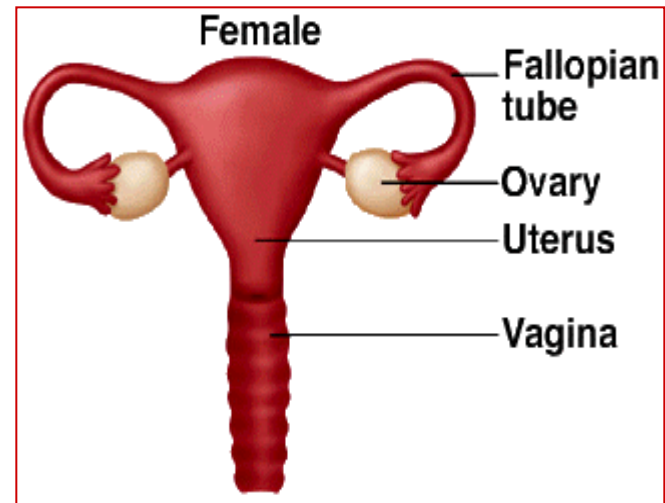
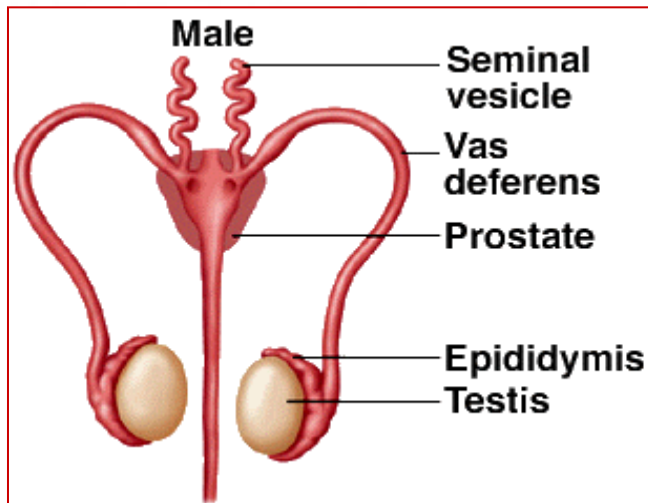
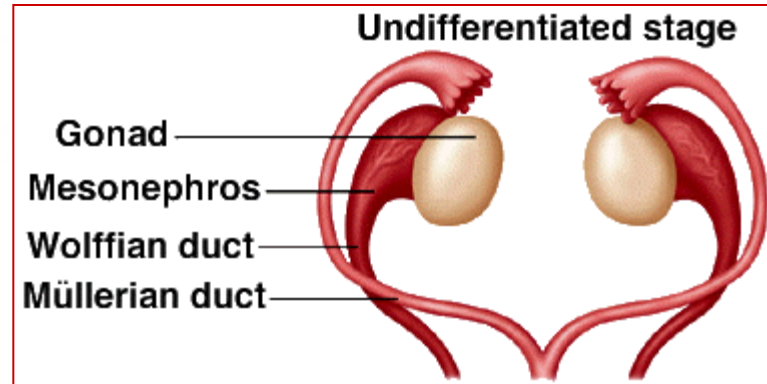
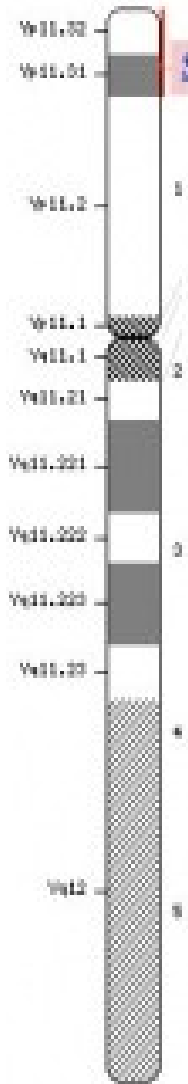


Pohlavní systém

**Přehed vývoje
Teratologie**

SRY Yp11.3 sex determining region Y

Pohlaví jedince je determinováno při oplození a vývoj je ovlivněn přítomností či absencí chromosomu Y



SRY gen, na krátkém raménku chromosomu Y, iniciuje maskulinní diferenciaci.

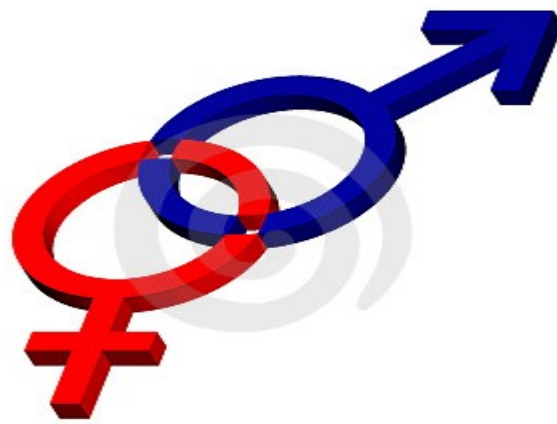
- SRY \Rightarrow transformace indiferentního základu gonády ve varle \Rightarrow produkce hormonů – testosteron a anti-Mülleriánský hormon (AMH):



stimuluje vývoj
Wolffova vývodu
(*ductus mesonephricus*)
☞ ductus epididymidis,
ducts deferens ...



potlačuje vývoj
Müllerova vývodu
(*ductus paramesonephricus*)
☞ vejcovod, uterus,
vagina



- Indiferentní stádium – do 7. týdne
- Diferentní stádium

- Vývoj gonád
- Vývoj pohlavních cest
- Vývoj zevního genitálu

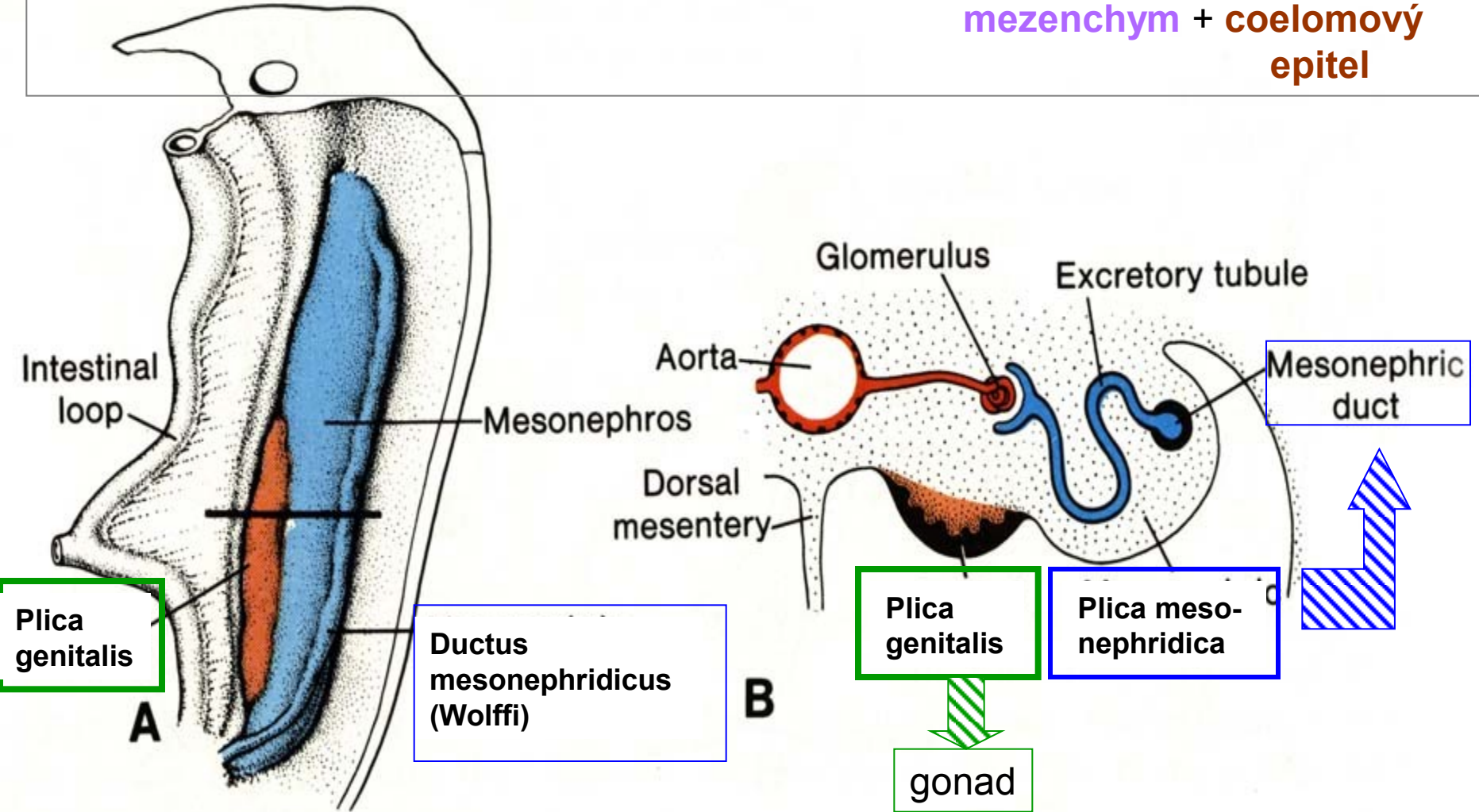
Vývoj gonád

Zadní stěna tělní: plica urogenitalis

plica mesonephridica (Wolff)

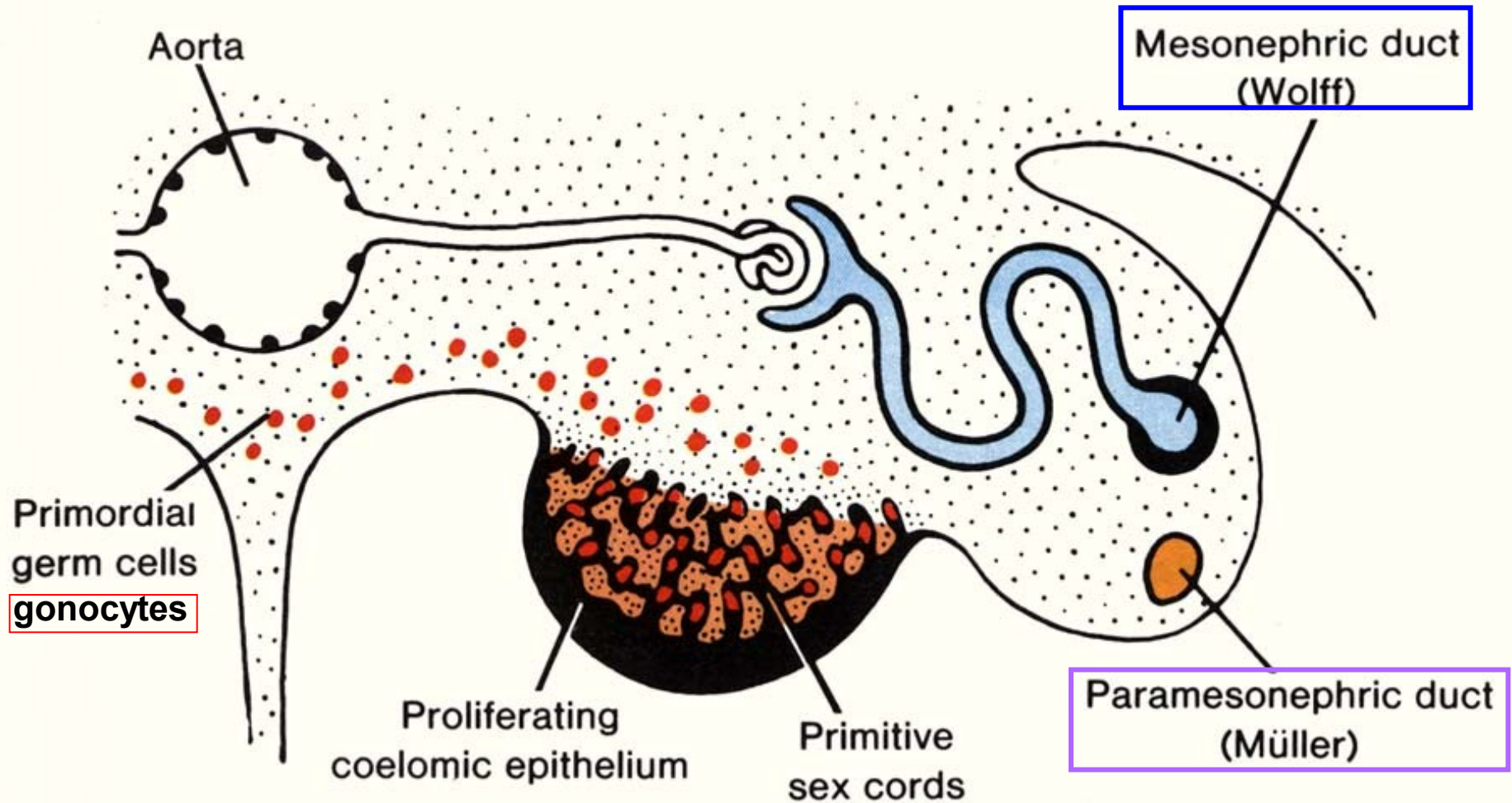
plica genitalis (Müller)

