

CYSTICKÁ ONEMOCNĚNÍ LEDVIN

doc. MUDr. Jan Báňa, CSc.

SPEA urologická ambulance, Olomouc

Cysty ledvin obecně vznikají na principu proliferace epiteliálních buněk nefronu s následnou akumulací tekutiny. Vyskytují se v řadě forem rozdílné histogeneze, hereditu, klinické symptomatologie i prognózy. Některé zůstávají po celý život nemocného asymptomatické a jsou objeveny náhodně. Jiné jsou dominantně nebo recesivně dědičné a dříve či později se zákonitě projeví tím, že ireparabilně destruuji ledviny a vyústí v ledvinovou nedostatečnost.

Klasifikační třídění cystických onemocnění je možné podle řady kritérií, jež zohledňují jednostranné nebo oboustranné poškození, anomální objem, strukturu nebo topografii, etiologii a také hereditu.

1.1 PŘEHLEDNÁ KLASIFIKACE CYSTICKÝCH ONEMOCNĚNÍ LEDVIN

1.2 HEREDITÁRNÍ

- 1.2.1 Autozomálně recesivní polycystóza ledvin (infantilní typ)
- 1.2.2 Autozomálně dominantní polycystóza ledvin (adultní typ)
- 1.2.3 Juvenilní nefronoftýza
 - 1.2.3.1 Juvenilní nefronoftýza (autozomálně recesivní)
 - 1.2.3.2 Dřeňová cystóza (autozomálně dominantní)
- 1.2.4 Kongenitální nefróza (autozomálně recesivní)
- 1.2.5 Cysty u syndromů s mnohočetnými malformacemi (hereditární syndrom s renálními cystami)
 - 1.2.5.1 Chromozomální aberace
 - 1.2.5.2 Trisomie 21 (Downův sy)
 - 1.2.5.3 Trisomie 18 (Edwardsův sy)
 - 1.2.5.4 Trisomie C
 - 1.2.5.5 Autozomálně recesivní syndromy
 - 1.2.5.6 Meckelův syndrom (encefalokéla, polydaktylie, mikrocefalie)
 - 1.2.5.7 Jeuneův syndrom (asfyktická torakální dystrofie, renální aplázie)
 - 1.2.5.8 Zellwegerův syndrom (cerebrohepatorenální sy.)
 - 1.2.5.9 Goldstonův syndrom
 - 1.2.5.10 Majewského syndrom
 - 1.2.5.11 Elijadeův syndrom
 - 1.2.5.12 Dominantní syndromy vázané na X chromozom
 - 1.2.5.13 Orofaciální syndrom 1. typu
 - 1.2.5.14 Autozomálně dominantní syndromy
 - 1.2.5.15 Nemoc von Hippel-Lindauova
 - 1.2.5.16 Tuberózní skleróza-Morbus de Bournevil

1.3 OSTATNÍ

- 1.3.1 Multicystická dysplázie ledviny
- 1.3.2 Multilokulární cysty ledviny
- 1.3.3 Solitární cysty ledvin
- 1.3.4 Dřeňová houbová ledvina
- 1.3.5 Získaná cystóza ledvin u chronicky dialyzovaných nemocných
- 1.3.6 Parapelvické cysty a hilio-sinu-cystóza (syndrom Paramo)

Stručné charakteristiky klinicky významných nozologických jednotek cystického onemocnění jsou uvedeny podle klasifikačního schématu.

1.2.1. Autozomálně recesivní polycystóza ledvin**A) infantilní typ**

Charakteristika	projevuje se časně po porodu, nejpozději do 1/2 roku života oboustrannou polycystózou, zvětšením ledvin, hypoplázií plic a renální insuficiencí.
-----------------	--

B) juvenilní typ

Charakteristika	dominuje postižení jaterního parenchymu s fibrózou, portální hypertenzí. Četné jsou cysty ledvin.
Diagnostika	ultrasonografie (USG), IVU, počítačová tomografie CT
Dif. dg.	jiná hereditární onemocnění provázená cystami, Wilmsův nádor u juvenilního typu.
Terapie	chronická dialýza, transplantace ledviny.
Prognóza	u infantilního typu je infaustní, u juvenilního typu vzniká renální insuficience v pubertě.

