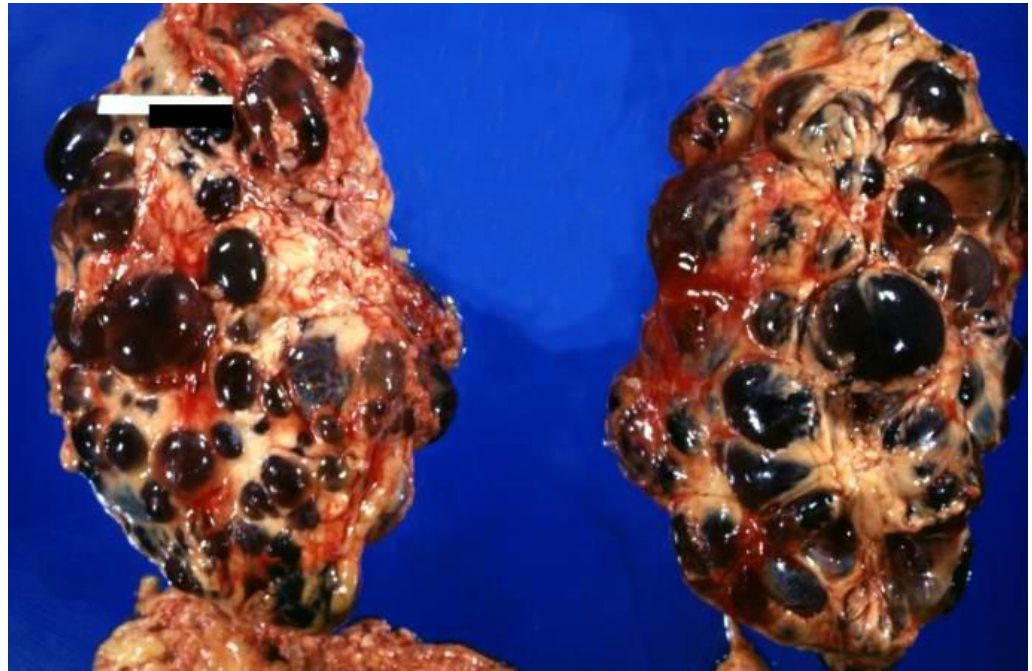
# ADPKD Autosomal dominant polycystic kidney disease

„adultní polycystoza“

1 : 500 – 1000

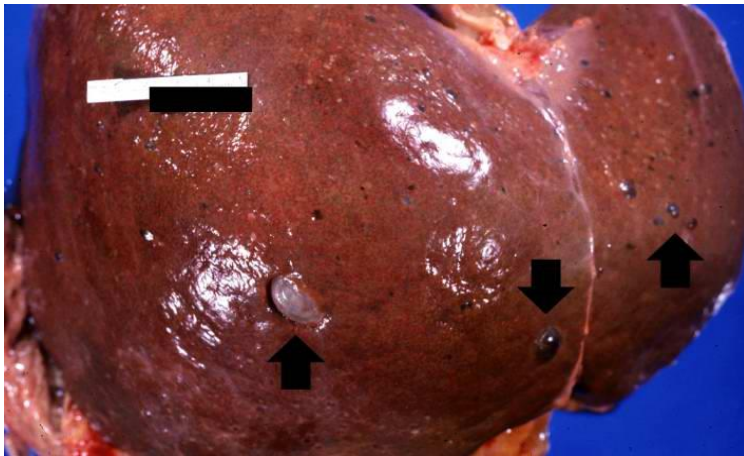
Klinická manifestace většinou v 30 – 50 letech, v 60 letech je 50% nemocných term. stadium CHRI

- hypertenze
- nefralgie
- IMC
- makrohematúrie
- nefrolitiáza
- progredující RI



# ADPKD Autosomal dominant polycystic kidney disease

40% má asymptomat. cysty v játrech, 5 -10% v pankreatu, 5% ve slezině,  
40% aneuryzmata na cévách na bazi mozku, změny na chlopních,  
hernie, divertikuloza tl. střeva