mezenchym + coelomový epitel

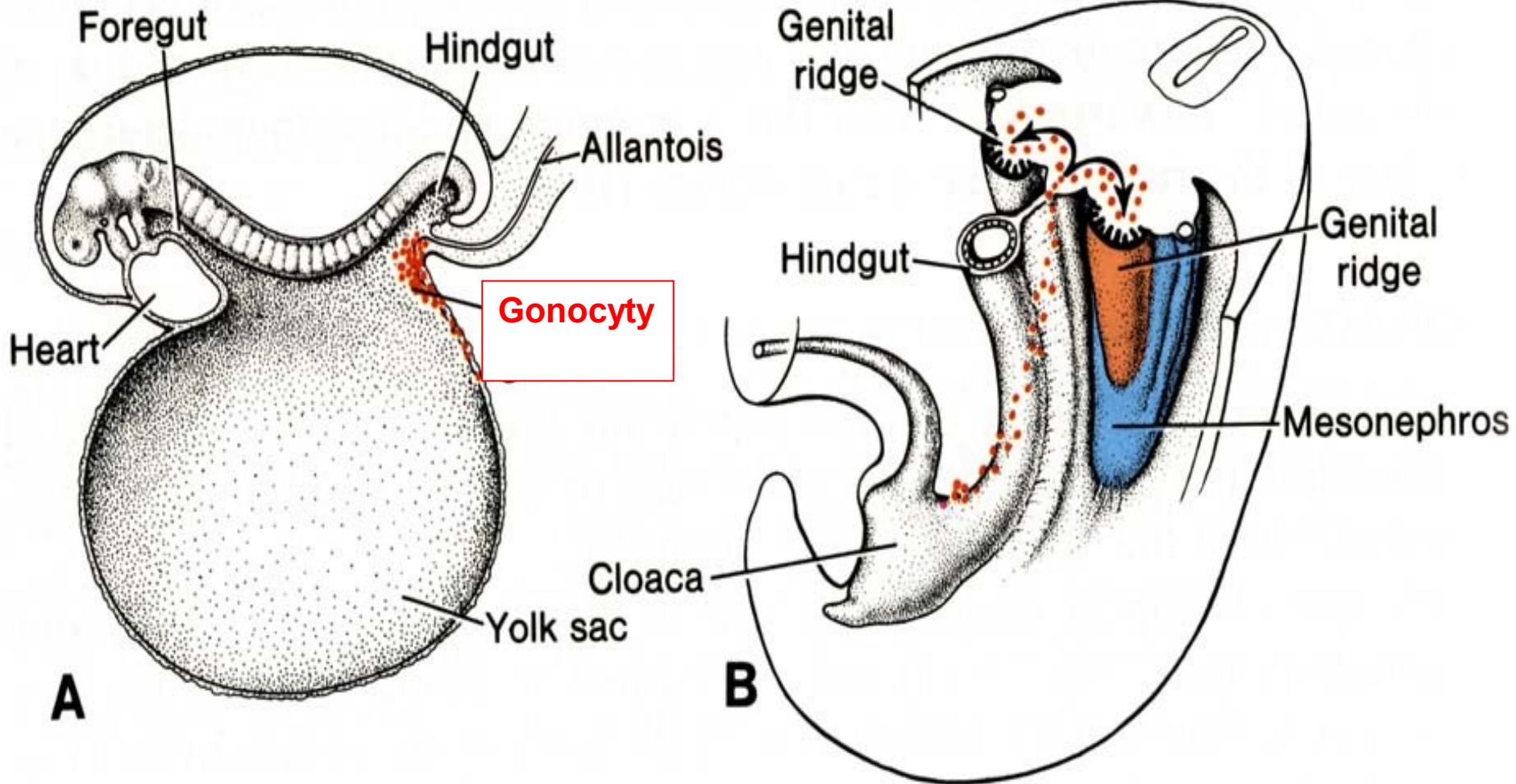


Zdroje pro vývoj gonád:

- 1 – **mezenchym** plicae genitales
- 2 – **coelomový epitel** (mezodermální původ)
- 3 – **gonocyty** (primordiální buňky)

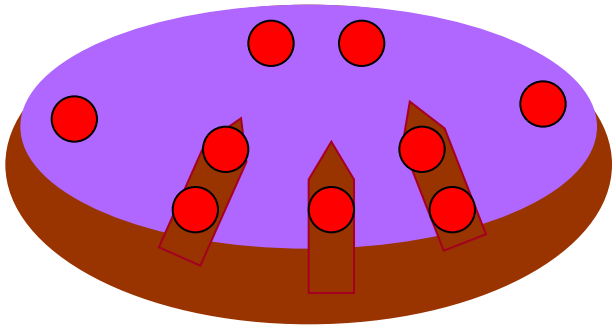


Gonocyty – z entodermy zadní stěny žlutkového váčku migrují podél dorzálního mezenteria do základu gonád v genitálních lištách a **indukují vývoj gonád** (5.– 6. týden)



Indiferentní vývoj gonád

- **Gonocyty** + buňky **coelomového epitelu** vniknou do **mezenchymu** základu gonády



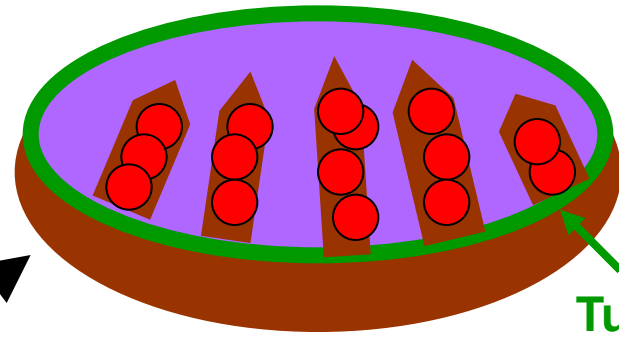
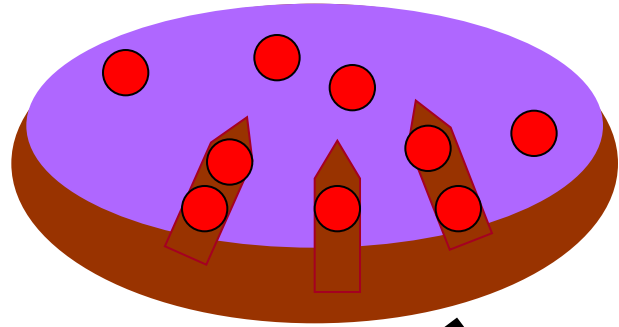
primární proliferace:

medulární pruhy

TESTIS

Primární proliferace (6.týden)
Sekundární proliferace (7.týden)

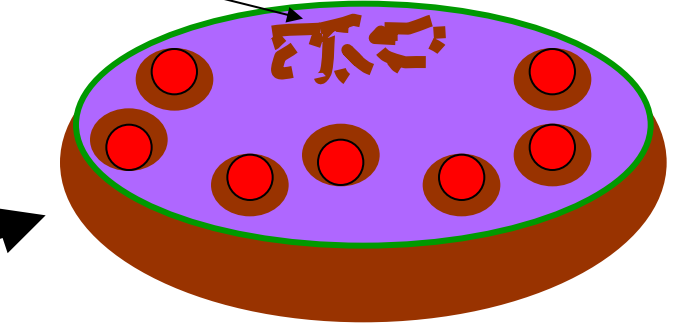
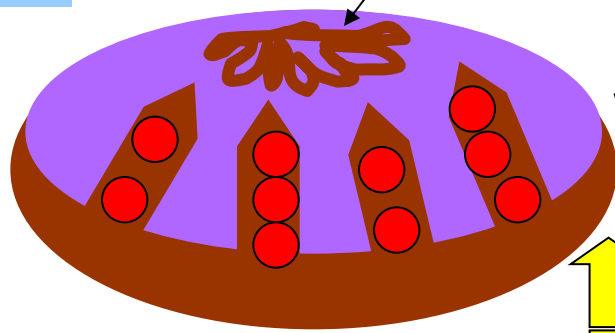
INDIFERENTNÍ
GONÁDA



Tunica
albuginea

medulární pruhy → tubuli seminiferi
contorti

OVARIUM



kortikální pruhy → folikuly

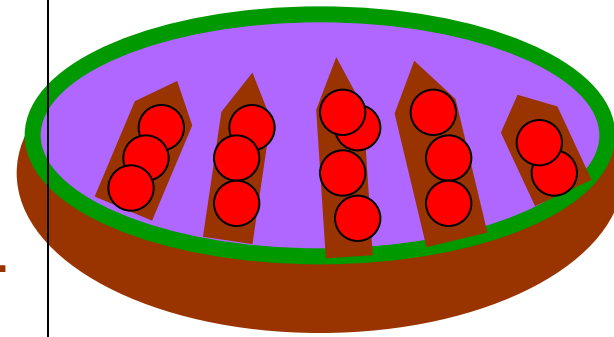
TESTIS:

Medulární pruhy \Rightarrow tubuli seminiferi contorti

Gonocyty \Rightarrow **spermatogonie**

Coelomový ep. (mezoderm) \Rightarrow **Sertoliho bb.**

Mezenchym \Rightarrow **Leydigovy bb.**, intersticiální vazivo



Tunica albuginea

OVARIUM:

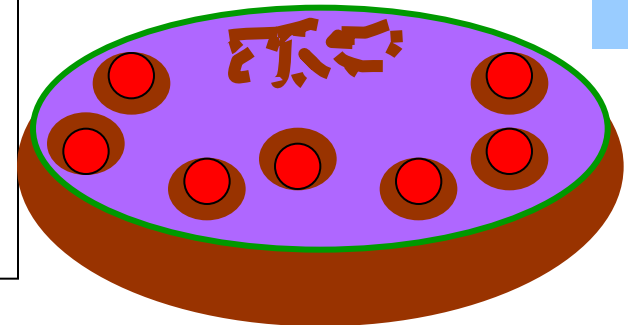
Medulární pruhy \Rightarrow degenerují ve dřeni ovaria

Kortikální pruhy \Rightarrow rozdělí se ve folikuly:

Gonocyty \Rightarrow **oogonie**

Coelomový ep. (mezoderm) \Rightarrow **folikulární bb.**

Mezenchym \Rightarrow **ovariální stroma**



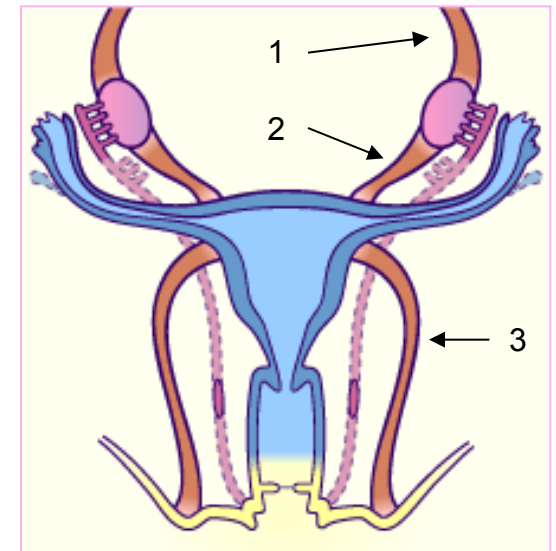
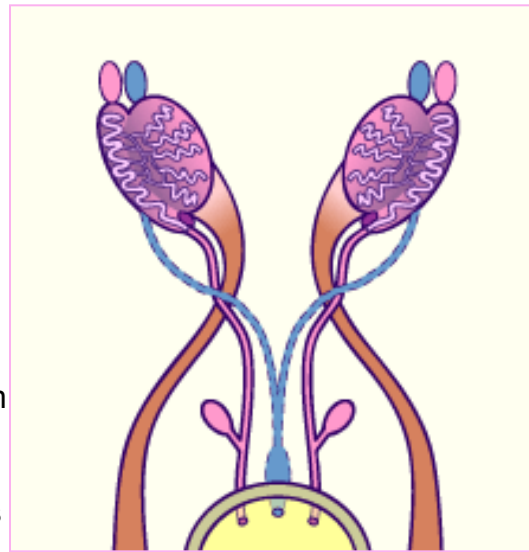
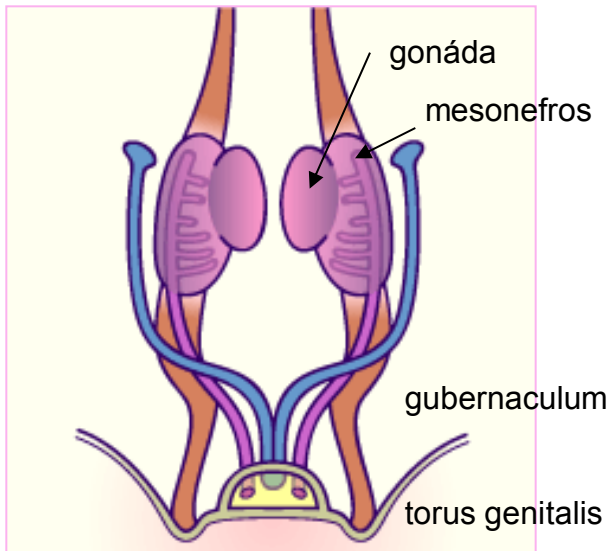
Plica urogenitalis