1.2.2. Autozomálně dominantní polycystóza ledvin (adultní typ)

Charakteristika	vrozené, autozomálně dominantní dědičné onemocnění obou ledvin s četnými cystami různé velikosti vyúsťující v chronickou renální insuficienci.
Diagnostika	zprvu asymptomatické onemocnění, později hmatné ledviny, nefralgie, hematurie a hypertenze.
Dif. dg.	oboustranná hydronefróza, nádor, M. Hippel-Lindau, M. de Bournevil, vícečetné cysty ledvin.
Vyš. metody	prostý snímek, tomografie, IVU, USG, CT, magnetická rezonance (MRI), izotopová vyšetření.
Komplikace	litiáza, infekce, hematurie, hypertenze.
Terapie	dietetická a režimová opatření dle stupně renálního selhání. Při termin. insuficienci dialýza a transplantace ledviny.
Prognóza	od prvních symptomů vzniká v průběhu 5–10 let renální insuficience.

1.2.3. Juvenilní nefronoftýza – dřevňová cystóza

Charakteristika	řadíme ji mezi hereditární onemocnění se shodnými symptomy a progresivní renální insuficiencí. Obě ledviny jsou zmenšené s malými cystami v oblasti kortikomedulární
-----------------	--

A) Juvenilní nefronoftýza – je autozomálně recesivní variantou cystického onemocnění postihujícího děti a dospívající.

B) Dřevňová cystóza – má autozomálně dominantní hereditu a cysty vznikají jako divertikly dist. stočeného kanálku na hranici kory a dřevně.

Diagnóza	na základě symptomů- polyurie, polydypsie, nykturie vyúsťující v selhání ledvin.
Dif. dg.	ostatní hereditární syndromy s cystami, malignita.
Vyšetření	IVU, USG, CT
Terapie	jen symptomatická léčba renální insuficience, dialýza a transplantace ledviny.
Prognóza	juvenilní nefronoftýza se projeví renální insuficiencí kolem puberty, dřevňová cystóza až kolem třicítky.

Další nozologické jednotky zařazené do hereditární kategorie cyst jsou natolik vzácné a výjimečné, že nemohou být pojaty do stručného přehledu.

1.3 OSTATNÍ CYSTICKÁ ONEMOCNĚNÍ

1.3.1 Multicystická dysplázie ledviny

Charakteristika	vrozené nedědičné jednostranné onemocnění. Ledvinu nahrazuje polylobulární masa z cyst různé velikosti. Močovod buď chybí, nebo je v různém rozsahu atretický. Renální arterie se nevytvoří, nebo je hypoplastická bez kolaterál.
Diagnostika	u dětí je hmatná rezistence v lumbální krajině, v dospělosti často jen nefralgie s afunkcí ledviny.
Dif. dg.	hereditární syndromy s tvorbou cyst, malignita.
Vyšetření	USG, IVU, CT
Terapie	jen nefrektomie
Prognóza	dobrá.

1.3.2 Multilokulární cysta ledviny

Charakteristika	jednostranný solitární opouzdřený cystický útvar složený z řady dutin vzájemně nepropojených bez spojení s močovými cestami. Útvar sousedí s normálním parenchymem ledviny a je podezřelý z nádoru.
Diagnostika	u dětí můžeme útvar hmatat, u dospělých bývají častější bolesti bederní krajiny nebo břicha provázené hematurií.
Dif. dg.	hereditární syndromy, multicystická dysplázie, nádor ledviny.
Vyšetření	IVU, USG, CT, MRI, vzácněji renální angiografie.
Terapie	při jasném nálezů resekce ledviny, při podezření na nádor nefrektomie.

