

Tomáš Seeman, Jan Janda a kolektiv

---

# Dětská nefrologie

2., přepracované a doplněné vydání

---



# AIDIAN

Váš spolehlivý partner  
v oblasti diagnostiky již 30 let.



## Uricult® – diagnostika infekcí močových cest

### Uricult® Trio

Identifikace *E. coli*

### Uricult® Plus

Identifikace enterokoků

### Snadné použití!

1. Ponořit 2. Inkubovat 3. Vyhodnotit

50 let používán po celém světě

Snadná kultivace přímo v místě péče

- médium pro stanovení celkového počtu bakterií
- selektivní média pro detekci gramnegativních bakterií a *E. coli* / enterokoků

Hrazeno ZP (kód 02222) pro odb. 001, 002, 103

Vhodné i pro transport

Cenově výhodné



[www.uricult.cz](http://www.uricult.cz)

## Váš pomocník při rozhodování o léčbě.

### QuikRead go®

Rychlý multifunkční plně automatizovaný POCT analyzátor

Výsledky jako z laboratoře  
(metoda imunoturbidimetrie)

CRP / CRP+Hb / Strep A / iFOBT / HbA1c

nově easy CRP  
a HbA1c!



Více informací na  
[www.aidian.cz](http://www.aidian.cz)  
nebo nás kontaktujte:  
[info@aidian.cz](mailto:info@aidian.cz),  
+420 602 710 657

[www.quikread.cz](http://www.quikread.cz)



Děkujeme za finanční podporu vydání knihy  
České nefrologické společnosti.



Tomáš Seeman, Jan Janda a kolektiv

---

# Dětská nefrologie

2., přepracované a doplněné vydání

---

**Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy**

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

**prof. MUDr. Tomáš Seeman, CSc., MBA, prof. MUDr. Jan Janda, CSc., a kolektiv**

## **Dětská nefrologie**

**2., přepracované a doplněné vydání**

### **Editoři**

**prof. MUDr. Tomáš Seeman, CSc., MBA**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika a Ludwig-Maxmilianova univerzita Mnichov, Dětská klinika, SRN

**prof. MUDr. Jan Janda, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

Kompletní seznam autorů je uveden na straně V–VIII.

### **Recenzent**

**prof. MUDr. Václav Monhart, CSc.**

Interní klinika I. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2021

Cover Photo © depositphotos.com 2021

Obrázky překreslil a upravil Jiří Hlaváček. Ostatní obrázky jsou z archivu autorů, není-li uvedeno jinak.

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 8218. publikaci

Šéfredaktorka lékařské literatury MUDr. Michaela Lízlerová

Odpovědná redaktorka Jindřiška Bláhová

Sazba a zlom Radek Hrdlička

Počet stran 608

Praha 2021



Vytiskla tiskárna TNM PRINT s.r.o., Nové Město

*Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.*

*Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplývají žádné právní důsledky.*

ISBN 978-80-271-4507-2 (pdf)

ISBN 978-80-271-3283-6 (print)

## Editoři

**prof. MUDr. Tomáš Seeman, CSc., MBA**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika a Ludwig-Maxmilianova univerzita Mnichov, Dětská klinika, SRN

**prof. MUDr. Jan Janda, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

## Seznam autorů

**MUDr. Eliška Běbrová**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Ústav lékařské mikrobiologie

**Mgr. Martin Bezdíčka**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**doc. MUDr. Martina Bielaszewska, CSc.**

Státní zdravotní ústav, Praha

**doc. MUDr. Květa Bláhová, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**MUDr. Jan Burkert, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Oddělení transplantací a tkáňové banky

**doc. MUDr. Věra Čertíková-Chábová, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Klinika nefrologie

**MUDr. Zdeněk Dítě, FEAPU**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Urologická klinika

**MUDr. Šárka Doležalová**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Klinika dětského a dorostového lékařství

**prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc.**

Masarykova univerzita, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Brno,  
Dětská nemocnice, Pediatrická klinika

**doc. MUDr. Jiří Dušek, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**MUDr. Petra Dvořáková**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Ústav histologie a embryologie

**prof. MUDr. Janusz Feber**

Division of Nephrology, Department of Pediatrics  
Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Kanada