- Gonády – v plica genitalis
- Kraniálně – plica urogenitalis zaniká
- Kaudálně – transformace v gubernaculum

Pozice gonád

- Testes – descensus do scrota
- Ovaria – změna pozice v důsledku fúze kaudálních úseků Müllerových kanálků a vzniku lig. latum uteri

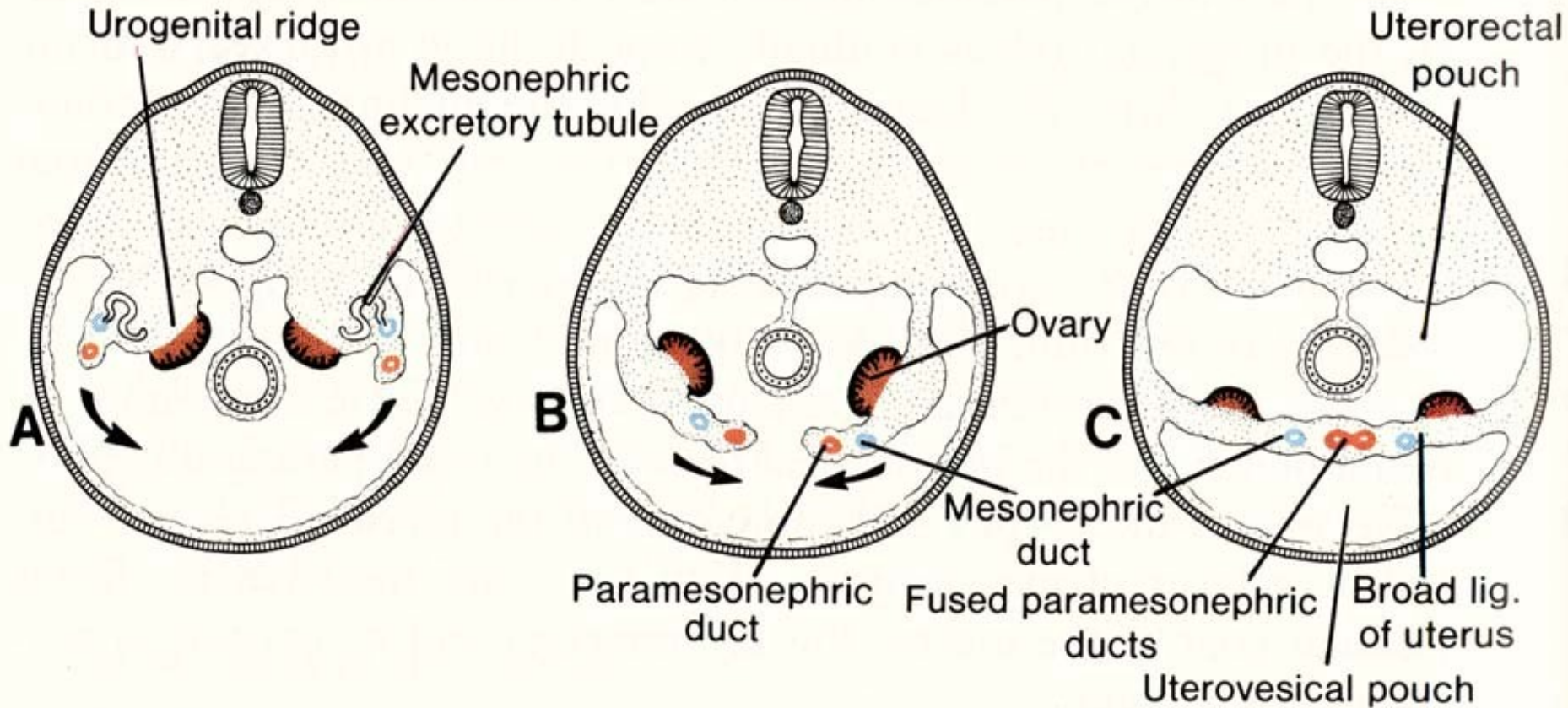
Descensus testis / ovarii



Degenerace plica urogenitalis ⇒ **gubernaculum**, kaudálně vrůstá do labioskrotálního valu).

	♂	♀
<div style="display: flex; align-items: center;"> <div style="font-size: 2em; margin-right: 10px;">{</div> <div> <p>kraniálně</p> <p>kaudálně</p> </div> </div>	<p>- zanikne</p> <p>- od dolního pólu gonády na dno skrotálního vaku</p>	<p>- lig. susp. ovarii (1)</p> <p>- lig. ovarii proprium (2), lig. teres uteri (3)</p>

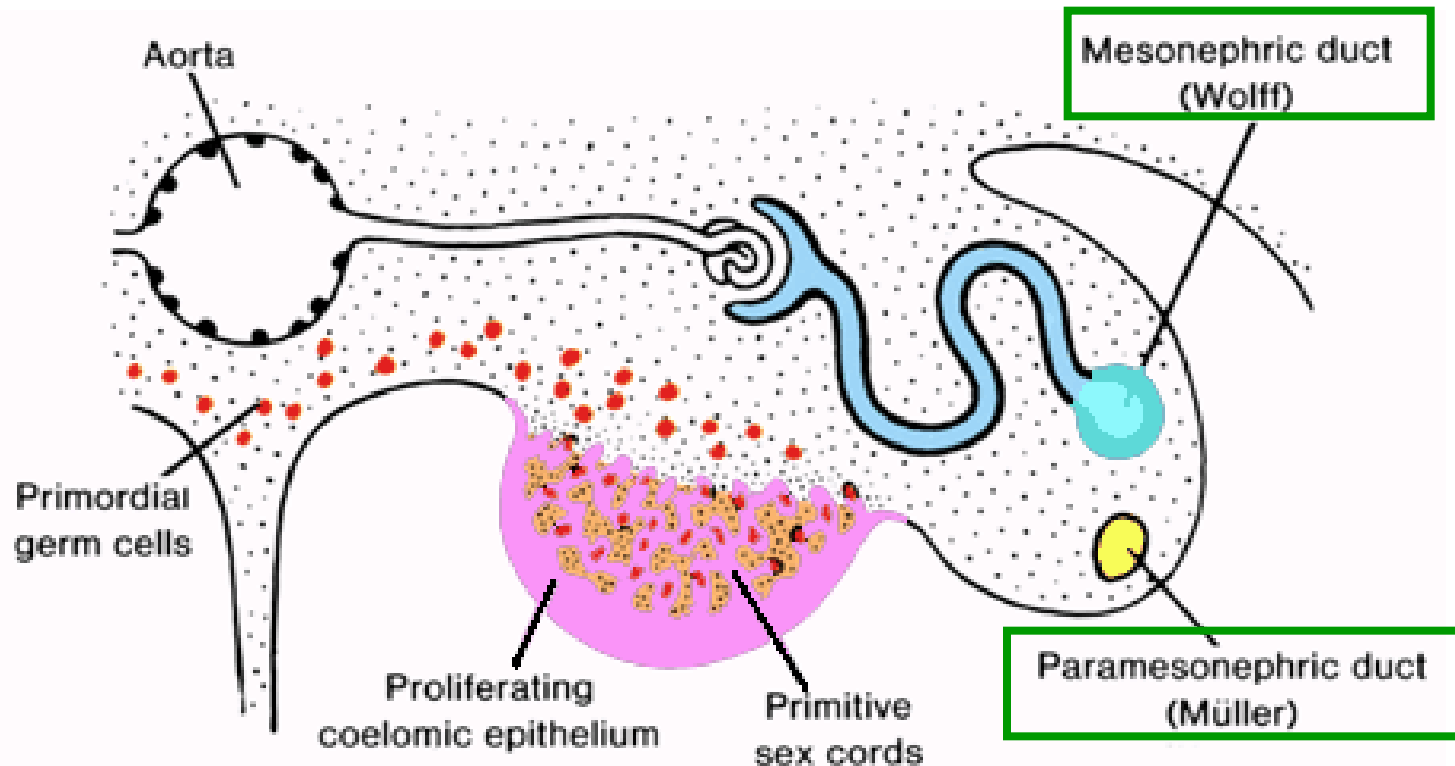
Ovaria – změna pozice v důsledku fúze kaudálních úseku Müllerových kanálků a vzniku lig. latum uteri



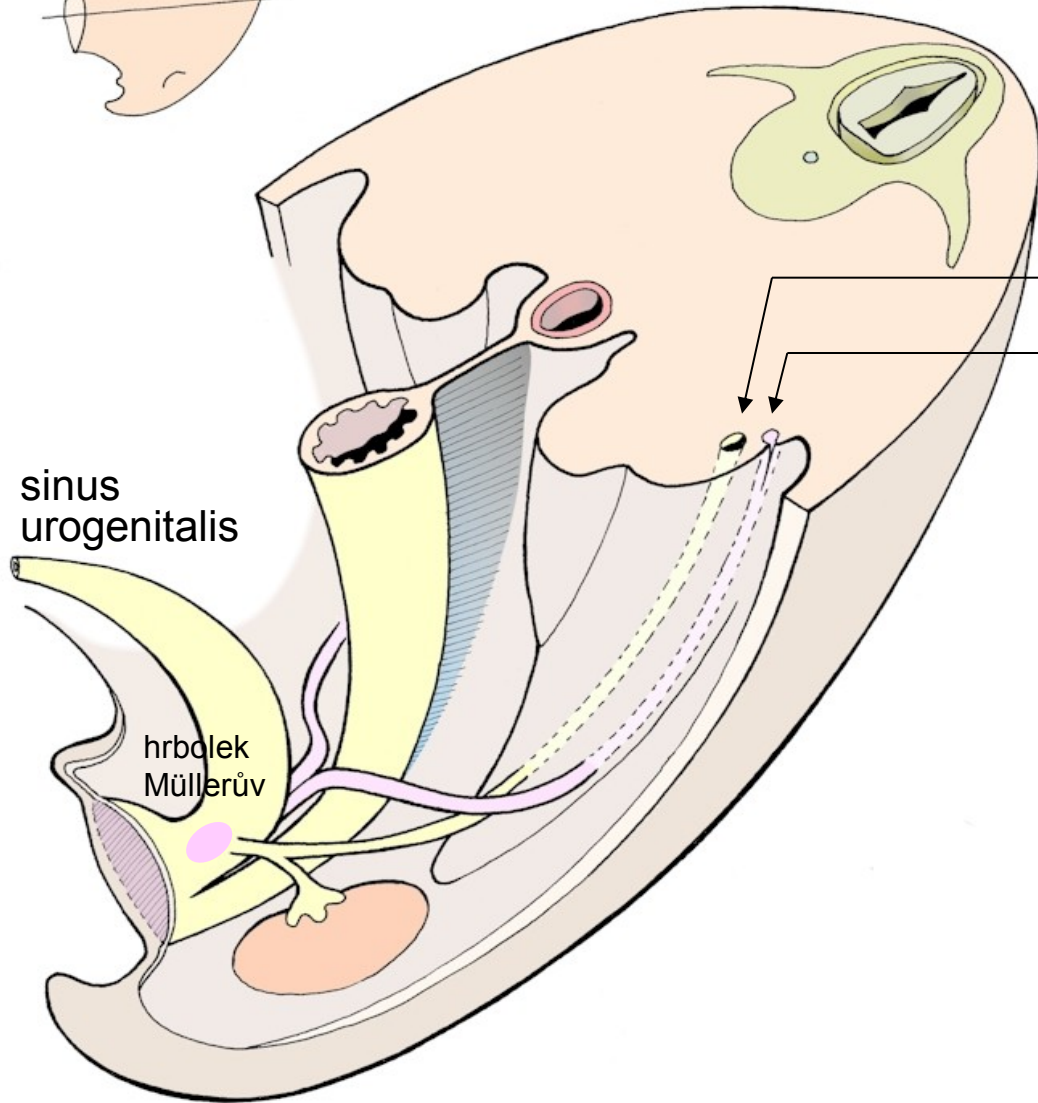
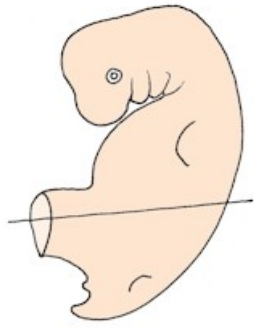
Vývoj pohlavních cest

(indiferentní – diferentní stádium)