1.3.3 Solitární cysty ledvin

Charakteristika	solitární nebo vícečetné cysty různé velikosti postihující oblast kory jedné nebo obou ledvin.
Diagnostika	cysty prokazujeme převážně náhodně pro asymptomatický průběh. Jen objemné cysty svým tlakem na okolí mohou rušit evakuaci moče z ledviny a vzácně vyvolat hypertenzi.
Dif. dg.	jiná cystická onemocnění ledvin, parapelvické cysty, echinokokové cysty maligní nádor.
Vyšetření	USG, IVU, CT. Při nejasném nálezů provádíme punkci cysty. Její obsah musí splňovat tato kritéria.
Fyzikálně	čirá, žlutá tekutina, bez krve, alkal. pH, hustoty 1015. Hladiny lipidů, cholesterolů a LDH se shodují s plazmatickými.
Cytologicky	bez maligních buněk
Cystograficky	kulovitý útvar ostře ohraničený s homogenní náplní.

Nejsou-li tato kritéria splněna, je třeba vyloučit maligní tumor.

Komplikace	krvácení, ruptura, infekce cysty, litiáza, hypertenze.
Terapie	asymptomatické formy nevyžadují léčbu. U symptomatických cyst se doporučuje: a) perkutánní aspirace cysty s instilací sklerotizačního roztoku b) resekce stěny perkutánní, retroperitoneoskopickou , případně laparoskopickou technikou c) otevřená revize cysty s resekci stěny a marsupializací.
Prognóza	dobrá.

1.3.4 Dřeňová houbová ledvina

Charakteristika	systémové postižení ledvin v oblasti pyramid, s dilatací distálních částí sběrných kanálků na papilách, často s kalcifikacemi. Vzácná je segmentární forma s afekcí jedné nebo několika papil.
Diagnóza	pro asymptomatický průběh onemocnění zjistíme až při komplikacích litiázou, infekcí a hematurií.
Dif. dg.	TBC ledvin, nefrokalcinóza, nekróza papil.
Vyšetření	na IVU zjistíme stázu kontrastní látky v dilatovaných kanálcích na papilách.
Terapie	není známa, jen symptomatické řešení komplikací.
Prognóza	dobrá, s možným zhoršením při komplikacích.

1.3.5 Získaná cystóza ledvin

Charakteristika	mnohočetné, různě velké cysty obou ledvin u pacienta s chronickou renální insuficiencí na dlouhodobé dialýze. Cysty se množí s délkou trvání dialyzačního léčení. Komplikuje se karcinomem ledviny.
Diagnóza	pomocí opakované USG ledvin u dlouhodobě dialyzovaných nemocných.
Vyš. metody	USG, CT a MRI při podezření na nádor.
Komplikace	nefralgie, horečky, hematurie, vzdálené metastázy RCC.
Terapie	u asymptomatických stavů netřeba , při průkazu RCC větší než 3 cm radikální nefrektomie.
Prognóza	je dána základním onemocněním s výskytem možných komplikací.

1.3.6 Parapelvické cysty, Hilio-sinu-cystosis seu Morbus Paramo

Charakteristika	jde o oligocystickou ektázii (4–8 cyst) v oblasti pánvičky a odstupu kalichů. Etiologicky se uvažuje o lymfangiektázii nebo lymfatické obstrukci způsobené nespecifickým zánětem.
Diagnóza	asymptomatické onemocnění zjišťované sonograficky jako cysty ve dřeni ledviny 1–2 cm v průměru, případně jako parapelvické cysty.
Dif. dg.	močová stáza, počínající hydronefróza.
Vyšetření	IVU, USG.
Komplikace	vzácně nefralgie, hypertenze, mikroskopická hematurie.
Terapie	vzácně marsupializace parapelvické cysty.
Prognóza	dobrá.