**MUDr. Hana Flögelová, Ph.D.**

Univerzita Palackého v Olomouci, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Olomouc,  
Dětská klinika

**doc. MUDr. Pavel Geier, Ph.D.**

Division of Nephrology, Department of Pediatrics  
Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Kanada

**MUDr. Josef Gut**

Nemocnice s poliklinikou Česká Lípa, a. s., Dětské oddělení

**Ing. Monika Havlíčková-Marejková, Ph.D.**

Státní zdravotní ústav, Praha

**MUDr. Daniela Chroustová**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Ústav nukleární medicíny

**prof. MUDr. Jan Janda, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**Mgr. Zuzana Kocábová**

Fakultní nemocnice v Motole, Pediatrická klinika  
Masarykova univerzita, Fakulta sociálních studií

**doc. MUDr. Radim Kočvara, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Urologická klinika

**MUDr. Alexander Kolský, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 3. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Královské  
Vinohrady, Klinika dětí a dorostu

**MUDr. Martin Kynčl**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika zobrazovacích metod

**MUDr. Jan Langer**

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice,  
Klinika dětského a dorostového lékařství

**MUDr. Michal Malina, Ph.D.**

National Renal Complement Therapeutics Centre Newcastle upon Tyne Hospitals  
NHS, Velká Británie

**MUDr. Josef Mališ**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika dětské hematologie a onkologie

**MUDr. Lenka Mrázková**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika zobrazovacích metod

**prof. MUDr. Jan Peregrin, CSc.**

Institut klinické a experimentální medicíny, Klinika nefrologie,  
Pracoviště radiodiagnostiky a intervenční radiologie

**MUDr. Pavlína Plevová, Ph.D.**

Fakultní nemocnice Ostrava, Oddělení lékařské genetiky a Ostravská univerzita,  
Lékařská fakulta

**MUDr. Eliška Popelová**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika zobrazovacích metod

**MUDr. Silvie Rajnochová Bloudíčková, Ph.D.**

Institut klinické a experimentální medicíny, Klinika nefrologie

**prof. MUDr. Miroslav Roček, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika zobrazovacích metod

**prof. MUDr. Tomáš Seeman, CSc., MBA**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika a Ludwig-Maxmilianova univerzita Mnichov, Dětská klinika, SRN

**prof. MUDr. Eva Seemanová, DrSc. †**

**doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Hradec Králové,  
Dětská klinika

**MUDr. Veronika Sýkorová**

Immunia s.r.o, Praha



**MUDr. Naděžda Šimánková**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**MUDr. Oldřich Šmakal, Ph.D.**

Univerzita Palackého v Olomouci, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Olomouc,  
Urologická klinika

**MUDr. Jaroslav Špatenka, CSc.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Oddělení transplantací a tkáňové banky

**MUDr. Jiří Štarha, Ph.D.**

Masarykova univerzita, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Brno,  
Dětská nemocnice, Pediatrická klinika

**MUDr. Terezie Šuláková, Ph.D.**

Ostravská univerzita, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Ostrava,  
Klinika dětského lékařství  
Univerzita Karlova v Praze, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Hradec Králové

**MUDr. Karel Švojr, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Klinika dětské hematologie a onkologie

**MUDr. Hundie Tesfaye, Ph.D.**

Ústav lékařské chemie a klinické biochemie 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy  
a Fakultní nemocnice v Motole

**MUDr. Jiří Uhlík, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Ústav histologie a embryologie

**MUDr. Karel Vondrák**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

**MUDr. Tomáš Zaoral**

Fakultní nemocnice Ostrava, Klinika dětského lékařství

**MUDr. Jakub Zieg, Ph.D.**

Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta a Fakultní nemocnice v Motole,  
Pediatrická klinika