- V plica urogenitalis – 2 kanálky:
Ductus mesonephricus (Wolffi) ← testosteron
Ductus paramesonephricus (Mülleri)



indiferentní stádium

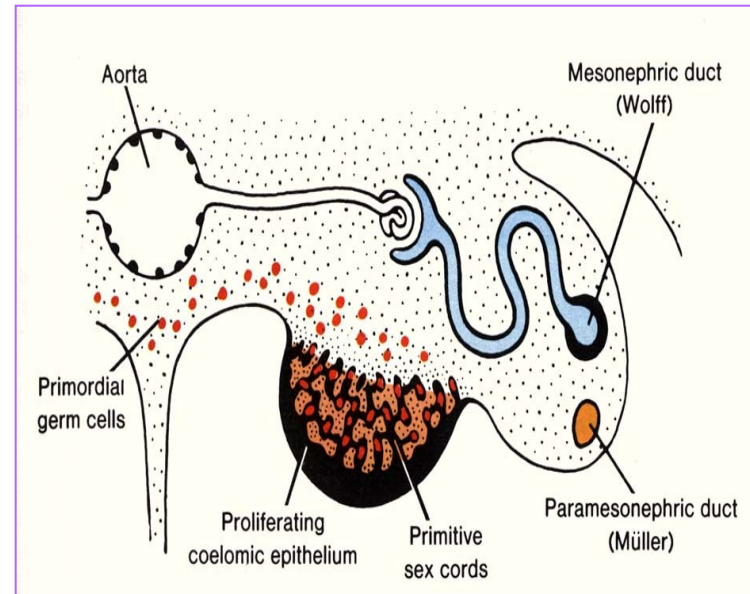


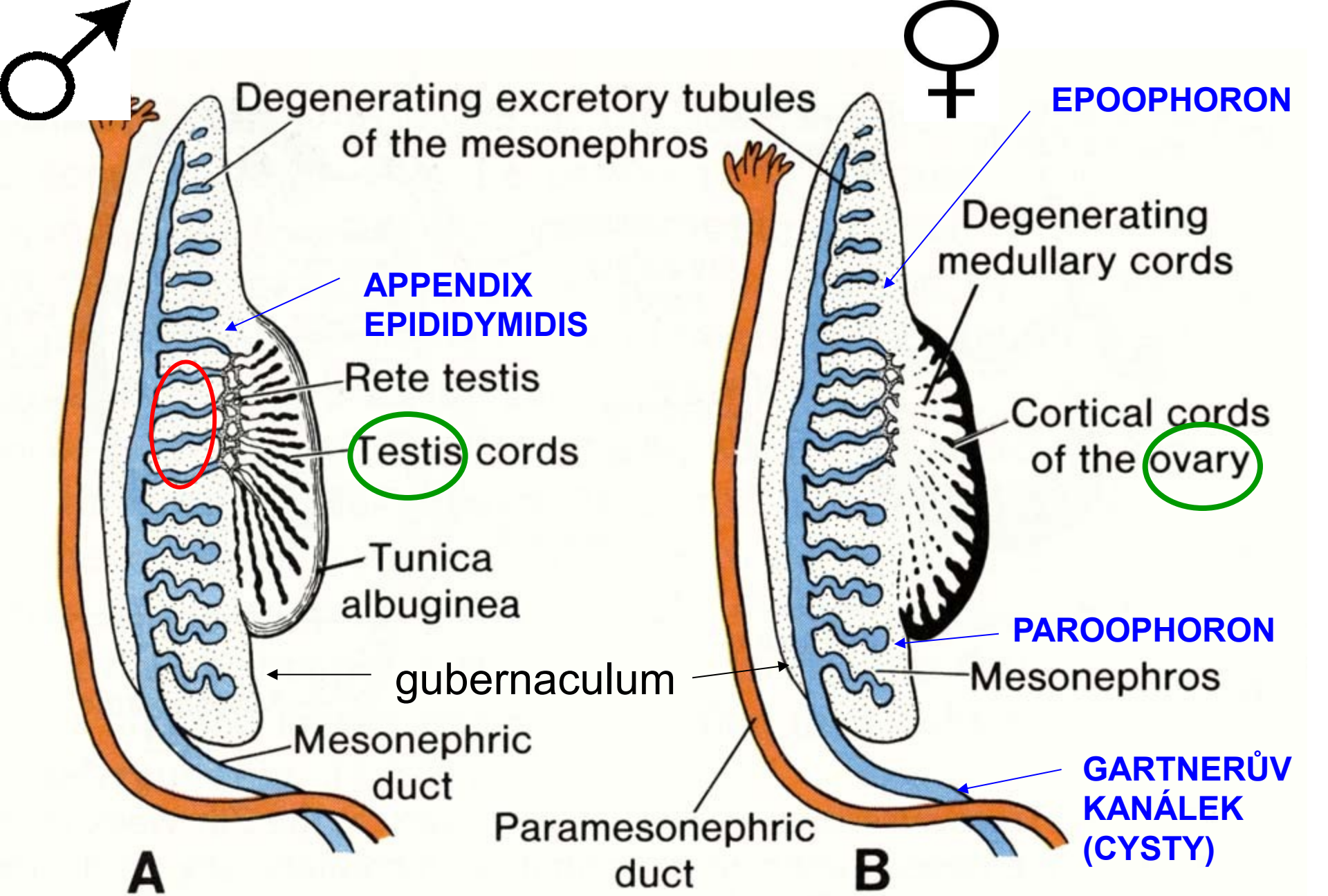
Wolffův vývod

- založen během vývoje pronefros (zánik kraniálního úseku)

