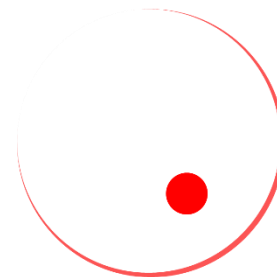


MUNI
MED



Department of
Histology and
Embryology

EMBRYOLOGIE

PRO PORODNÍ ASISTENTKY

PODZIM 2019

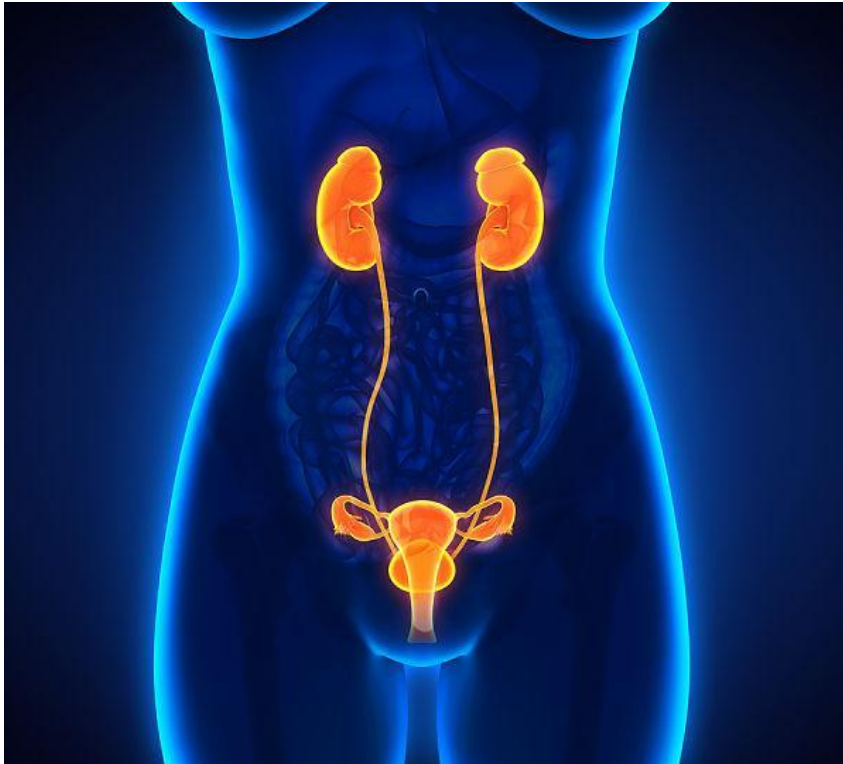
MUNI
LÉKAŘSKÁ
FAKULTA

Zuzana Holubcová
zholub@med.muni.cz