# Obsah

<b>1</b>	<b>Vývoj ledvin</b>	<b>1</b>
1.1	Vývoj základů vylučovacího systému	1
1.2	Vývoj definitivních ledvin	2
1.3	Vývoj vývodných močových cest	4
1.4	Vývoj funkce ledvin	5
1.5	Embryologická podstata vrozených poruch ledvin	6
<b>2</b>	<b>Fyziologie ledvin</b>	<b>8</b>
2.1	Funkční anatomie ledvin	8
2.2	Základní fyziologické děje v nefronu	9
2.3	Exkrece sodíku a vody, regulace objemu extracelulární tekutiny	12
2.4	Regulace krevního tlaku	15
2.5	Homeostáza draslíku	16
2.6	Renální regulace acidobazické rovnováhy	18
2.7	Kalcium	20
2.8	Fosfáty	21
2.9	Glukóza	21
2.10	Úloha ledvin jako endokrinního orgánu	22
2.11	Fyziologie a funkce ledvin u dětí a dorostu, zvláštnosti u kojenců, dětí a dorostu	25
<b>3</b>	<b>Anamnéza, příznaky onemocnění uropoetického traktu, fyzikální somatické vyšetření</b>	<b>37</b>
3.1	Anamnéza	37
3.2	Fyzikální vyšetření	40
<b>4</b>	<b>Vyšetření moči</b>	<b>43</b>
4.1	Technika získávání vzorku moči	43
4.2	Indikace vyšetření moči	44
4.3	Diuréza	44
4.4	Techniky vyšetření získaného vzorku moči	45
4.5	Proteinurie	50
4.6	Hematurie	52
4.7	Proteomika	57
<b>5</b>	<b>Vyšetření glomerulární filtrace a využití nukleární medicíny při posuzování funkce uropoetického traktu</b>	<b>59</b>
5.1	Clearance inulinu	59
5.2	Clearance endogenního kreatininu	59
5.3	Odhadnutá clearance kreatininu (bez sběru moči)	60
5.4	Clearance cystatinu C	62
<b>6</b>	<b>Vyšetření tubulárních funkcí</b>	<b>64</b>
6.1	Anatomie a fyziologie ledvinných tubulů	64
6.2	Vyšetření tubulárních transportních procesů	65

6.3	Vyšetření koncentrační schopnosti ledvin .....	67
6.4	Vyšetření acidifikační schopnosti ledvin .....	70
6.5	Vyšetření tubulárních proteinů a enzymů .....	72
<b>7</b>	<b>Zobrazovací metody v nefrologii .....</b>	<b>74</b>
7.1	Skiaskopie .....	74
7.2	Ultrazvukové vyšetření uropoetického systému .....	79
7.3	Počítačová tomografie a magnetická rezonanční urografie .....	95
7.4	Radionuklidové vyšetřovací metody v dětské nefrologii .....	98
7.5	Intervenční radiologie u dětí s onemocněním ledvin a hypertenzí. ....	108
<b>8</b>	<b>Funkční vyšetření dolních močových cest .....</b>	<b>114</b>
8.1	Anamnéza .....	114
8.2	Pitná a mikční karta .....	114
8.3	Monitoring vážení plen – pad test .....	115
8.4	Monitoring vážení plen kojenců – čtyřhodinový test .....	115
8.5	Fyzikální vyšetření .....	116
8.6	Ultrazvuk ledvin, močového měchýře a malé pánve .....	116
8.7	Urodynamické vyšetření .....	117
<b>9</b>	<b>Renální biopsie .....</b>	<b>127</b>
9.1	Indikace .....	127
9.2	Kontraindikace .....	128
9.3	Technika .....	129
9.4	Komplikace .....	130
9.5	Český registr renálních biopsií .....	131
<b>10</b>	<b>Vrozené vývojové vady ledvin a močových cest .....</b>	<b>133</b>
10.1	Izolované malformace ledvin .....	133
10.2	Obstrukční uropatie .....	141
10.3	Vrozené vývojové vady uropoetického traktu v rámci malformačních syndromů. ....	162
10.4	VACTERL/VATER asociace (syndrom) .....	165
<b>11</b>	<b>Geneticky podmíněné nefropatie a uropatie .....</b>	<b>172</b>
11.1	Geneticky podmíněné glomerulopatie .....	176
11.2	Geneticky podmíněné tubulopatie .....	195
<b>12</b>	<b>Infekce močových cest a vezikoureterální reflux .....</b>	<b>244</b>
12.1	Infekce močových cest .....	244
12.2	Vezikoureterální reflux .....	264
<b>13</b>	<b>Tubulointersticiální nefritidy .....</b>	<b>278</b>
13.1	Etiologie a patogeneze .....	278
13.2	Klinický obraz .....	281
13.3	Diagnostika .....	282
13.4	Diferenciální diagnostika .....	285