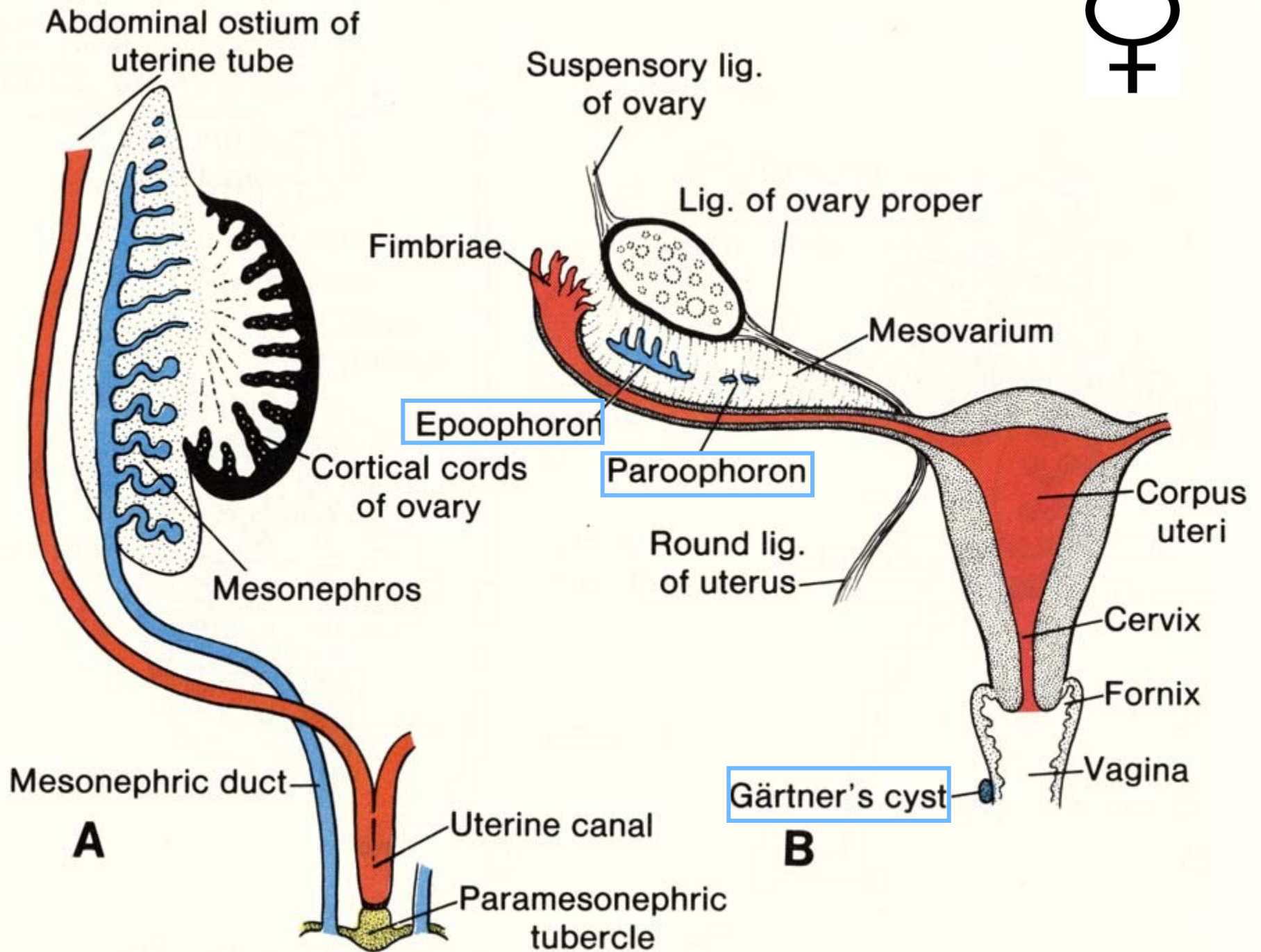
Müllerův vývod

- invaginace coelomového epitelu do plicia urogenitalis

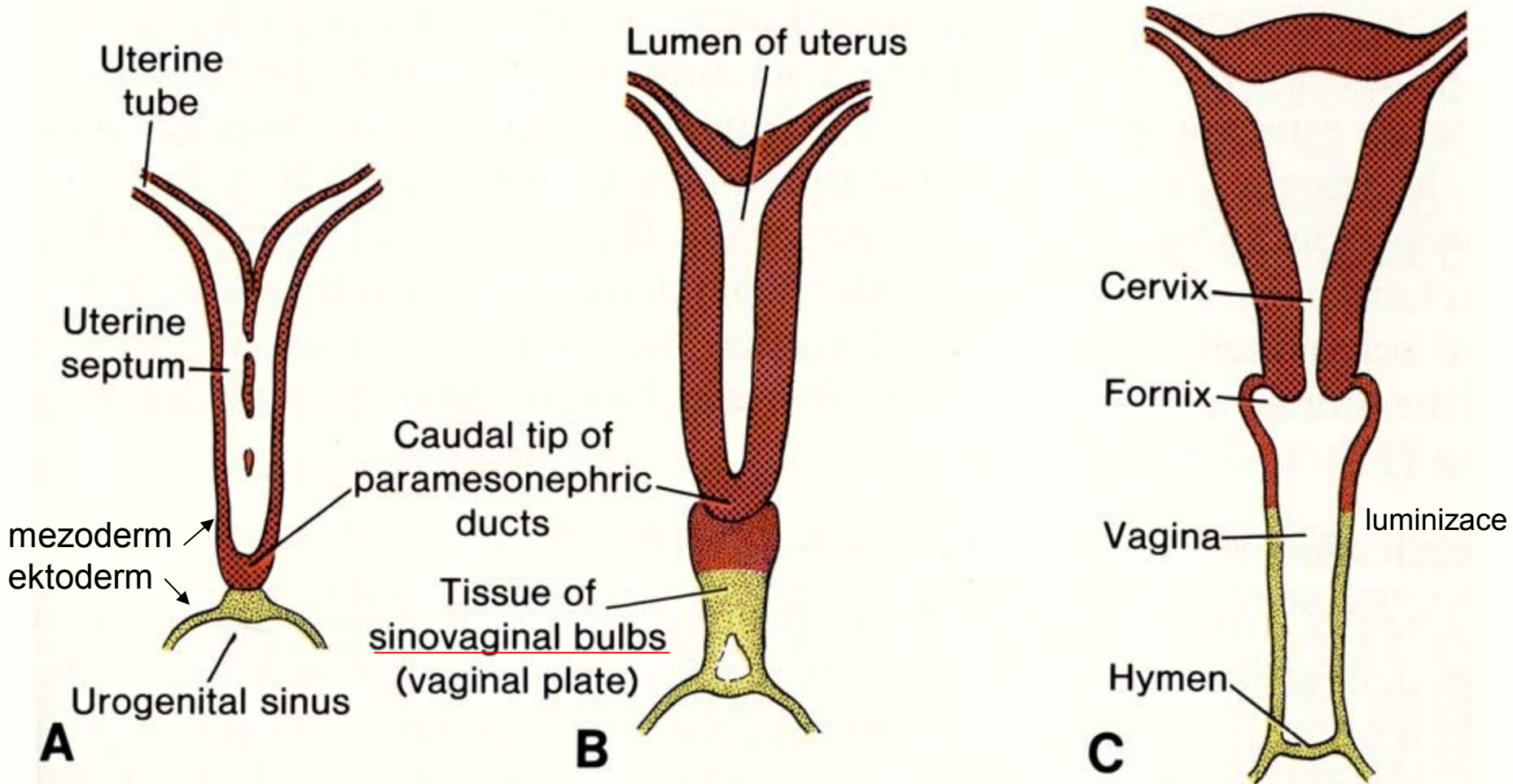




+ RUDIMENTÁRNÍ ÚTVARY



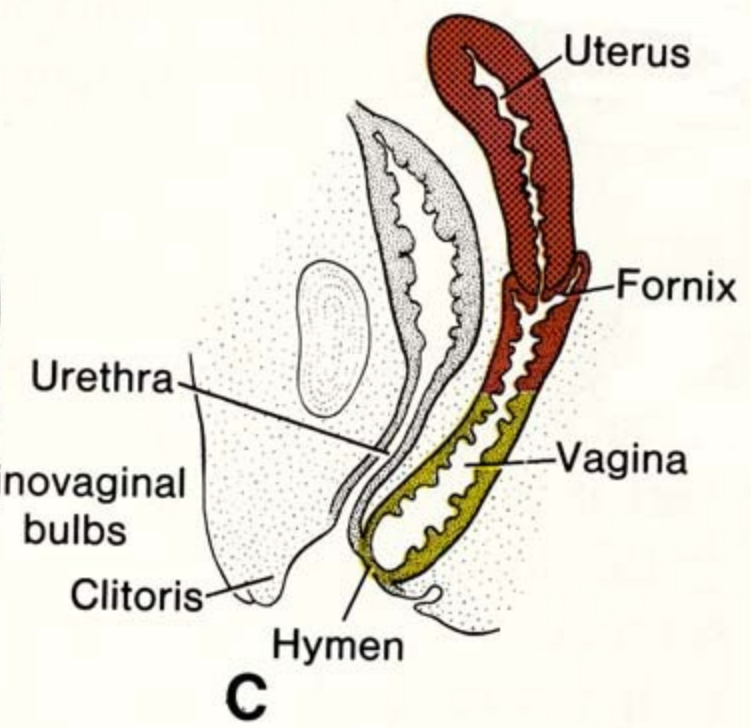
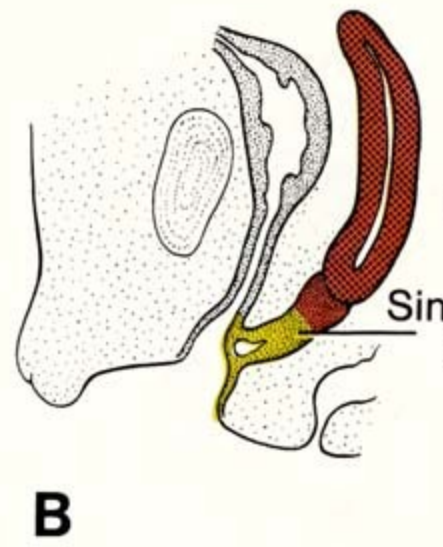
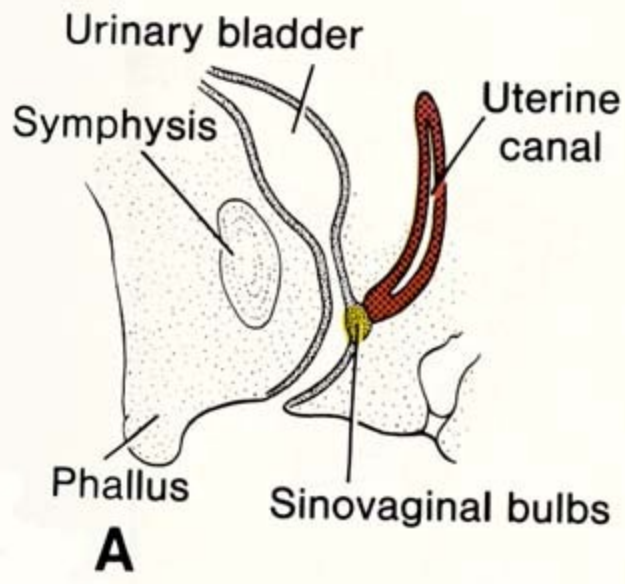
UTEROVAGINÁLNÍ KANÁL





9. týden

3. měsíc

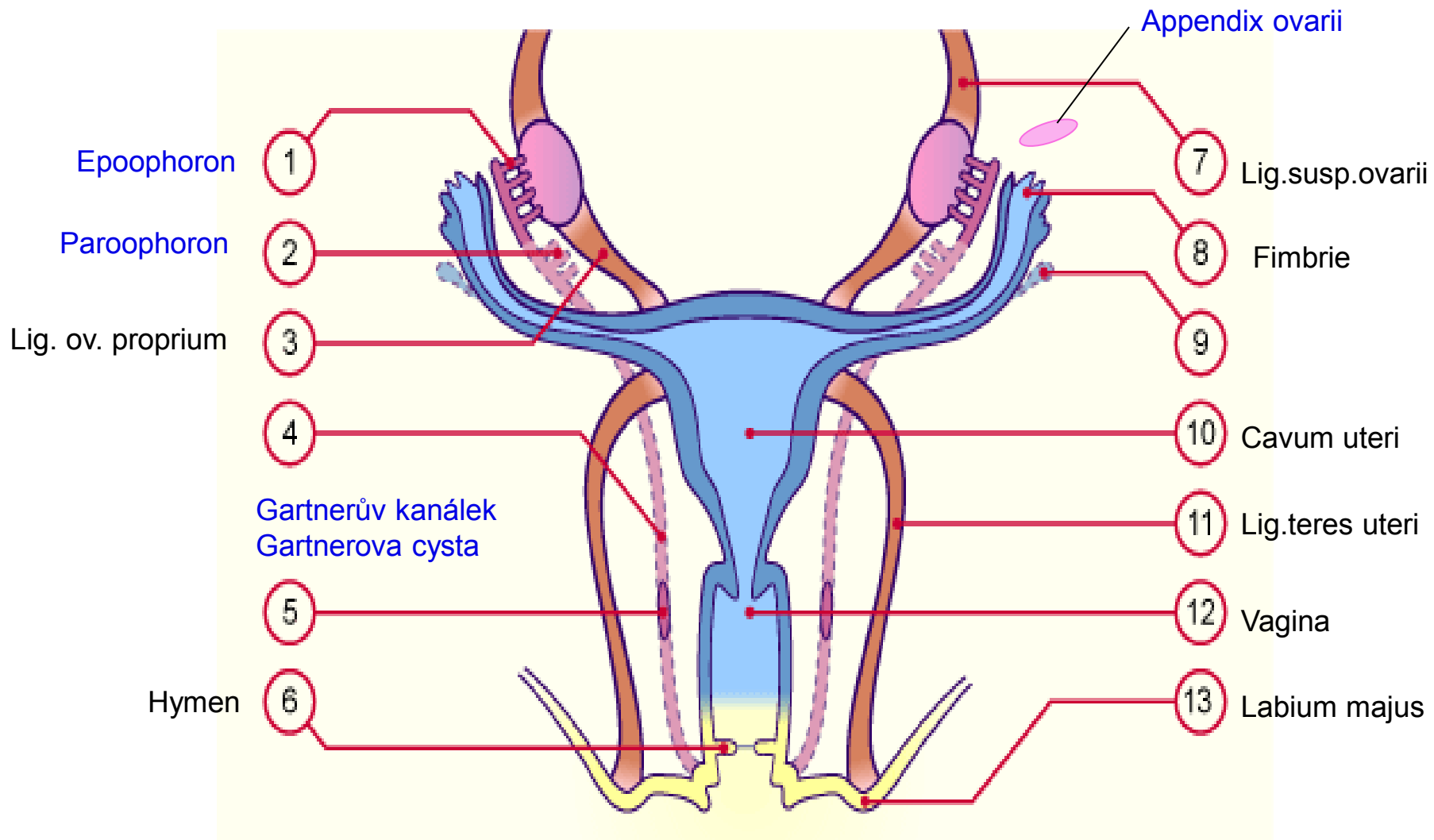
novorozenec



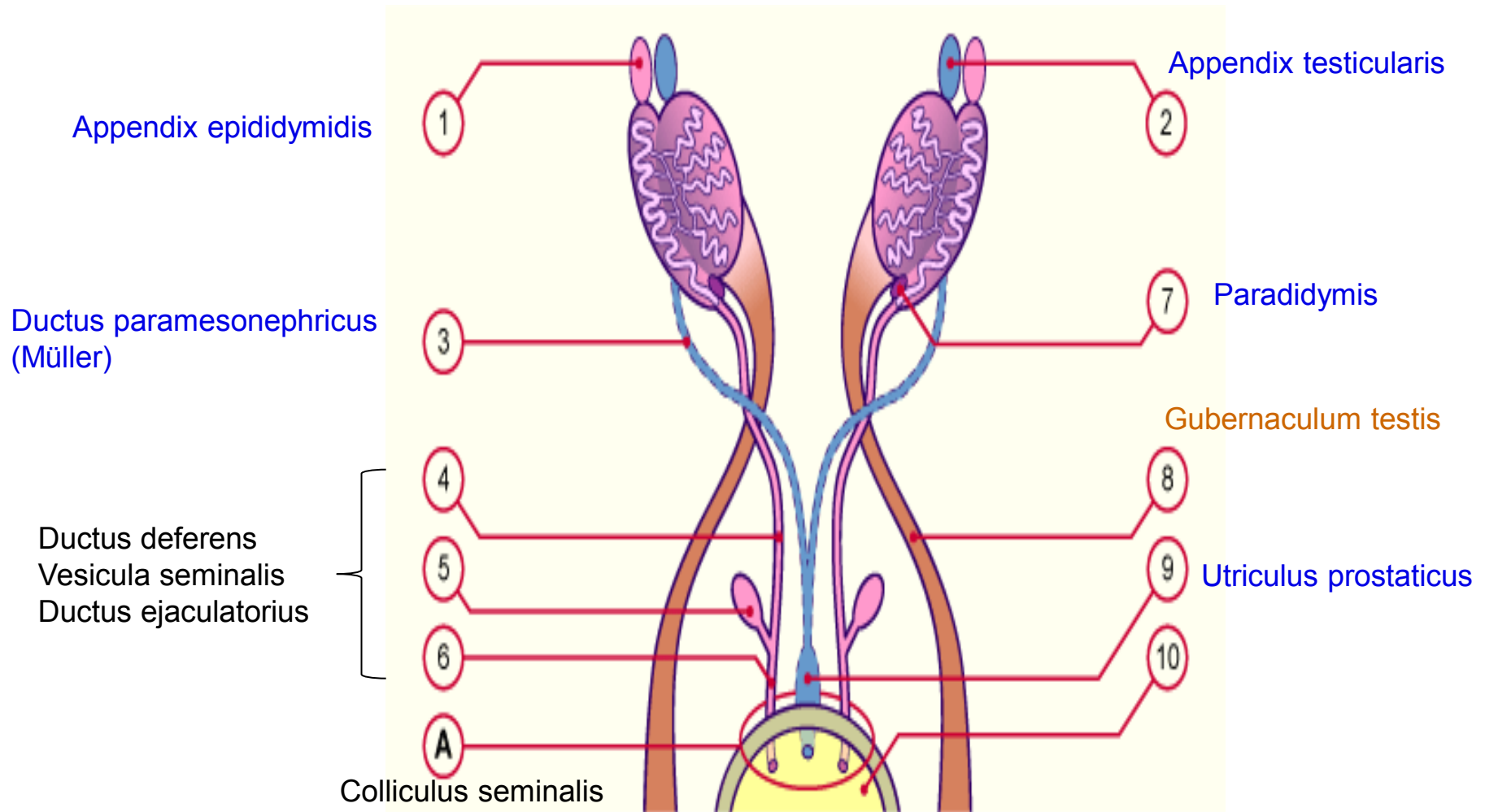
Vývoj pohlavního systému

	testis 	ovarium 
Plica genitalis		
Gonocyty	spermatogonie	oogonie, oocyt I
Medulární provazce	Sertoliho buňky	---
Kortikální provazce	---	folikulární buňky
Mezenchym plicae genitales	interstic. vazivo Leydigovy buňky	stroma ovarii
Kanálky mezonefros	ductuli efferentes, paradidymis	eppoophoron paroophoron
Wolffův vývod	ductus epididymidis, deferens, ejaculat., appendix epididymidis	appendix ovarii, Gartnererův kanálek, Gartnerova cysta
Müllerův vývod	appendix testis, utrunculus prostaticus	vejcovod, děloha, pochva

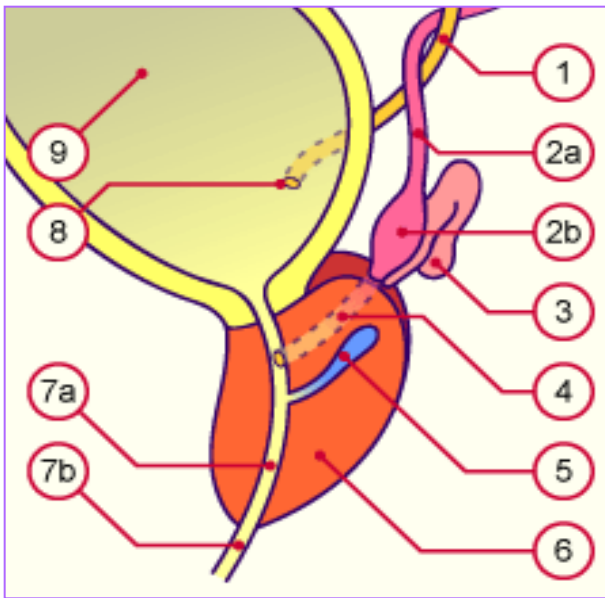
Rudimenty po mesonefros a Wolffově kanálku u ženy