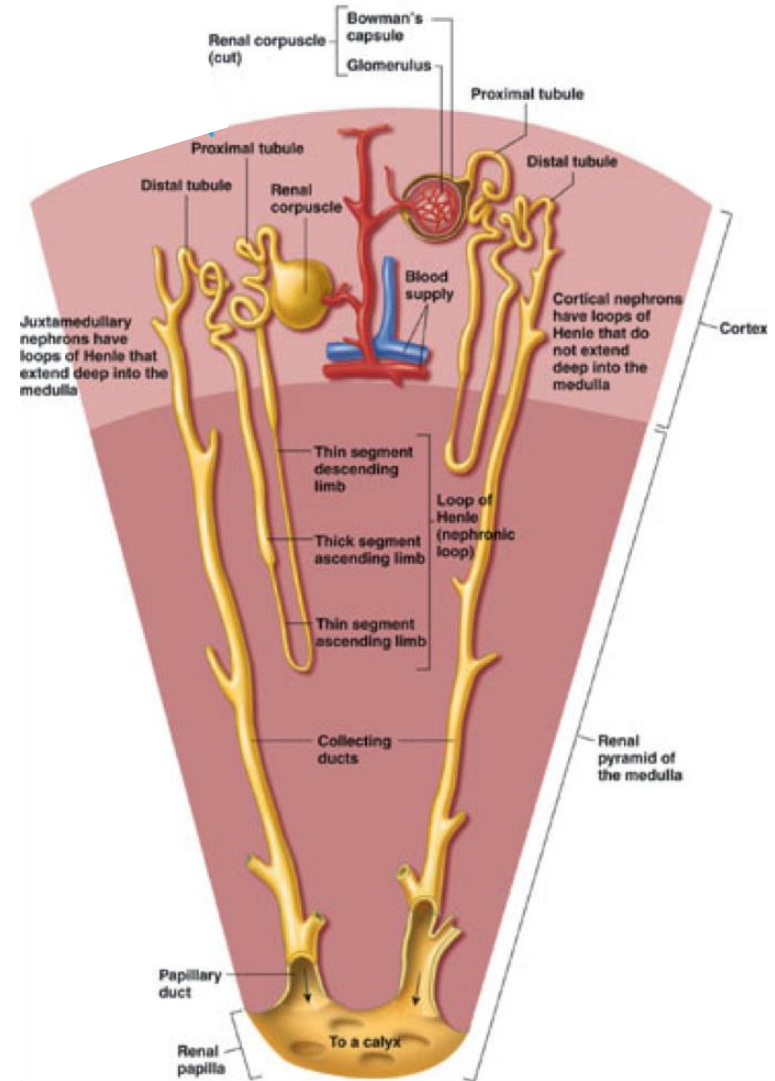
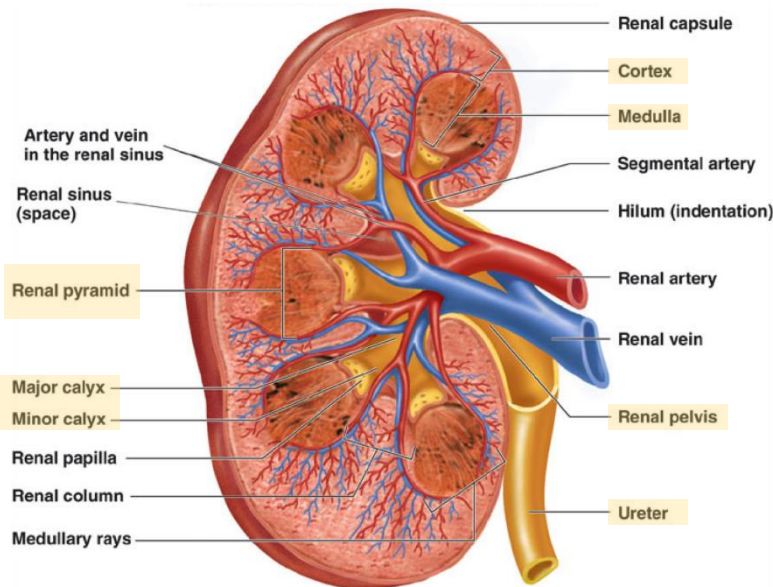
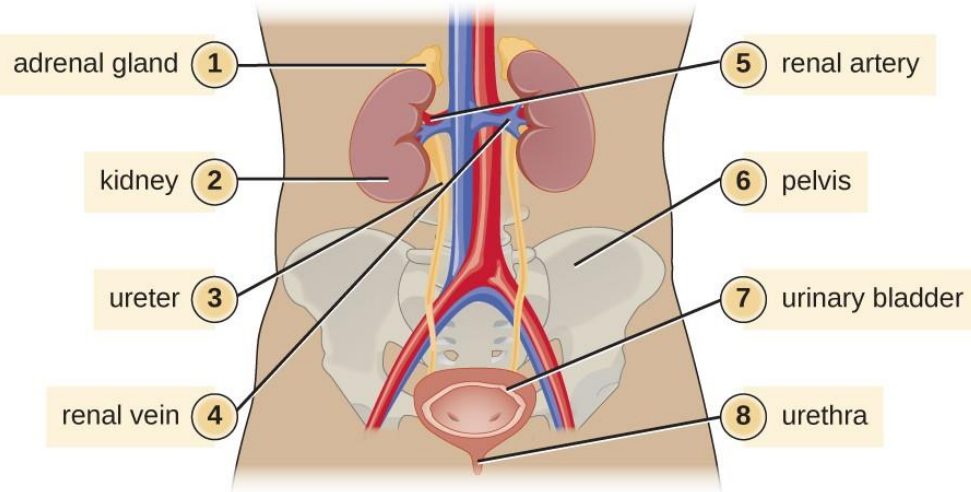


29.11.2019

- Vývoj močového systému. Vrozené vývojové vady.
- Vývoj pohlavního systému. Vrozené vývojové vady.