13.5	Léčba .....	285
13.6	Prognóza .....	285
<b>14</b>	<b>Glomerulopatie .....</b>	<b>287</b>
14.1	Glomerulonefritidy .....	287
14.2	Sekundární glomerulopatie .....	304
14.3	Nefrotický syndrom .....	317
14.4	Geneticky podmíněné nefropatie .....	333
<b>15</b>	<b>Trombotické mikroangiopatie .....</b>	<b>337</b>
15.1	Hemolyticko-uremický syndrom .....	338
15.2	Trombotická trombocytopenická purpura .....	353
<b>16</b>	<b>Akutní poškození (selhání) ledvin u dětí .....</b>	<b>370</b>
16.1	Etiologie a patogeneze .....	371
16.2	Klinický průběh .....	373
16.3	Diagnostika .....	373
16.4	Léčba .....	374
16.5	Prognóza .....	377
<b>17</b>	<b>Chronické onemocnění ledvin .....</b>	<b>379</b>
17.1	Etiologie .....	381
17.2	Klinický obraz a diagnostika .....	381
17.3	Diagnostika .....	391
17.4	Léčba .....	392
17.5	Prognóza .....	400
<b>18</b>	<b>Eliminační léčba .....</b>	<b>401</b>
18.1	Hemodialýza, hemodiafiltrace .....	403
18.2	Peritoneální dialýza .....	409
18.3	Plazmaferéza .....	413
18.4	Imunoadsorpce .....	414
18.5	Hemoperfuze .....	414
<b>19</b>	<b>Transplantace ledvin u dětí .....</b>	<b>416</b>
19.1	Indikace transplantace ledviny u dětí .....	416
19.2	Požadavky na dárce ledviny .....	417
19.3	Histokompatibilita dárce a příjemce a imunitní reaktivita příjemců ..	417
19.4	Nástup funkce štěpu po transplantaci .....	418
19.5	Transplantace ledviny od žijícího dárce .....	418
19.6	Péče o dítě po transplantaci ledviny .....	420
19.7	Imunosuprese dítěte po transplantaci ledviny .....	420
19.8	Indukční léčba .....	422
19.9	Komplikace po transplantaci ledviny .....	423
19.10	Dlouhodobé výsledky transplantací ledvin u dětí .....	426
19.11	Psychosociální aspekty léčby dětí s chronickým selháním ledvin a po transplantaci ledviny .....	428

<b>20 Hypertenze u dětí a dospívajících .....</b>	<b>430</b>
20.1 Definice, nomenklatura .....	430
20.2 Etiologie .....	437
20.3 Výskyt hypertenze a vysokého normálního krevního tlaku (prehypertenze, zvýšeného krevního tlaku) .....	446
20.4 Klinické projevy hypertenze .....	447
20.5 Diagnostika hypertenze u dětí .....	447
20.6 Léčba .....	450
20.7 Prognóza .....	458
20.8 Dispenzarizace dětí s hypertenzí .....	459
<b>21 Proteinurie u dětí a dospívajících .....</b>	<b>462</b>
21.1 Příčiny proteinurie .....	462
21.2 Vyšetření moči na přítomnost bílkoviny .....	466
21.3 Diagnostika proteinurie u dětí .....	470
21.4 Prognostický význam proteinurie .....	470
21.5 Léčba proteinurie .....	471
21.6 Proteomika .....	473
<b>22 Enuréza a inkontinence .....</b>	<b>476</b>
22.1 Vymezení základních pojmů .....	476
22.2 Léčebná opatření .....	483
<b>23 Urolitiáza a nefrokalcinóza .....</b>	<b>488</b>
23.1 Urolitiáza .....	488
23.2 Nefrokalcinóza .....	498
<b>24 Nádory ledvin a vývodných močových cest u dětí .....</b>	<b>503</b>
24.1 Genetika .....	503
24.2 Screening .....	504
24.3 Růst a šíření nefroblastomu .....	505
24.4 Diagnóza a klinická stadia .....	505
24.5 Léčba .....	507
24.6 Prognóza .....	509
24.7 Ostatní nádory ledvin .....	509
24.8 Nádory vývodných močových cest .....	510
<b>25 Etické a psychosociální problémy u dětí s onemocněním ledvin .....</b>	<b>513</b>
25.1 Prenatální diagnostika a léčba vrozených anomálií ledvin a močových cest .....	514
25.2 Dědičné formy nefrotického syndromu .....	516
25.3 Autosomálně recesivní polycystická choroba ledvin .....	516
25.4 Autosomálně dominantní polycystická choroba ledvin .....	517
25.5 Nefronoftíza .....	518
25.6 Etické problémy v rámci dialyzačně-transplantačního programu u dětí .....	518