Rudimenty po mesonefros a Müllerově kanálku u muže



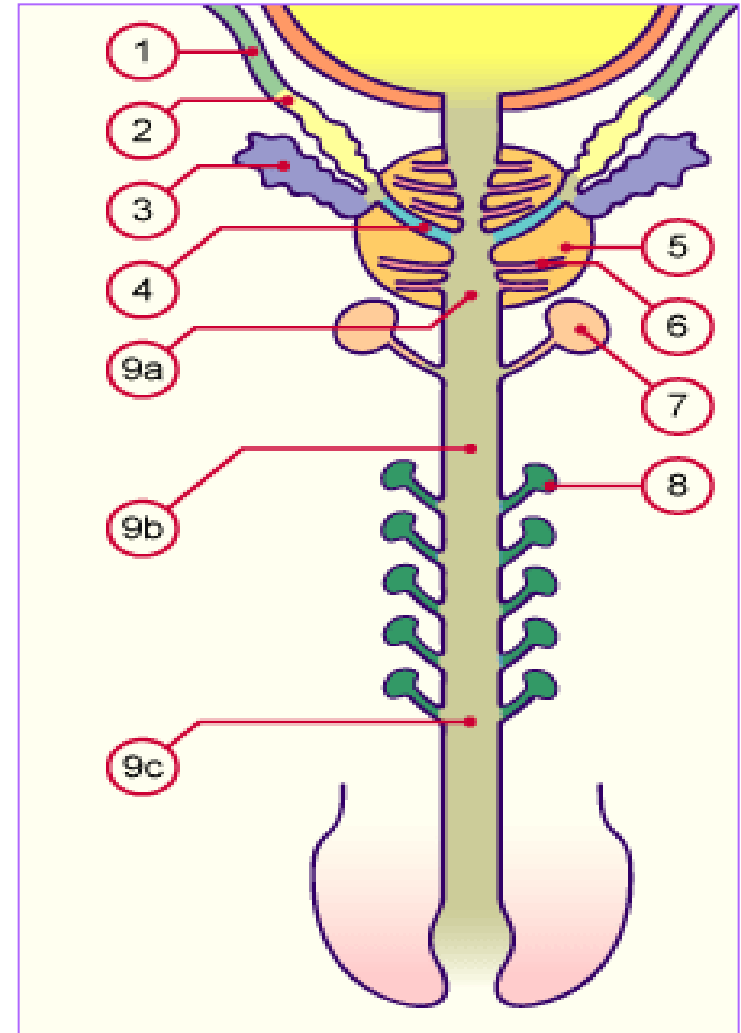
Aksesorní žlázy - vývoj



Semenné vřčky – z vřchlipek ductus deferens (z Wolffova kanřlku)

Prostata – z mnohočetnřch divertiklř pelvickř části sinus urogenitalis (zřklad pro pars prostatica urethrae masculinae)

Bulbouretrřlnř a Litrřovy žlřzky – vřchlipky diafrgmatickřho a penilnřho řseku uretry



Vývoj zevního genitálu

Ektodermem pokryté mezodermové výčnělky kolem kloakové membrány:

Pohlavní hrbolek (1)

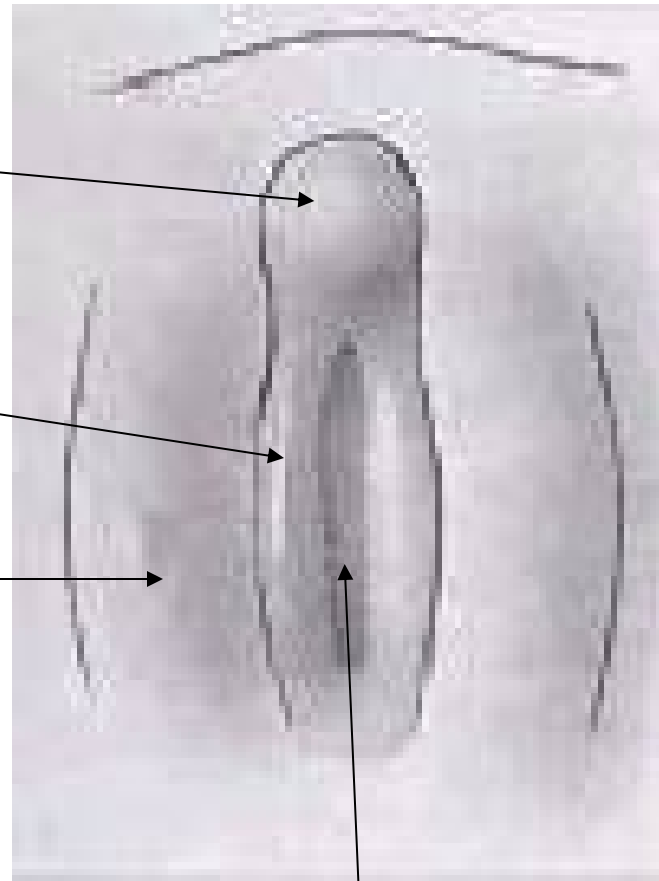
[tuberculum genitale]

Pohlavní řasy (2)

[plicae genitales, uretrální řasy]

Pohlavní valy (2)

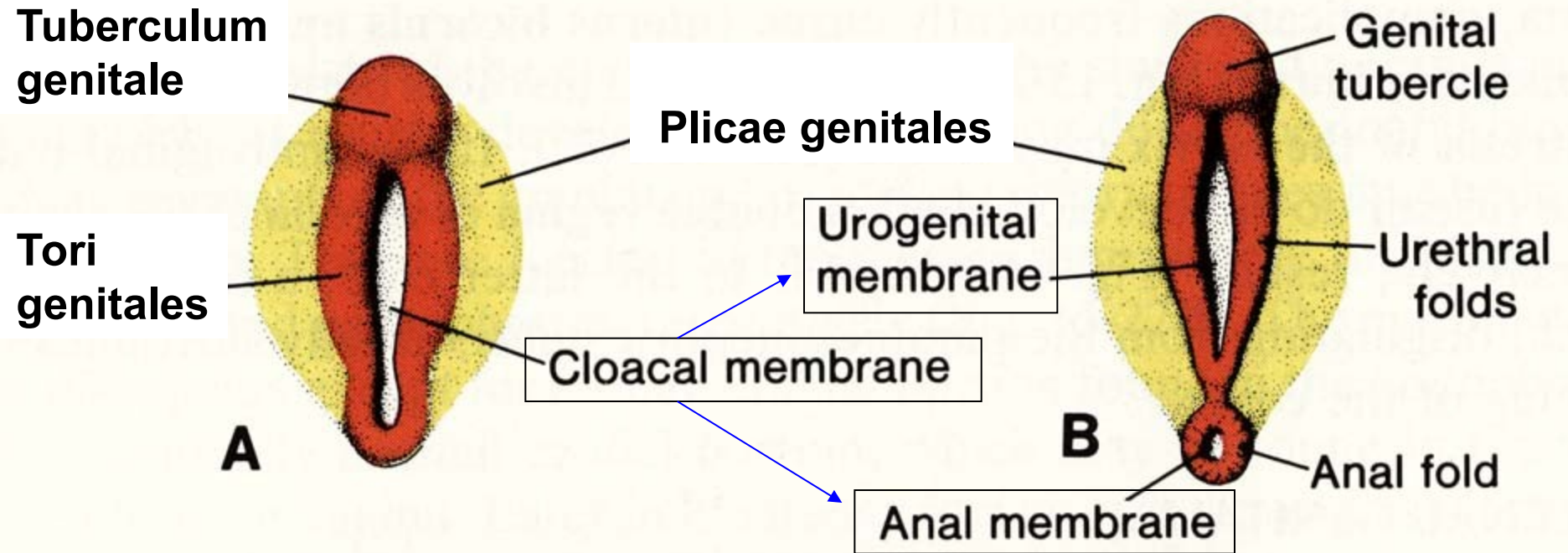
[tori genitales, labio-skrotální valy]



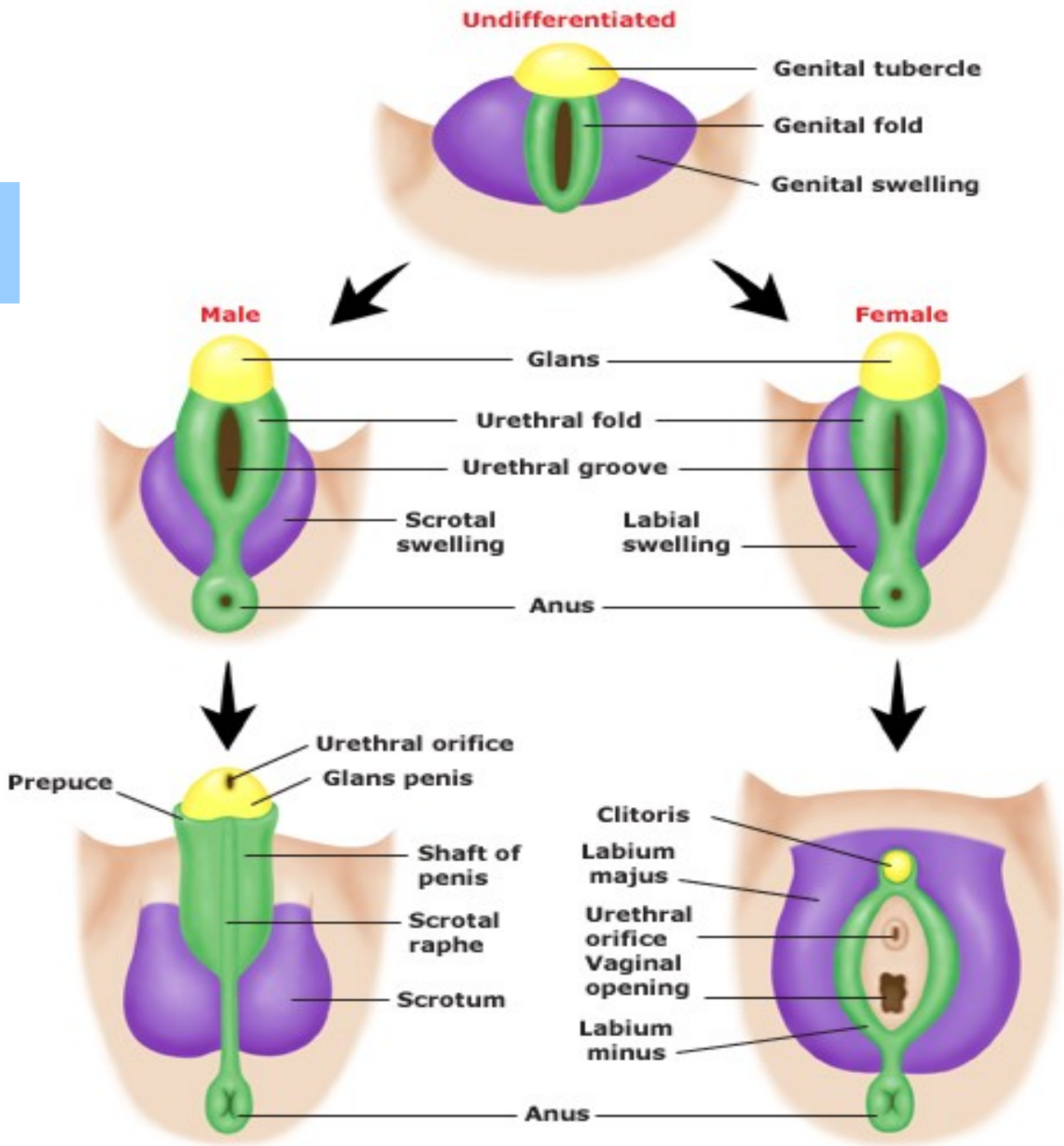
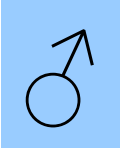
kloakální membrána

Vývoj zevního genitálu

(indiferentní – diferentní stádium)



Rozdělení kloakové membrány transverzálním urorektálním septem na membránu urogenitální (ventrálně) a anální (dorzálně)



Vrozené vývojové vady (vzv) pohlavního systému

- 1. PORUCHY PODMÍNĚNÉ GENETICKY A
HORMONÁLNĚ (projeví se jako poruchy celkové)**
- 2. PORUCHY RŮSTOVÉ, POLOHOVÉ A
ROZŠTĚPOVÉ (projeví se místně)**

Numerické odchylky v počtu chromosomů

Vznik:

- fúzí chromosomů
- nondisjunkcí chromosomů během dělení gamet či zygoty

Změny počtu jednotlivých chromosomů

- **aneuploidie (mono-, trisomie)** \Rightarrow se životem slučitelné
např. trisomie 21 – Down sy., monosomie pohl.chr. (X0) – Turner sy. nebo sy. 3X

Změny počtu chromosomových sad

- **polyploidie (tri-, tetraploidie)** \Rightarrow abortus

- **Genotyp – soubor genů organismu**
(všechny geny se nemusí fenotypově manifestovat)
- **Fenotyp – soubor zjevných vlastností**
(vliv genotypu, prostředí, léčba – hormonální substituce aj.)
- **Genotyp nemusí korespondovat s fenotypem**
(př.: ageneze gonád: genotyp 46,XY – ženský fenotyp)