Stavba močového systému



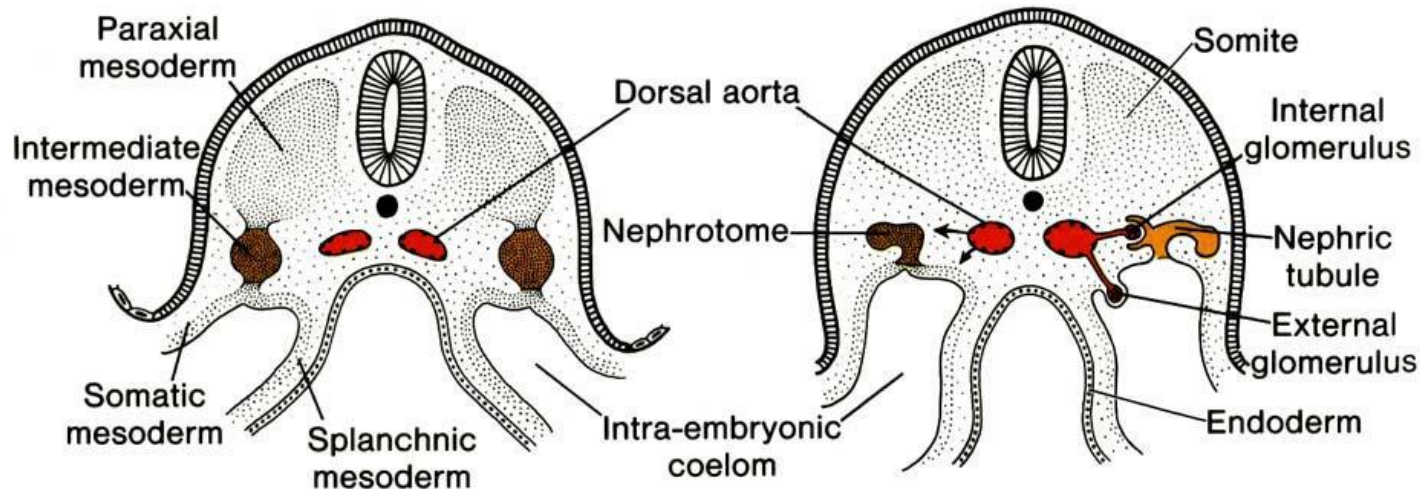
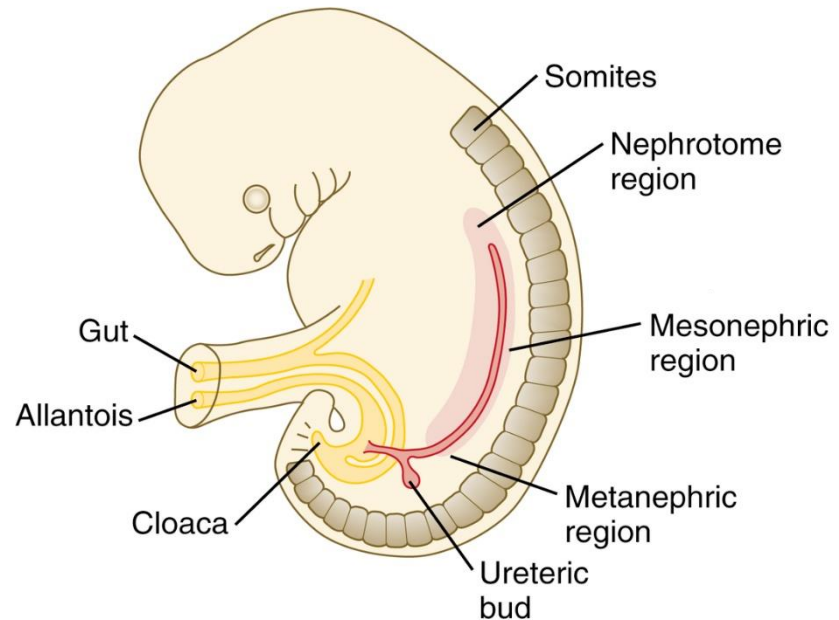
Vývoj močového systému systému

MEZODERM

- paraaxiální (somity) → **nefrotomy**
- intermediální (somatopleura)
- laterální (splanchnopleura)