Dg.: USG –do 20 let jsou cysty u 90%  
do 30 let u všech

85% gen PKD1 na 16.chromozomu

14% gen PKD2 na 4. chromosomu



# ARPKD Autosomal recessive polycystic kidney disease „infantilní polycystoza“

1 : 10 000– 40 000

Gen PKHD1 na 6. chromosomu

90% dětí umírá v novor. věku pro plicní komplikace -

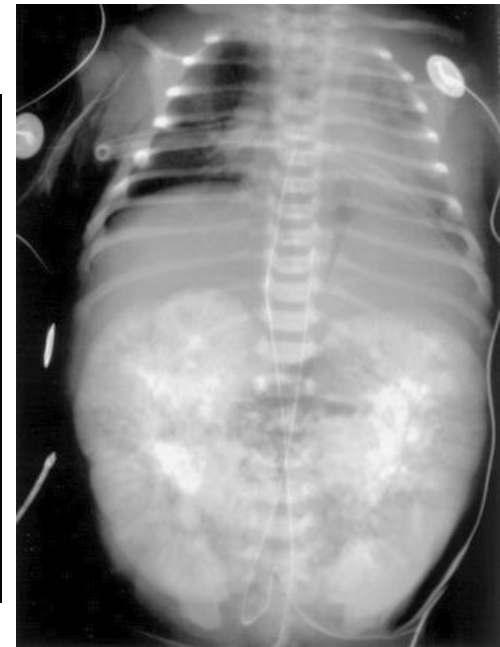
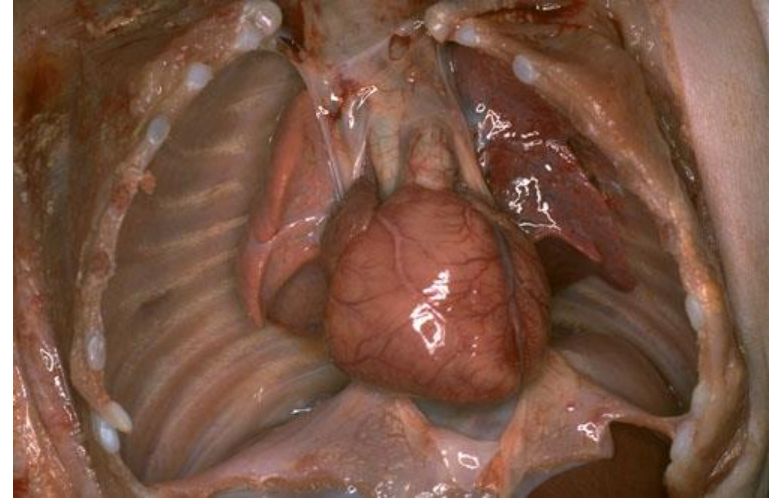
- oligohydramnion - plicní hypoplázie

-cystická dilatace sběrných kanálků-

zvětšené ledviny s **progresí do CHRI u kojenců**

Současně jaterní postižení – cholangiodysplastický

typ jaterní fibrózy- dg.: USG , IVU



# RCADsy (syndrom renálních cyst a diabetu)

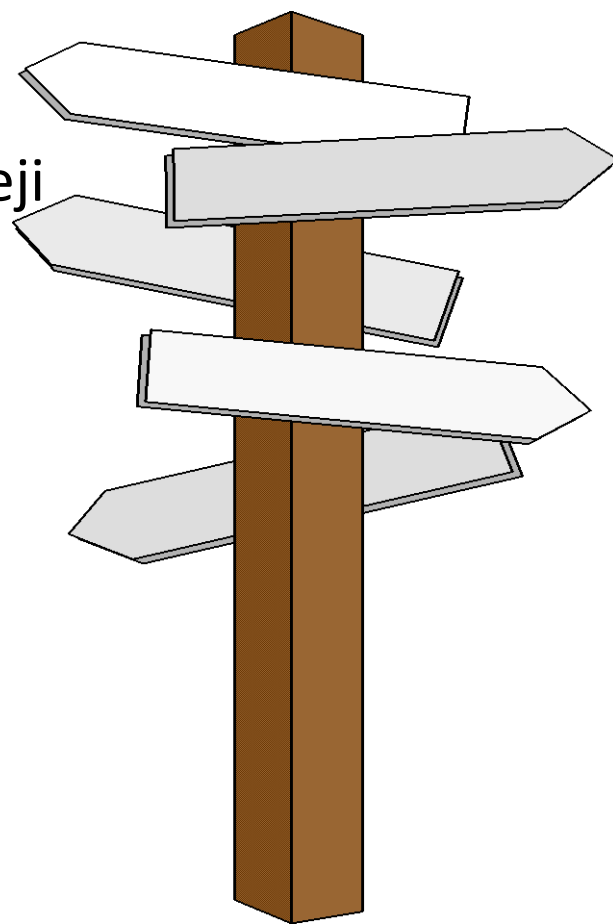
- dědičnost AD, v.s. druhé nejčastější cystické onemocnění ledvin
- Mutace genu pro **faktor HNF1 $\beta$**  (transkripční faktor podílející se na vývoji gonád, pankreatu, jater, mozku a příštítných tělísek) – 17. chromosom
- Heterogenní cystické onemocnění ledvin asociované s časným nástupem MODY diabetu