25.7	Spolupráce rodiny, respektive dítěte se zdravotníky (compliance/non-compliance, adherence/non-adherence) . . . . .	523
25.8	Adolescenti s chronickým selháním ledvin . . . . .	525
25.9	Nezařazení dítěte do chronického dialyzačního programu, ukončení léčby . . . . .	526
25.10	Dialýza a transplantace u dětí z rozvojových zemí . . . . .	527
25.11	Živí dárci ledvin . . . . .	528
<b>26</b>	<b>Očkování u dětí s chronickými onemocněními ledvin. . . . .</b>	<b>531</b>
26.1	Očkování pacientů na hemodialýze. . . . .	532
26.2	Očkování pacientů s imunosupresivní terapií . . . . .	532
26.3	Očkování pacientů s biologickou terapií. . . . .	532
26.4	Očkování před transplantací a po transplantaci ledviny. . . . .	533
<b>27</b>	<b>Tranzice (přechod) pacientů s onemocněním ledvin z pediatrického pracoviště na pracoviště pro dospělé. . . . .</b>	<b>535</b>
27.1	Cíle tranzice . . . . .	536
27.2	Metody pro zajištění nekomplikovaného předání pacienta z pediatrického pracoviště na dospělé. . . . .	537
<b>28</b>	<b>Léky u dětí s poruchou ledvin . . . . .</b>	<b>540</b>
	<b>Seznam zkratk. . . . .</b>	<b>560</b>
	<b>Rejstřík . . . . .</b>	<b>570</b>
	<b>Souhrn . . . . .</b>	<b>577</b>
	<b>Summary . . . . .</b>	<b>577</b>

## Předmluva

Nejstarší monografie v bývalém Československu věnovaná onemocněním ledvin v dětském věku byla vydána pod titulem **Ledviny u dětí** (Roman Gostof, 1958). Následovaly **Nefrologie dětského věku** (Emil Poláček a spol., Státní zdravotnické nakladatelství, 1975), **Nefrológia detí a mladistvých** (Miroslav Šašinka a spol., Osveta, 1985), **Dětská nefrologie** (Jiří Švorc a spol., Avicenum, 1988) a **Dětská nefrologie** (Jan Janda a spol., Galén, 2006). Cílem této monografie v roce 2006 bylo shrnout recentní fakta u nejdůležitějších nozologických jednotek, publikace měla ale omezený rozsah a prezentovala jen vybrané kapitoly. Pro postgraduální vzdělávání v rámci subspecializace dětská nefrologie sestavili pracovníci motolského centra dětské nefrologie a eliminačních metod příručku **Novinky v subspecializaci dětská nefrologie**, která vyšla v roce 2013 v rámci IPVZ jako základní orientace v oboru ve stručném rozsahu.

V roce 2015 vydal kolektiv celkem 38 autorů monografii **Dětská nefrologie** (Seeman, Janda a kol., Mladá fronta, 2015). Tato monografie měla významně větší rozsah než všechna předchozí vydání a snažila se na podkladě aktuálních znalostí shrnout diagnostické a léčebné postupy prakticky u všech nefropatií a uropatií dětského věku. Editoři oslovili klinická pracoviště v ČR, která se dlouhodobě problematikou dětské nefrologie zabývají, kolektiv autorů/spoluautorů se oproti minulé monografii vydané roku 2006 významně rozšířil. Ke spolupráci byli pozváni i histologové/embryologové, mikrobiologové, pediatričtí rentgenologové zabývající se zobrazovacími metodami u dětí a dorostu, dětské chirurgové a pracovníci z Transplantačního centra v Motole a IKEM, dětské urologové a onkologové, genetici, psychologové, texty četly a komentovaly i zkušené dětské sestry nefrologického oddělení a sekce eliminačních metod v Motole.