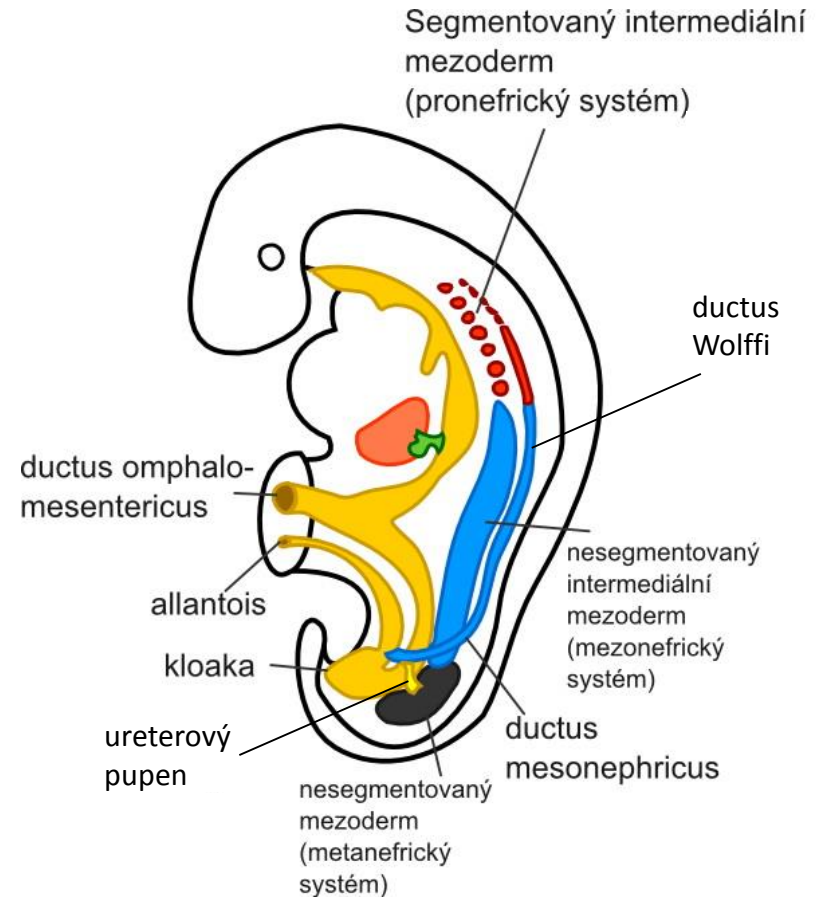
ENTODERM

- kloaka → urethra
- allantois → močový měchýř



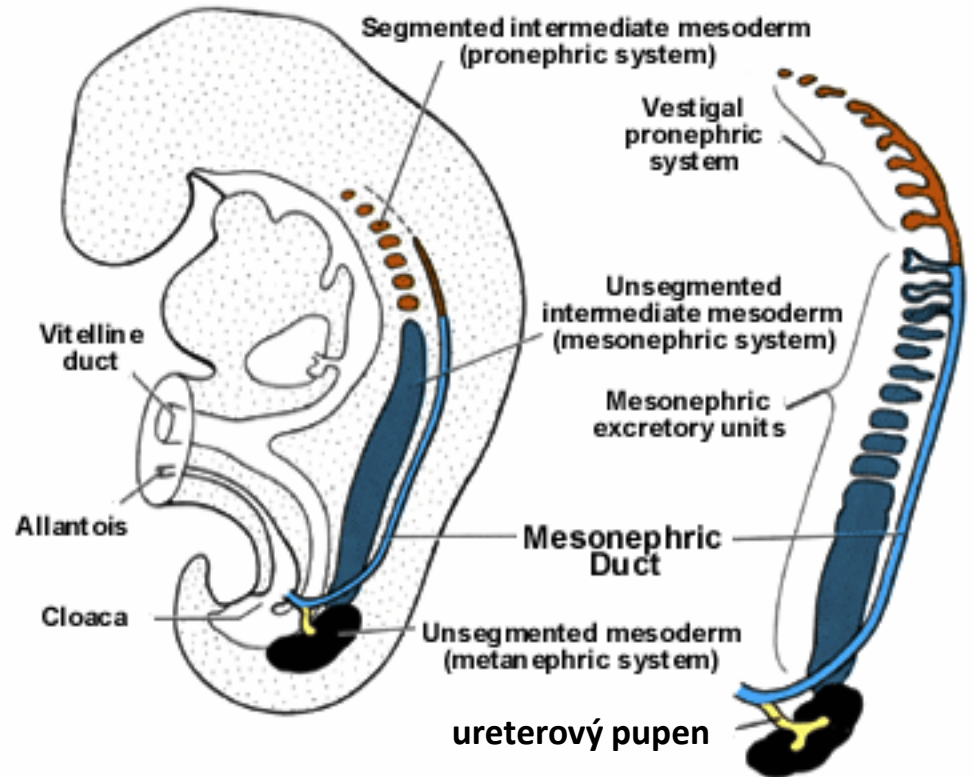
Vývoj močového systému systému

- 3 časově-anatomicko-funkční stádia rekapituluující evoluční vývoj vylučovacích orgánů
- **PRONEFROS** (předledvina)
 - konec 3. týdne (21. and 28. den)
 - krční krajina (kraniálních **6 nefrotomů**)
 - zánik koncem 4. týdne
 - zůstává Wolffův vývod (***ductus mesonephricus***)
- **MESONEFROS** (prvoledvina)
 - během 4. týdne (22. až 23. den)
 - C6 –L3
 - maximální rozsah na počátku 2. měsíce
- **METANEFROS** (definitivní ledvina)
 - během 5. týdne
 - L4-L5