## Klinické příznaky :

- Sonograficky velice variabilní nálezy (62% pacientů má cysty), dále nefromegalie s hyperechogenními ledvinami, ale i dysplasie, hypoplasie, malformace ledvin, urogenitální malformace → postupně snížení GF a rozvoj chronické renální insuficience
- INZ dependentní DM
- Laboratorně typická hypomagnesemie

# Osnova přednášky:

1. Vrozené vývojové vady uropoetického traktu
2. Jiná vrozená onemocnění
3. **Infekce močových cest**
4. Diferenciální diagnostika otoků v obličeji





# Infekce močových cest (IMC)

= přítomnost infekčního agens v uropoetickém traktu (uretra, močový měchýř, močovod, pánvička ledvinná, ledviny)

- 2. nejčastější onemocnění po respiračních chorobách

- Prevalence

- chlapci 1%  $< 1 \text{ y } F/M = 1:3$

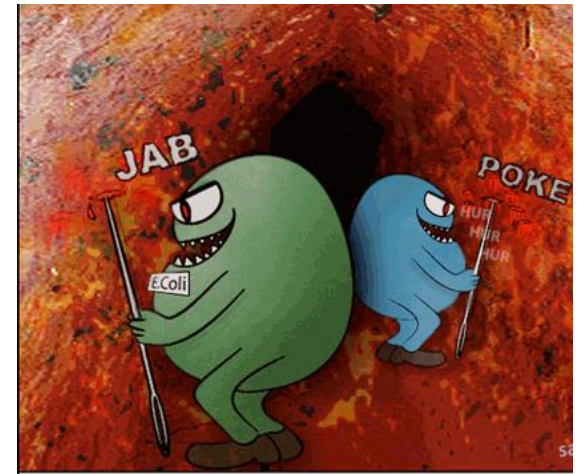
- dívky 3-5%  $> 3 \text{ y } F/M = 10:1$

- 20% CKD je v důsledku anatomických abnormalit a sekundárních IMC

# Etiologie u IMC

- **E. coli** 70 - 80 % (90%)
- Proteus 10 - 15%
- Enterococcus 5-10 %
- Klebsiella
- Pseudomonas aeruginosa
- Staphylococcus

Signifikantní (významná) bakteriurie -  
výskyt více jak 100 000 ( $10^5$ ) mikrobů v 1  
ml moči získané technikou středního  
proudu



Bacterial culture





# Mikrobiologické vyšetření moče - kriteria bakteriurie

## Střední proud

- významná  $> 10^5$
- suspektní  $10^4$
- nevýznamná  
 $< 10^4$

## Cévkovaná moč

- významná  $> 10^4$
- suspektní  $10^3$
- nevýznamná  
 $< 10^3$

# Terminologie a klinika IMC

## Infekce dolních močových ces

infekce je omezená pouze na měchýř (nesystémové příznaky) → **cystitis**

- subfebrilie
- dysurie, polakisurie, nykturie
- bolest v podbříšku
- sekundární enuresa
- makroskopická hematurie

## Infekce horních močových cest

Infekce dřeně ledvin → systémové příznaky → **pyelonefritis (PNF)**

Novorozenci, kojenci : urosepse s celkovou alterací nebo **necharakteristické příznaky** – neprospívání, nejasné teploty, GIT symptomatologie