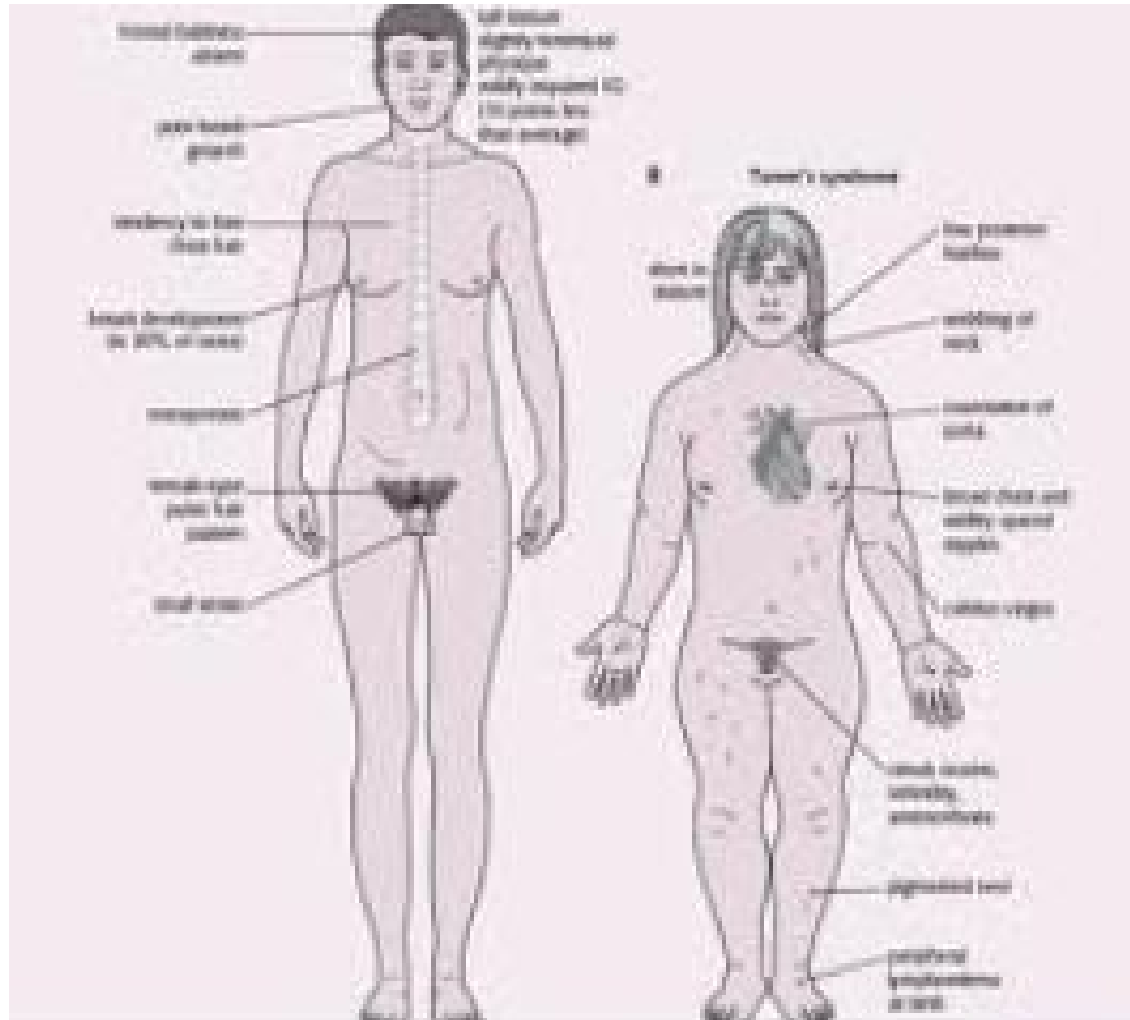
1. PORUCHY PODMÍNĚNÉ GENETICKY A HORMONÁLNĚ *(projeví se jako poruchy celkové)*

- **ageneze gonád**
- **dysgeneze (hypoplasie) gonád:**
 - Turnerův syndrom (45/X0)
 - Klinefelterův syndrom (47/XXY)
- **hermafroditismus verus**
- **pseudohermafroditismus**
 - masculinus – testes, fenotyp spíše ženský
 - femininus – ovaria, fenotyp spíše mužský

Dysgeneze (hypoplasie) gonád

Klinefelterův sy. 47/XXY

Turnerův sy. 45/XO



HERMAFRODITISMUS

(intersexualita)

Diskrepance mezi morfologií gonád a vzhledem zevních genitálií

- hermafroditismus verus
- pseudohermafroditismus
 - masculinus
 - femininus



... znali už v antice

HERMAFRODITISMUS VERUS

velmi vzácný, podmíněn geneticky (*chromosomová mozaika*)

- genotyp: **45,X/46,XY** (70 %)
45,Y/46,XX (20 %)
47,XXY/46,XX (10 %)

fenotyp: „*skoro normální žena – skoro normální muž*“

- gonády: **ovotestis** na jedné nebo obou stranách
(**ovarium** na jedné a **testis** na druhé straně)
- vznik: neoddělením nebo ztrátou pohlavních chromosomů při mitóze zygoty

PSEUDOHERMAFRODITISMUS

- celkový vzhled (habitus) neodpovídá typu gonády (*zevní genitál není jednoznačně diferencován*)
- **genotyp** (gonáda) **maskován fenotypem opačného pohlaví**
- označení: podle typu gonády (odpovídá pohlaví danému geneticky)
 - **masculus** /testis/
 - **femininus** /ovarium/

Pseudohermafroditismus **femininus**

- genotyp: **46,XX**
- gonády: **ovaria** (zakrnělá)
- vývodné cesty pohlavní: deriváty **Müllerova** vývodu (zůstanou zakrnělé), *Wolffův vývod zaniká (chybí T a AMH)*
- zevní genitál: **mužský** typ – hypertrofický clitoris (hypospadický penis), částečná fúze labia majora (imituje skrotum), perzistující malý sinus urogenitalis
- vznik: nadbytek **androgenů**
 - **arteficiální** (příjem matkou mezi 8. – 12. týdnem)
 - **vrozený** (**adrenogenitální syndrom**: hyperplasie kůry nadledviny \Rightarrow \uparrow produkce androgenů \Rightarrow virilizace zevního genitálu)

Pseudohermafroditismus **masculus**

- genotyp: **46,XY**,
- gonády: **testes** (zakrnělá, cryptorchismus)
- vývodné cesty: chybí nebo jsou zakrnělé, (rudimentární vagina)
- zevní genitál: **ženský** typ (?), **mléčná žláza** ženského typu

*krajní varianta: **sy. testikulární feminizace**
(sy, androgenové rezistence)*

- vznik: **porucha tvorby testosteronu** nebo **necitlivost cílových buněk** (chybění receptorů) → zanikají Wolffovy vývody

pokud varlata tvoří AMH, zanikají i vývody Müllerovy

2. PORUCHY RŮSTOVÉ, POLOHOVÉ A ROZŠTĚPOVÉ (projeví se místně)

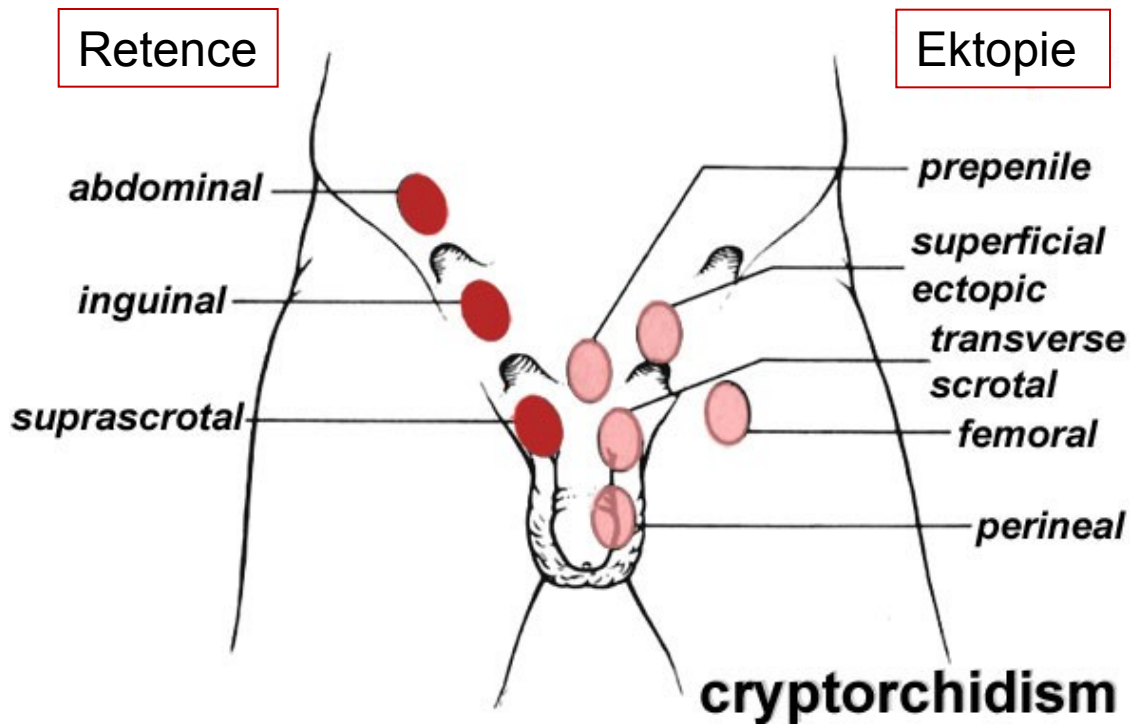
- poruchy **varlete**
- poruchy **penisu** (spojeny s poruchou močové trubice a močového měchýře)
- poruchy **ovaria**
- poruchy **dělohy a pochvy**

Kryptorchismus (retentio testis)

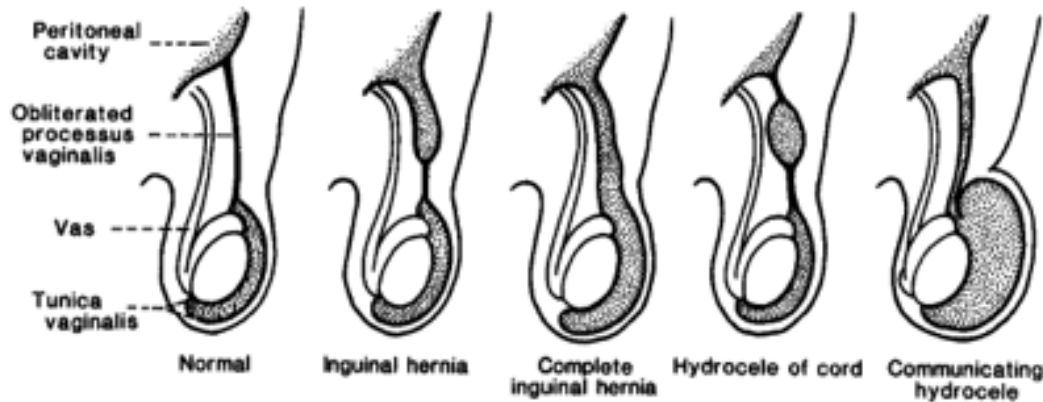
– zadržení varlete uni- či bilaterálně:

- v břišní dutině (*retentio testis abdominalis*)
- v tříselném kanálu (*retentio testis inguinalis*)
- příčina: **snížení hladiny androgenů**
v kritickém období sestupu
- četnost: 3-5% donošených novorozenců
- ***testis migrans***: varle migruje ze skrota do tříselného kanálu a zpět (u chlapců do 2. roku)

- **Heterotopie** – varle sestoupí, ale na nesprávné místo (perineum, vnitřní strana stehna, mons pubis)
- příčina: chybný úpon gubernacula, překážka v průběhu sestupu