 - z kaudálního konce Wolffova vývodu vzniká **ureterový pupen**



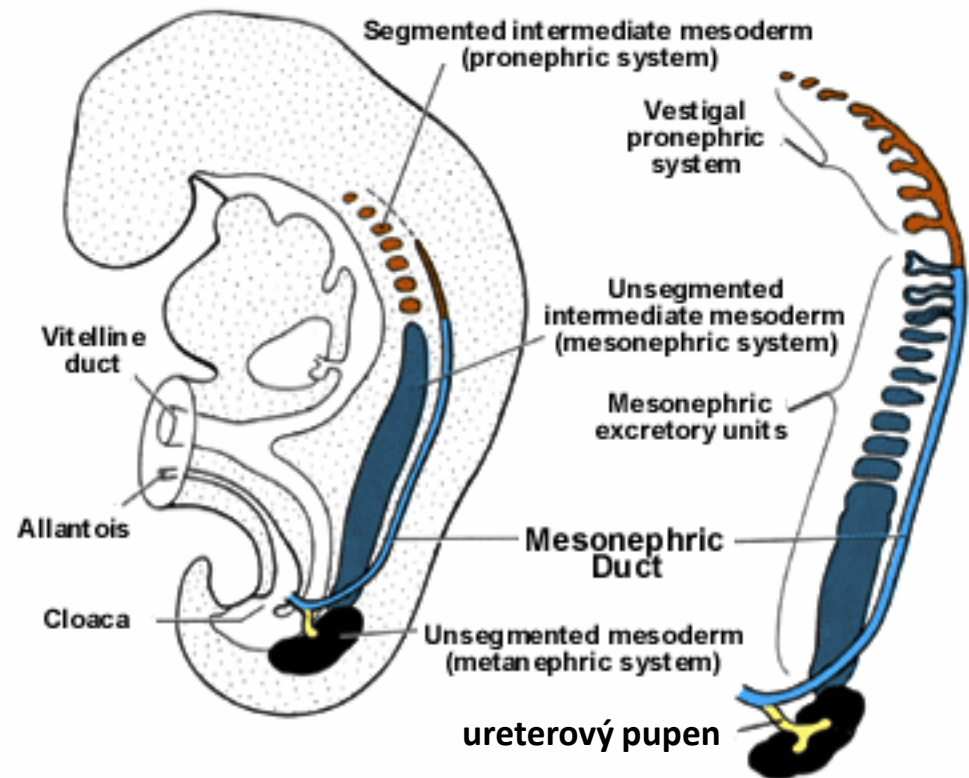
Pronefros

- funguje jako definitivní orgán nižších obratlovců, u člověka rudimentární
- vyvíjí se z 6 kraniálních nefrotomů (← intermediární paraaxiální mezodem)
- z původně solidních nefrotomů vznikají váčky a jejich protažením dorzálně trubičky = **tubuly pronefrosu**
- dorzální konce pronefrotických tubulů směřují kaudálně a vzájemně splynou za vzniku Wolffova vývodu, který se kaudálně napojuje na kloaku
- zatímco kraniální úsek zaniká, luminizovaný Wolffův vývod (*ductus mesonefricus*) pak slouží jako vývod mezonefros