Větší děti : febrilie (často septické), bolesti břicha, jednostranné lumbalgie (+tapottement), zvracení, celková alterace stavu

# Klinické příznaky akutní pyelonefritis (PNF)

příznak	novorozenec	kojenec	větší dítě
<b>horečka</b>			↑↑↑
močení			dysurie +/- polakisurie +/-, sekundární enuréza
celkové projevy			bolesti břicha lumbalgie tapottement+ celková alterace

# Klinické příznaky akutní pyelonefritis (PNF)

příznak	novorozenec	kojenec	větší dítě
<b>horečka</b>		↑↑↑	↑↑↑
močení		zápach moče, skvrny na plenách	dysurie +/- polakisurie +/-, sekundární enuréza
celkové projevy		nausea, zvracení <b>necharakteristické příznaky</b> (dráždivost, odmítání pití)	bolesti břicha lumbalgie tapottement+ celková alterace

# Klinické příznaky akutní pyelonefritis (PNF)

příznak	novorozenec	kojenec	větší dítě
<b>horečka</b>	+/-, hypotermie	↑↑↑	↑↑↑
močení	zápach moče, skvrny na plenách	zápach moče, skvrny na plenách	dysurie +/- polakisurie +/-, sekundární enuréza
celkové projevy	seps protrahovaná hyperbilirubinemie	nausea, zvracení <b>necharakteristické příznaky</b> (dráždivost, odmítání pití)	bolesti břicha lumbalgie tapottement+ celková alterace

# Klinické příznaky akutní pyelonefritis (PNF)

příznak	novorozenec	kojenec	větší dítě
<b>horečka</b>	+/-, hypotermie	↑↑↑	↑↑↑
močení	zápach moče, skvrny na plenách	zápach moče, skvrny na plenách	dysurie +/- polakisurie +/-, sekundární enuréza
celkové projevy	sepsy protrahovaná hyperbilirubinemie	nausea, zvracení <b>necharakteristické příznaky</b> (dráždivost, odmítání pití)	bolesti břicha lumbalgie tapottement+ celková alterace

# Diagnostika IMC



- Klinické příznaky
- Vyšetření moče – signifikantní bakteriurie!!
- Akutní pyelonefritida (Jodalova kriteria)
  - horečka  $>38.5$  st.C
  - FW  $>35$ /hod
  - CRP  $>30$ mg/l,)

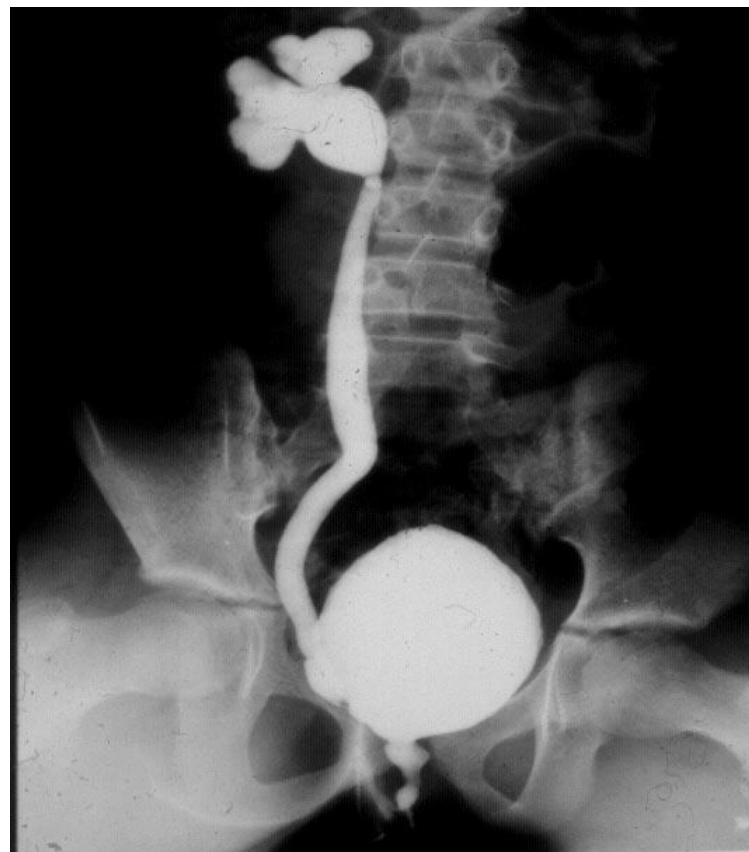
(snížení koncentrační schopnosti, DMSA scan, leukocytoza,, pyúrie, leukocytární válce, zvětšené ledviny při USG)