Vyšetření v sedu

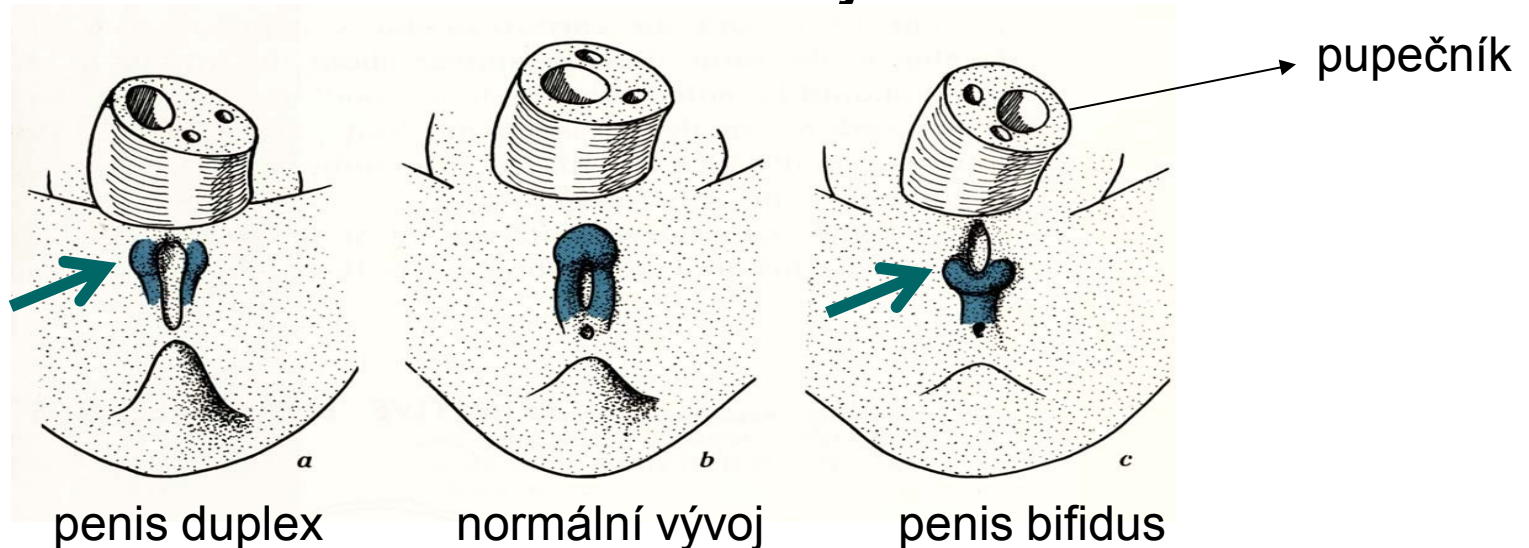


d) **Hydrokéla testis** - nahromadění tekutiny v cavum serosum scroti (*tunica vaginalis testis*): processus vaginalis testis spojen s peritoneální dutinou

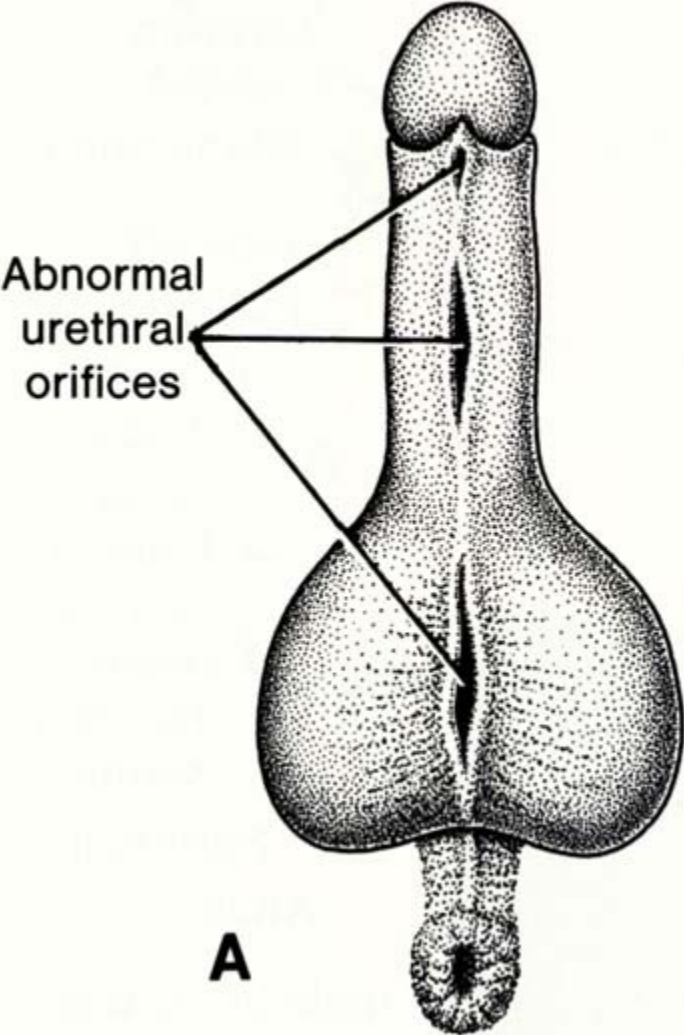
- **hydrokéla funiculi spermatici** (cysta) – část processus vaginalis oddělena od cavum serosum scroti i peritoneální dutiny
- **hernia inguinalis** (částečná, úplná)

PENIS

- **nevyvinutí** (ageneze) – při chybění pohlavního hrbolku
- **penis duplex** – původně párový základ pohlavního hrbolku vůbec nesroste
- **penis bifidus** – původně párový základ pohlavního hrbolku sroste jen částečně

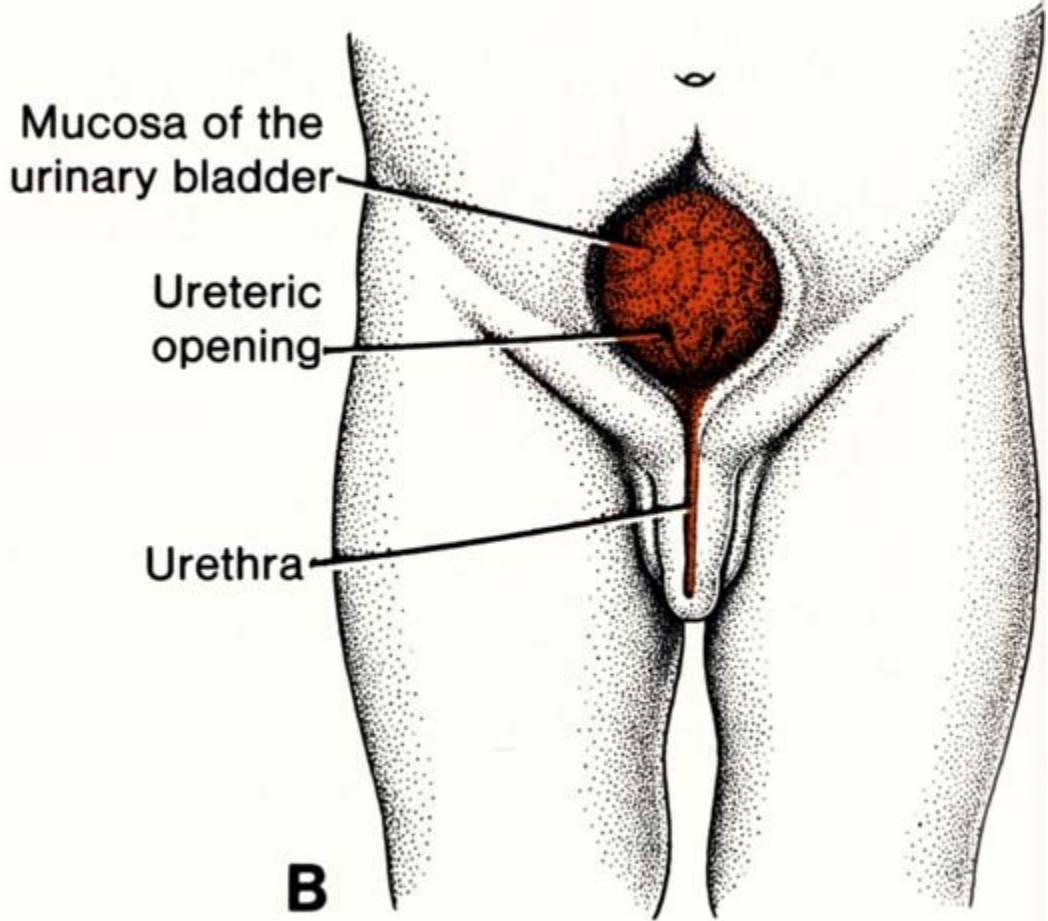


HYPOSPADIE



EPISPADIE

+ extrophia vesicae urinariae



OVARIUM

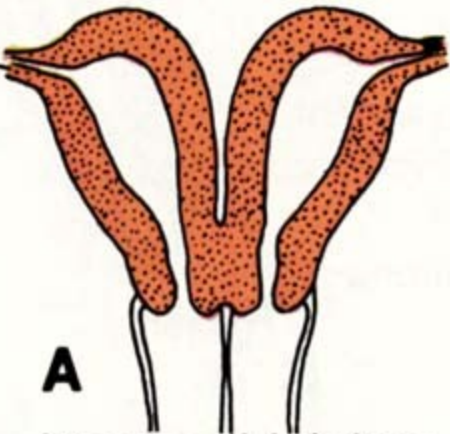
- **retentio ovarii** – nedokončení sestupu
- **heterotopia ovarii** – chybné uložení (inguinální kanál, labia majora)

UTERUS A VAGINA

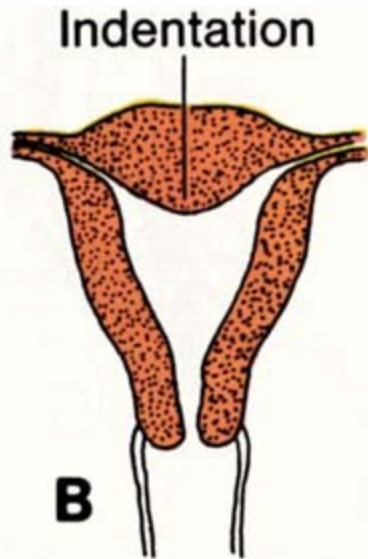
poruchy fúze Müllerových vývodů

- nesplynutí v celém rozsahu:
 - uterus duplex cum vagina duplex
 - uterus didelphys cum vagina septa
- neúplné splynutí:
 - uterus bicornis bicollis
 - uterus arcuatus

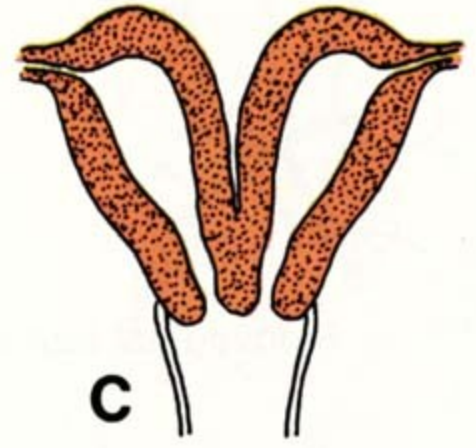
Uterine tube



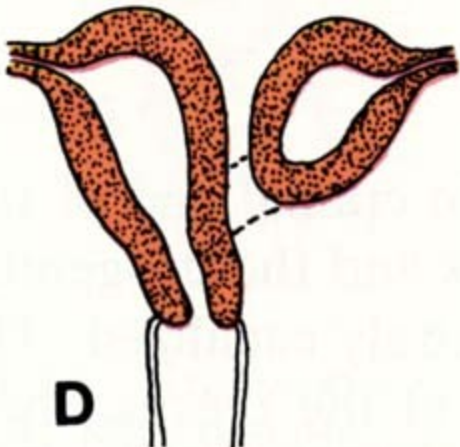
A
Uterus didelphys
with double vagina



B
Uterus arcuatus



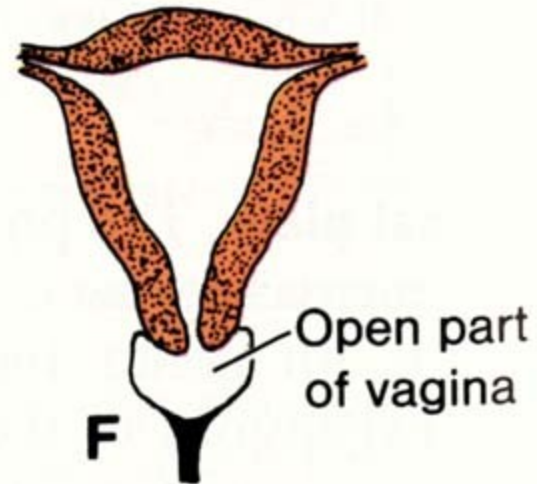
C
Uterus bicornis



D
Uterus bicornis unicollis
1 rudimentary horn



E
Atresia of cervix



F
Atresia of vagina

- perzistence srostlé stěny Müllerových vývodů:
 - uterus septus
 - uterus subseptus
 - uterus bicolis (přepážka jen v oblasti krčku)

- ageneze nebo hypoplasie jednoho Müllerova vývodu:
 - uterus unicornis
 - uterus bicornis cum cornu rudimentario

Poruchy vývoje pochvy

Ageneze pochvy – nezaložení vaginální ploténky (+ ageneze dělohy)

Atresie pochvy (imperforatio vaginae) – nevytvoří se lumen vaginy

Septace pochvy

Stenoza pochvy

Hymen imperforatus – nebezpečí hydrokolpos, hydrometrokolpos (hromadění tekutiny, později krve v pochvě i děloze)

Virilizace - rozvoj druhotných mužských pohlavních znaků u žen. Vzniká při některých poruchách s nadbytkem mužských pohlavních hormonů (androgenů). Objevuje se mužské ochlupení, hlubší hlas, zvětšuje se klitoris. K virilizaci vedou např. některé nádory nadledvin.

Etymologie: lat. virilis mužský