Mesonefros

- funguje jako definitivní orgán ryb a obojživelníků, u člověka provizorní exkreční orgán do 7. týdne vývoje
- nefrotomy → nesegmentovaný intermediální mezoderm, jehož segmentací postupující kraniokaudálně následně vznikají kanálky mezofros
- tyto kanálky diferencují, rostou a prodlužují se, čímž vzniká po obou stranách dorzálního mezenteria objemný val zvaný **Wolffovo těleso**
- laterální konce mezonefrických tubulů se dorzálně spojí s Wolffovým duktem
- postupný rozpad tubulů kraniálně-kaudálním směrem



Metanefros

- definitivní orgán exkrece u plazů, ptáků a savců
- vzniká kaudálně od mezonefros ze dvou základů:

1) metanefrogenní blastém

(fúzování nefrotomů L4-L5)

→ nefrony

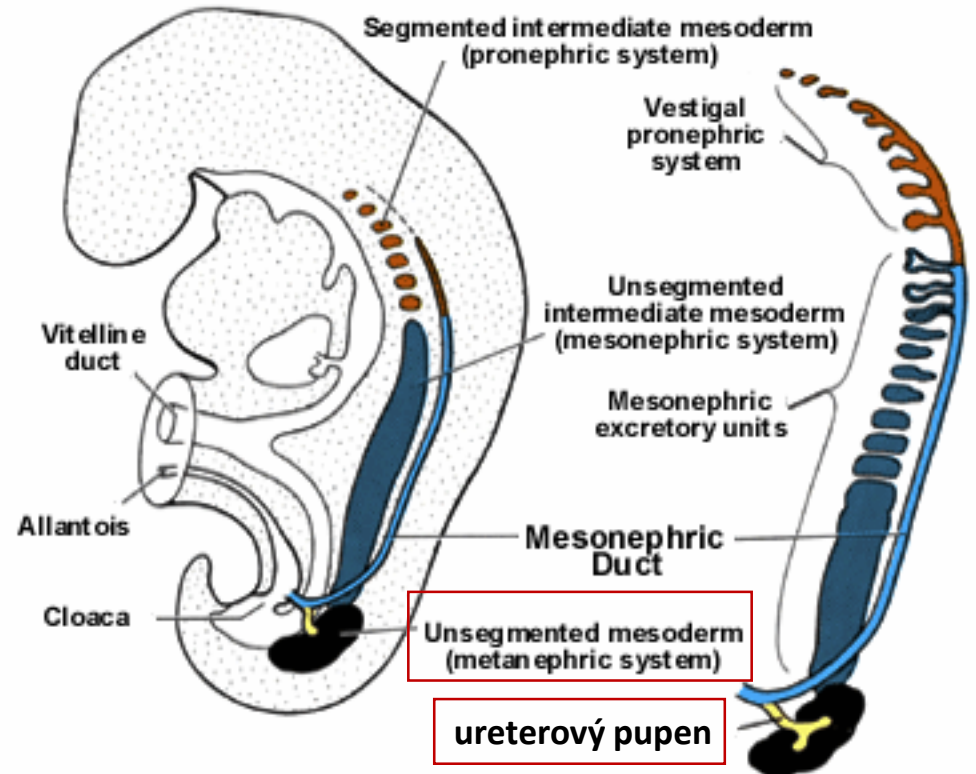
2) ureterový pupen

vzniká z Wolffova ductu

→ intrarenální vývodní cesty

→ ledvinná pánvička

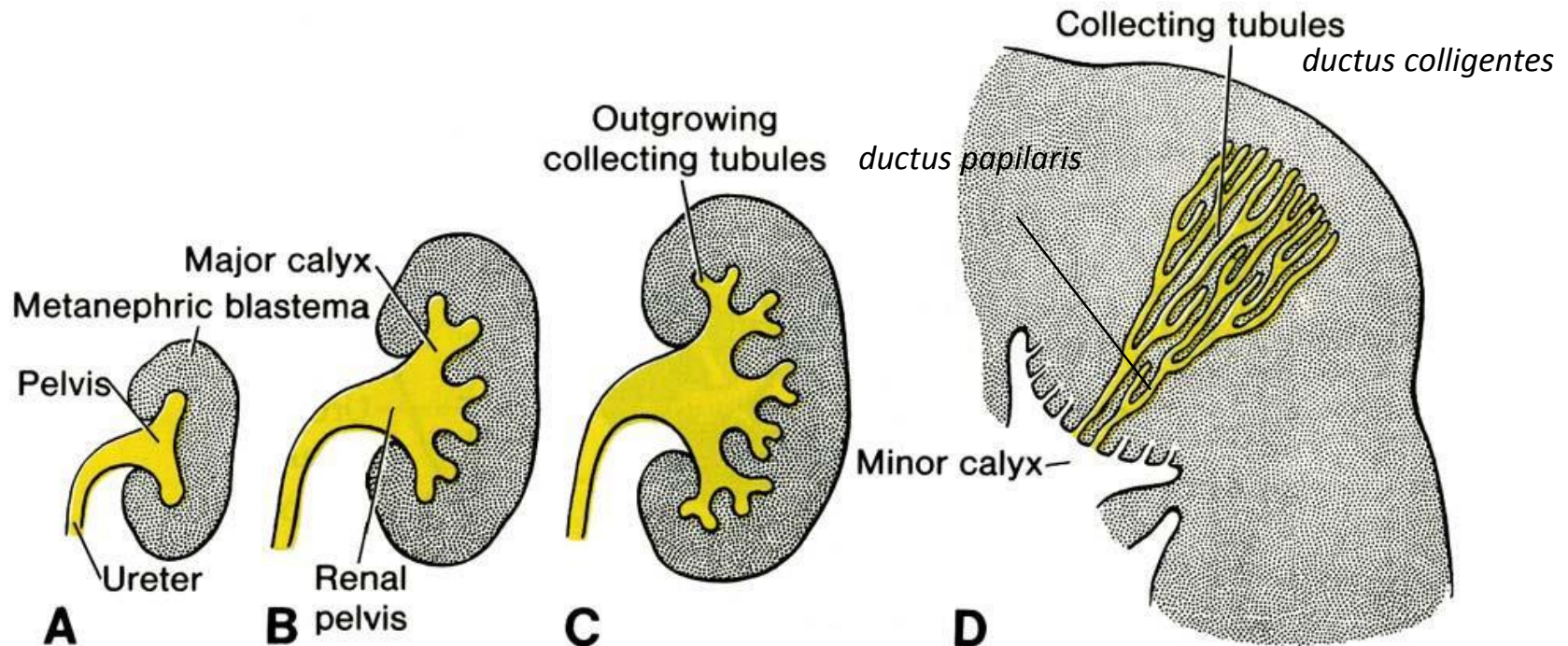
→ močovod



Metanefros

INTRARENÁLNÍ VÝVODNÉ CESTA, LEDVINNÁ PÁNVIČKA A URETER

- ureterový pupen roste z Wolffova ductu dorzokraniálně až dosáhne k metanefrickému blastému → **primitivní ledvinná pánvička**
- 6 primárních tubulů → **velké ledvinné kalichy**
- rozšířením sekundárního tubulů → **malé ledvinné kalichy**
- terciální tubuly → ***ductus papillaris* a *ductus colligentes***