# Komplikovaná/atypická akutní PNF

→ podrobnější vyšetření a další sledování

## Kriteria :

- Non E.coli etiologie
- Septický průběh onemocnění
- Patologické nálezy na USG, podporující možnost VUR
- Positivní RA stran VUR





# ATB terapie u akutní pyelonefritis

- Amoxicilin+clavulonát **Amoksiklav**
- Cefalosporiny 2. a 3. generace – cefuroxim, ceftriaxon, cefotaxim, ceftazidin
- Aminoglykosidy – **Gentamycin** - nefrotoxicita !!!, ototoxicita
- (chinolony)

celková délka léčby 10-14 dnů

i.v. aplikace u kojenců, septických stavů a zvracení,  
po poklesu T a při negativní BU možno dokončit p.o.

# Terapie akutní cystitis

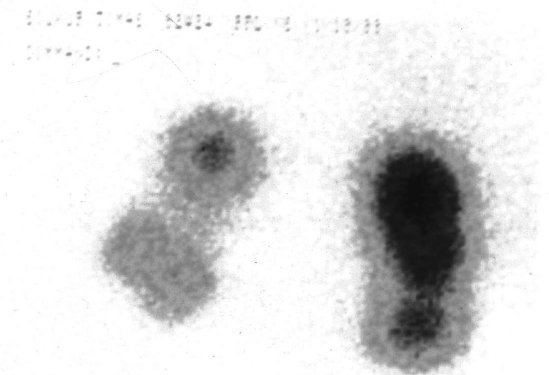
- nitrofurantoin **Furolin**
- trimethoprim Triprim
- co-trimoxazol = sulfomethoxazol/trimethoprim  
**Biseptol, Sumetrolim**
- (chinolony)
- Pomocná a preventivní léčba - brusinky

Celková doba léčby 5 dnů



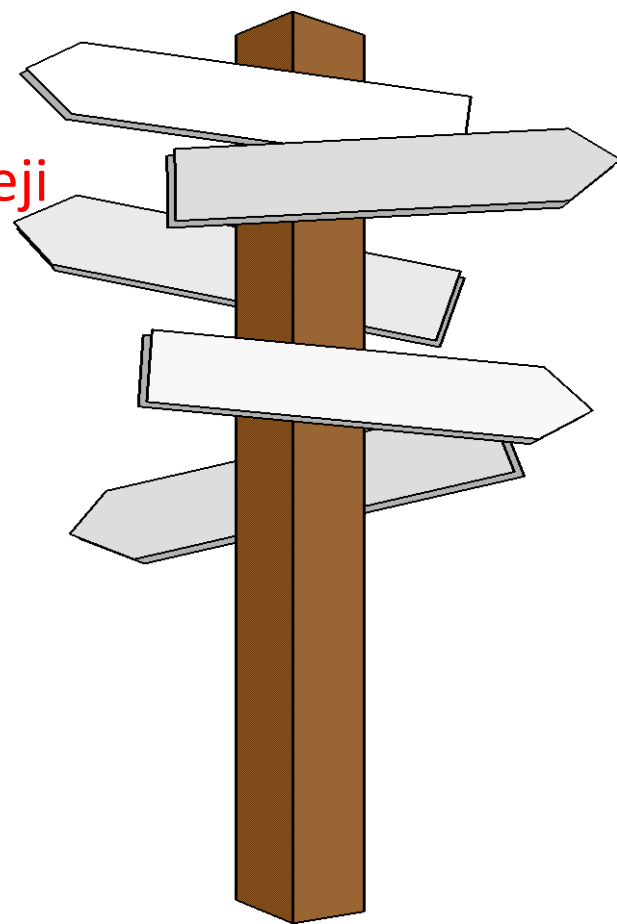
# Doporučené postupy po akutní PNF

1. Nekomplikovaná/typická akutní PNF → všechny děti s PNF musí mít USG, dále kontrolní USG s odstupem několika měsíců, další vyšetření a sledování není potřeba !!! – většina dětí !!!
2. Komplikovaná/atypická PNF či recidivující cystitis →
  - mCUG k vyloučení VUR
  - při potvrzení VUR statická scintigrafie k verifikaci ev. jizeví
  - při potvrzení jizev nutná další pravidelná monitorace TK (možnost sekundární hypertenze)