O oblíbenosti této monografie mezi čtenáři svědčí fakt, že byla během krátké doby rozebrána. Mnoho zájemců se na editory od té doby obrátilo se žádostí, zda by bylo možno realizovat dotisk této monografie. Nakonec jsme se rozhodli, že nebudeme požadovat po nakladatelství dotisk původního, nezměněného vydání z roku 2015 s informacemi, které jsou nyní již šest let staré, ale že sestavíme s osvědčeným autorským kolektivem přepracované a aktualizované druhé vydání naší monografie **Dětská nefrologie**.

Hospodářská situace nás donutila změnit nakladatelství, neboť původní Mladá fronta a.s. skončila v konkurzu a nemohla již nové knihy vydávat. Jsme moc rádi, že se úkolu vydat druhé, přepracované, aktualizované vydání naší **Dětské nefrologie** ujalo osvědčené nakladatelství zdravotnické literatury Grada Publishing a.s.

V přepracovaném, aktualizovaném druhém vydání, které držíte v rukou, je znovu uvedena podrobná část o vyšetřovacích metodách klinických, laboratorních, zobrazovacích metodách a funkčním vyšetření dolní části močových cest. Ve velkém rozsahu byly zařazeny opět aktuální informace z oblasti molekulární genetiky nefropatií a uropatií, tento obor zaznamenal v posledních šesti letech od prvního vydání další velký pokrok včetně dnes již rutinního sekvenování nové generace nebo dokonce celoexomového sekvenování. Velký rozsah mají opět i kapitoly o nejčastějších onemocněních uropoetického traktu – infekcích močových cest, glomerulopatiích a tubulopatiích. Samostatné kapitoly jsou věnovány diferenciální diagnostice hlavních projevů onemocnění ledvin u dětí, jako jsou hematurie či proteinurie. Kapitola o eliminačních metodách shrnuje současné možnosti akutní, a hlavně chronické náhradní léčby

jako přípravy k transplantaci ledviny. Zařadili jsme znovu rozsáhlejší text o etických a psychosociálních aspektech u dětí a dorostu s chronickými onemocněními uropoetického traktu a navíc problematiku tzv. tranzice (předávání chroniků starších než 18 let nefrologům internistům, celosvětový problém, nejen u onemocnění uropoetického traktu). Podařilo se nám zařadit do monografie několik zcela nových kapitol, jako je např. kapitola o intervenční radiologii v dětské nefrologii a hypertenziologii, kterou napsali zkušení odborníci v těchto oborech z Kliniky zobrazovacích metod 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a IKEM, kapitola o renální fyziologii, jež byla zpracována odborníci z Kliniky nefrologie 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnice, nebo kapitola o očkování u dětí s onemocněními ledvin, sepsaná odborníci z největšího českého očkovacího střediska ve Fakultní nemocnici v Motole. Autorský kolektiv se tak rozrostl na celkem 46 jmen. Autory jsou dětští nefrologové nejen z České republiky, ale i česky mluvící kolegové z Kanady a Velké Británie.

Doufáme, že druhé, přepracované a aktualizované vydání monografie Dětská nefrologie bude k dispozici nejen všem zájemcům, na které se nedostalo první vydání, ale že si ji budou pořizovat i ti, kteří již první vydání mají, neboť v přepracované reedici najdou mnoho novinek z diagnostiky a léčby dětských nefropatií. Doufáme, že kniha bude dostupná nejen na všech dětských lůžkových odděleních, ale dostane se i do knihovniček řady praktických lékařů pro děti a dorost. Samozřejmě bude představovat studijní materiál i pro lékaře připravující se na atestaci z dětské nefrologie, ale i pro studenty lékařských fakult s hlubším zájmem o tento obor. Navíc jsme přesvědčeni, že může být užitečná i nefrologům internistům, neboť ti se v posledních letech setkávají s mladistvými, kteří se v minulosti při závažných vrozených či dědičných nefropatiích nedoživali dospělého věku.