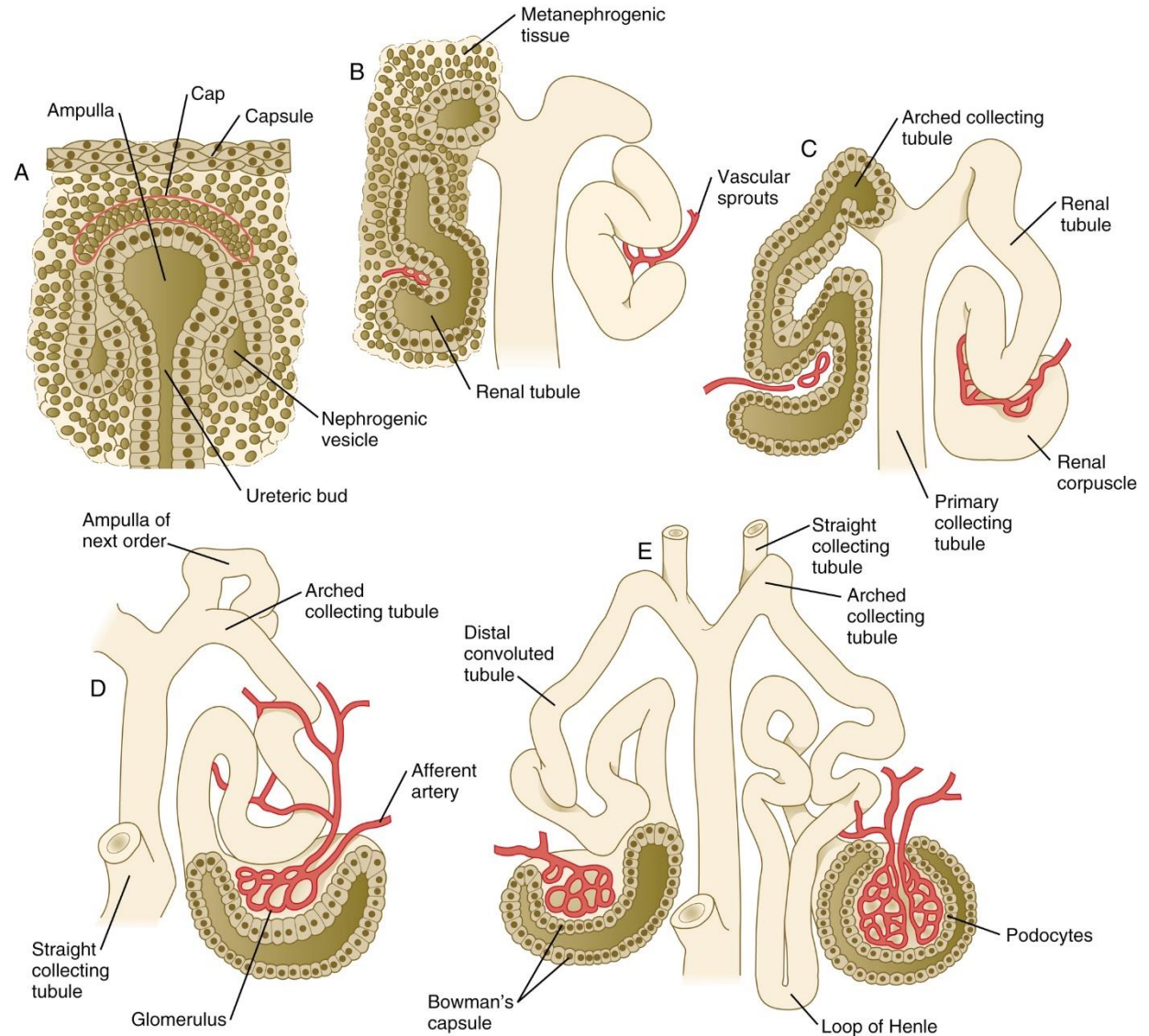


Metanefros

DIFERENCIACE NEFRONŮ

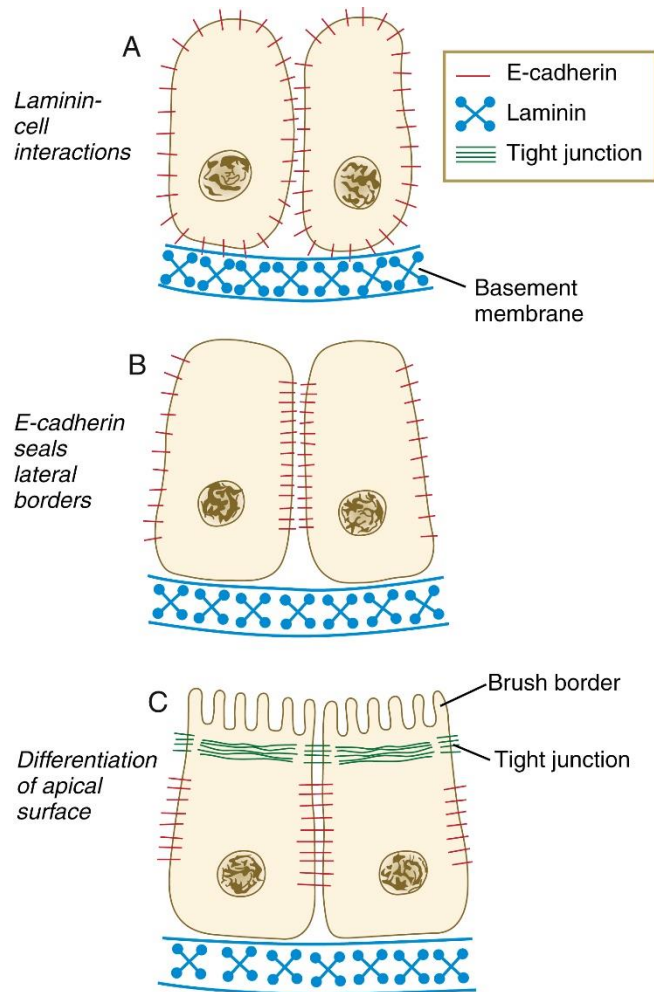
← metanefrogenní tkáň
← nefromy

- esovité prohnutí kanálku
- rozšíření na kulovitý váček, do něhož se vtlačí klubíčko cévních vlásečnic (**glomerulus**)
- ohnutí kanálku (**Henleova klička**)
- napojení na sběrací segment