# Osnova přednášky:

1. Vrozené vývojové vady uropoetického traktu
2. Jiná vrozená onemocnění
3. Infekce močových cest
4. **Diferenciální diagnostika otoků v obličeji**



# Diferenciální diagnostika otoků v obličeji

- Nefrotický syndrom
- Nefritický syndrom
- Alergický otok
- Infekční mononukleóza
- Orbitocelulitis
- Parotitis
- Conjunctivitis



# Nefrotický syndrom

- Proteinurie  $\geq 1\text{g}/24\text{ hodin}/\text{m}^2$
- Hypalbuminemie  $\leq 25\text{ g/l}$
- Hyperlipidemie



Tímto syndromem se v dětském věku projevuje hlavně **MCD** (minimal changes disease) a **FSGS** (focal segmental glomerulosclerosis)

Klinické projevy :

- Otoky, ascites, pleurální a perikardiální výpotek → anasarka
- Snížení diuresy
- Infekční komplikace (peritonitis)
- Tromboembolické komplikace

# Nefritický syndrom

- Hematurie (většinou makrohematurie → moč barvy coca-coly)
- Otoky většinou periorbitálně
- Hypertenze
- Oligurie
- Laboratorně retence dusíkatých metabolitů
- Mírná proteinurie

Tímto syndromem se v dětském věku projevuje nejčastěji **APGN** (akutní poststreptoková glomerulonefritis), ev. **RPGN** (rychle progredující glomerulonefritis), výjimečně exacerbace chronických glomerulonefritis

V klinické manifestaci převažující oligosymtomatické formy (hematurie + hypertenze !!!)

# Diferenciální dg.: APGN x MCD

	APGN	MCD
<u>Pat.-fyziol</u>	↓ <b>GF</b> → retence H <sub>2</sub> O a solí → oligurie + <b>edémy</b>	↓ <b>onkot. tlaku</b> → únik tekutin do interstitia → oligurie + <b>edémy</b>
<u>Věk</u>	5. – 12. rok	3. – 6. rok
<u>Anamneza</u>	tonsillitis, impetigo	respirační infekt
<u>Klinika</u>	↑ <b>TK</b> , otoky	<b>N TK</b> , otoky ++
<u>Močové nálezy</u>	<b>Hematurie</b> +++++	<b>Proteinurie</b> +++++
<u>Glomerul. fce</u>	↓	normální
<u>Terapie</u>	diuretika, ACEi, V-PNC	kortikoidy
<u>Prognóza</u>	dobrá	časté relapsy



# Alergické otoky

Nejčastěji v obličeji periorbitálně a kolem úst, ale v rámci alergického angioedému kdekoliv !!!

Pro alergickou etiologii svědčí:

- + alergická anamnéza (OA + RA)
- Zařazení nové potravinyléku/kosmetického přípravku
- Přítomný svědivý exantém
- Serosní conjunctivitis, rhinitis
- Normální močové nálezy !!!

Dif.dg.hereditární angioedém

# Infekční mononukleóza

Také často periorbitálně

Další klinické projevy :

- Tonsillopharyngitis
- Hepatopatie a hepatomealie, exantém
- Laboratorní změny v KO (atypické lymfomonocyty)
- Normální močové nálezy !!!



# Orbitocelulitis



Bakteriální infekce očnice – většinou jako komplikace zánětu paranasálních dutin

## Klinické příznaky :

- Febrilie
- Výrazný jednostranný otok očního víčka s protrusí bulbu
- Terapie - ATB

# Parotitis



Virový zánět příušní žlázy (RNA virus z rodu paramyxovirů)

## Klinické příznaky :

- Těstovitý jednostranný otok preaurikulárně
- Zduření vývodů příušní žlázy v dutině ústní
- Terapie symptomatická
- Komplikace – orchitis, pankreatitis
- Prevence - očkování

Děkuji za pozornost...