Tomáš Seeman a Jan Janda  
září 2021



# 1 Vývoj ledvin

*Jiří Uhlík, Petra Dvořáková*

## 1.1 Vývoj základů vylučovacího systému

O vývoji prvních základů vylučovacího systému lze hovořit od období gastrulace, jež u lidského embrya nastává ve třetím týdnu po oplození. V průběhu gastrulace dochází k masivní proliferaci buněk epiblastu, k jejich následné migraci do oblasti primitivního proužku a konečně k invaginaci buněk skrze primitivní rýhu na vrcholu primitivního proužku do prostoru pod epiblastem. V tomto prostoru se formují dva nové zárodečné listy, jež budou později tvořit orgány vylučovacího systému – entoderm a intraembryonální mezoderm. Ektoderm vzniká z neinvaginované populace epiblastu.

Oblast primitivního proužku určuje i budoucí polohu intraembryonálního mezodermu vůči mediální ose zárodka. Pro vývoj vylučovacího systému je důležitá prostřední třetina primitivního proužku, ze které vzniká symetricky vpravo i vlevo intermediární mezoderm. Mediálně od něho se diferencuje mezoderm paraxiální, pocházející z kraniální třetiny primitivního proužku, laterálně pak mezoderm laterální ploténky, pocházející z kaudální třetiny primitivního proužku.

V budoucí krční a horní hrudní oblasti dochází na přelomu třetího a čtvrtého týdne k segmentaci buněčné masy intermediárního mezodermu, která kopíruje segmentaci mezodermu paraxiálního – vznik somitů neboli prvosegmentů. Tím v tomto úseku vznikne sedm párů nefrotomů v rozsahu somitů C2 až Th1. Soubor nefrotomů na jedné straně nazýváme pronefros (předledvina), celkem tedy vznikají dvě pronefroi. Buňky nefrotomů procházejí mezenchymově-epitelovou transformací, vytvářejí solidní epitelové uzly, které luminizují do podoby váčků, ale dále již ve vývoji nepokračují a zanikají apoptózou. Nefrotomy vznikají a zanikají v kraniokaudální sekvenci, takže ke konci čtvrtého týdne již nejsou patrné. U člověka tedy nemá pronefros žádnou účast na vylučování. Laterálně ovšem nefrotomy od úrovně somitu C5 kaudálním směrem splývají a vytvářejí solidní, postupně se luminizující provazec – ductus pronephricus, prvotní základ primárního močovodu (obr. 1.1A).

Kaudálnější úseky intermediárního mezodermu zůstávají zpočátku nesegmentovány jako nefrogenní blastém. V rozsahu somitů Th2 až L3 dochází od čtvrtého týdne k druhotné segmentaci a vzniká tak mezonefros (prvoledvina). Segmentace tentokrát nekopíruje počet somitů, na úrovni každého somitu se vyvíjejí dva až tři segmenty, takže celkový počet mezonefrických nefronů dosahuje 40 až 45 na každé straně. Nefrony vznikají pod indukčním vlivem kaudálně se prodlužujícího primárního močovodu, který se po zániku pronefros nazývá vývodem mezonefrickým (Wolffovým) (obr. 1.1B). Rozvoj mezonefros si od pátého týdne vyžádá bohatší cévní zásobení i drenáž, proto dochází k rozvoji laterálních splachnických arterií (větve dorzálních aort) a k vytvoření žilního systému subkardinálního. Původně solidní buněčné shluky se luminizují do váčků a přikládají se k Wolffovu vývodu, který proti nim vysílá vychlipky jako základy sběracích kanálků. Mezonefrický nefron se na opačném konci rozšiřuje v Bowmanovo pouzdro, které obklopuje kapiláry glomerulu na konci nově vzniklé cévní kličky. Mezonefros je tak od 6. do 10. týdne již funkčním vylučovacím systémem embrya a raného plodu. Vzhledem k časnému zániku kraniálních segmentů má plně funkční