

s autozomálně recesivním typem přenosu. Asi 50 % případů nefronoftyzy je podmíněno defekty genu *NPH1* (na chromozomu 2q). Asi u 65 % případů lze prokázat rozsáhlé homozygotní delece v tomto genu. Gen *NPH1* kóduje protein označovaný jako nefrocystin. Ten se uplatňuje jak v adhezích s okolními buňkami, tak s cytoskeletem buňky. Dále bylo popsáno dalších 20 *NPH* genů, které mohou NPH způsobovat. NPH je příčinou chronického selhání ledvin u dětí a adolescentů zhruba v 6–15 % případů. Klinická symptomatologie se objevuje kolem 4. roku věku. Obvykle se projevuje polyurií a polydipsií. U většiny pacientů s renální nedostatečností se vyvíjejí výrazné ztráty soli močí, u třetiny pacientů se vyvíjí anémie ještě před vznikem renální insuficience, pravděpodobně v důsledku poruchy produkce erythropoetinu peritubulárními fibroblasty. U dětí s NPH ve stadiu chronické renální nedostatečnosti lze na ultrazvuku prokázat cystické změny hlouběji, v oblasti přechodu kůry a dřene v ledvinách o normální či zmenšené velikosti. Parapelvické cysty nebyly u pacientů

s NPH popsány častěji. U autozomálně dominantní tubulointersticiální nefritidy (dříve medulární dřeňová cystická choroba ledvin) byly cysty popsány u třetiny pacientů a výskyt parapelvických cyst není častější.

Parapelvické cysty mohou imitovat na ultrazvuku ledvin i **houbovitou ledvinu**. Jedná se ale o vývojovou anomálii způsobenou rozšířením sběrných kanálků v ledvinách. Pacienti bývají dlouho asymptomatictí, komplikace jako nefrolitiáza, hematurie nebo infekce se většinou objeví až po 40. roce věku. Konkrementy jsou nejčastěji z kalcium fosfátu nebo v kombinaci s kalcium oxalátem. Hematurie se může vyskytovat nezávisle na nefrolitiáze. Diagnóza je založena na nálezů na CT vyšetření s kontrastní látkou. Terapeuticky je doporučován vysoký příjem tekutin. U pacientů s hyperkalciurií se podávají thiazidy.

Renální lyfngiomatóza je benigní vývojová malformace lymfatických kanálků v ledvinách. Nejčastěji bývá v oblasti hilu. Typický nález na CT je výskyt malých peripelvických cyst. Většinou se jedná o asympto-

matickou anomálii. U některých žen se může v těhotenství rozšířit až do okolí ledvin a dojít i k rozvoji ascitu.

Terapie

Parapelvické cysty jsou většinou asymptomatické, nevyžadují žádné zákroky. Mohou být součástí řady dědičných onemocnění, u kterých je často již možné terapeutické ovlivnění. Pokud jsou parapelvické cysty symptomatické, jsou ke zvažení minimálně invazivní výkony jako aspirace či skleroterapie. Protože jsou uloženy hlouběji než běžné cysty, může být problém s poraněním cév nebo vývodného močového systému. Sklerotizující agens mohou výjimečně vést k retroperitoneálnímu zánětu. Větší rizika u parapelvických cyst představuje i laparoskopická excize cyst, dekortikace a ablace. Na druhou stranu, vzhledem k blízkosti renální pánvičky, je možné využít flexibilní ureteroskop a provést vnitřní drenáž těchto cyst.

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Ma TL, Neild GH. Parapelvic cyst misdiagnosed as hydro-nephrosis. Clin.Kidney. 2013;6(2):238-239.
2. Capuano I, Buonanno P, Riccio E, et al. Parapelvic cysts: an imaging marker of kidney disease potentially leading to the diagnosis of treatable rare genetic disorders?

- A narrative review of the literature. J Nephrol. 2022;35(8): 2035-2046.
3. Pisani A, Anicchiario LP, Pellegrino A, et al. Parapelvic cysts, a distinguishing feature of renal Fabry disease. Nephrol Dial Transplant. 2018;33(2):318-323.

4. Schrier RW, Abebe Z, Perrone RD, et al. Blood pressure in early ADPKD. N Engl J Med. 2014;371(24):2255-2266.
5. Torres VE, Chapman AB, Devuyst O, et al. Tempo 3 : 4 Trial Investigators: Tolvaptan in patients with ADPKD. N Engl J Med. 2012;365(25):2407-2418.

KNIŽNÍ NOVINKA



Tomáš Büchler a kol.

KLINICKÁ ONKOLOGIE

Onkologie je jedním z nejdynamičtějších oborů současné medicíny. Spolu s rychlým pokrokem poznání na molekulární a buněčné úrovni se průběžně vyvíjí klasifikace řady malignit a zejména léčebné možnosti se mění téměř před očima. Cílená a biologická léčba, stejně jako imunoterapie a další moderní léčebné modalit se rychle dostávají z výzkumných laboratoří do každodenního arzenálu klinických onkologů.

Po úspěchu publikací Speciální onkologie (Maxdorf, první vydání 2017, druhé vydání 2020) a Obecná onkologie (Maxdorf, 2019) připravil nyní kolektiv předních expertů z komplexních onkologických center České republiky vedený prof. MUDr. Tomášem Büchlerem, Ph.D., publikaci KLINICKÁ ONKOLOGIE. Jde o knihu zásadního významu pro českou onkologii, která má ambici stát se novým standardem pro základní vzdělávání v oboru – podobně jako se to podařilo dvěma zmíněným knihám. Publikace Klinická onkologie je určena jak pro přípravu ke zkouškám, tak pro každodenní onkologickou praxi.

Maxdorf 2023, 456 str., edice Jessenius, ISBN: 978-80-7345-758-7, Cena: 1 495 Kč, Formát: 200 × 265 mm, pevná

Maxdorf, s.r.o., Na Šejdru 247/6a, 142 00 Praha 4, tel.: 241 011 681–9, fax: 241 710 245, www.maxdorf.cz, e-mail: info@maxdorf.cz