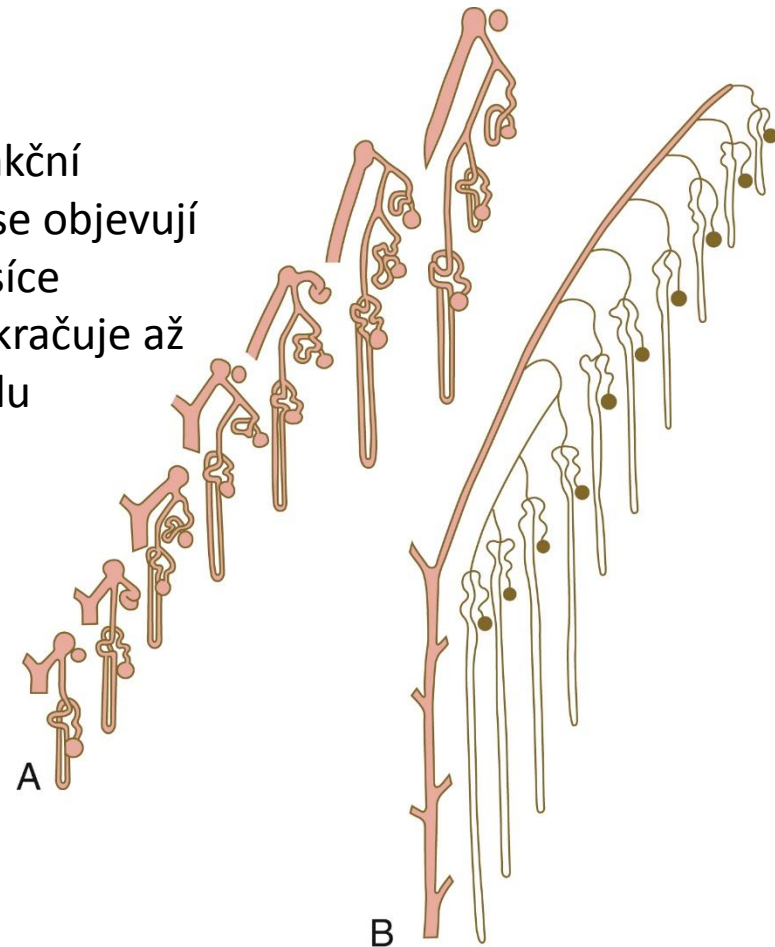
Metanefros

DIFERENCIACE NEFRONŮ



- mezenchym–epiteliální transformace
→ účinná filtrace a resorpce

- první funkční nefrony se objevují od 4 měsíce
- vývoj pokračuje až do porodu



Metanefros

POLOHOVÉ ZMĚNY LEDVINY

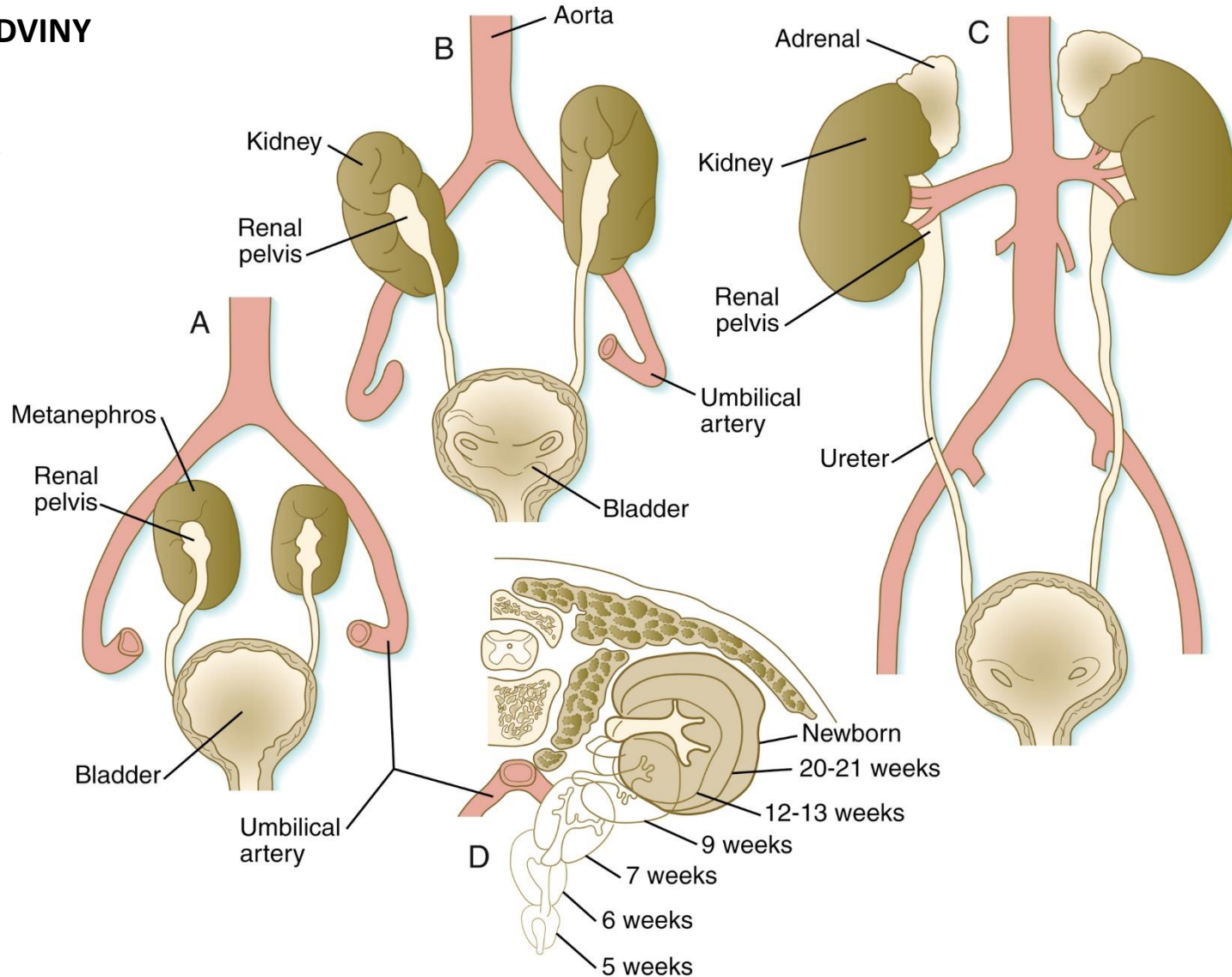
- retroperitoneální lokace

- od 3. měsíce:

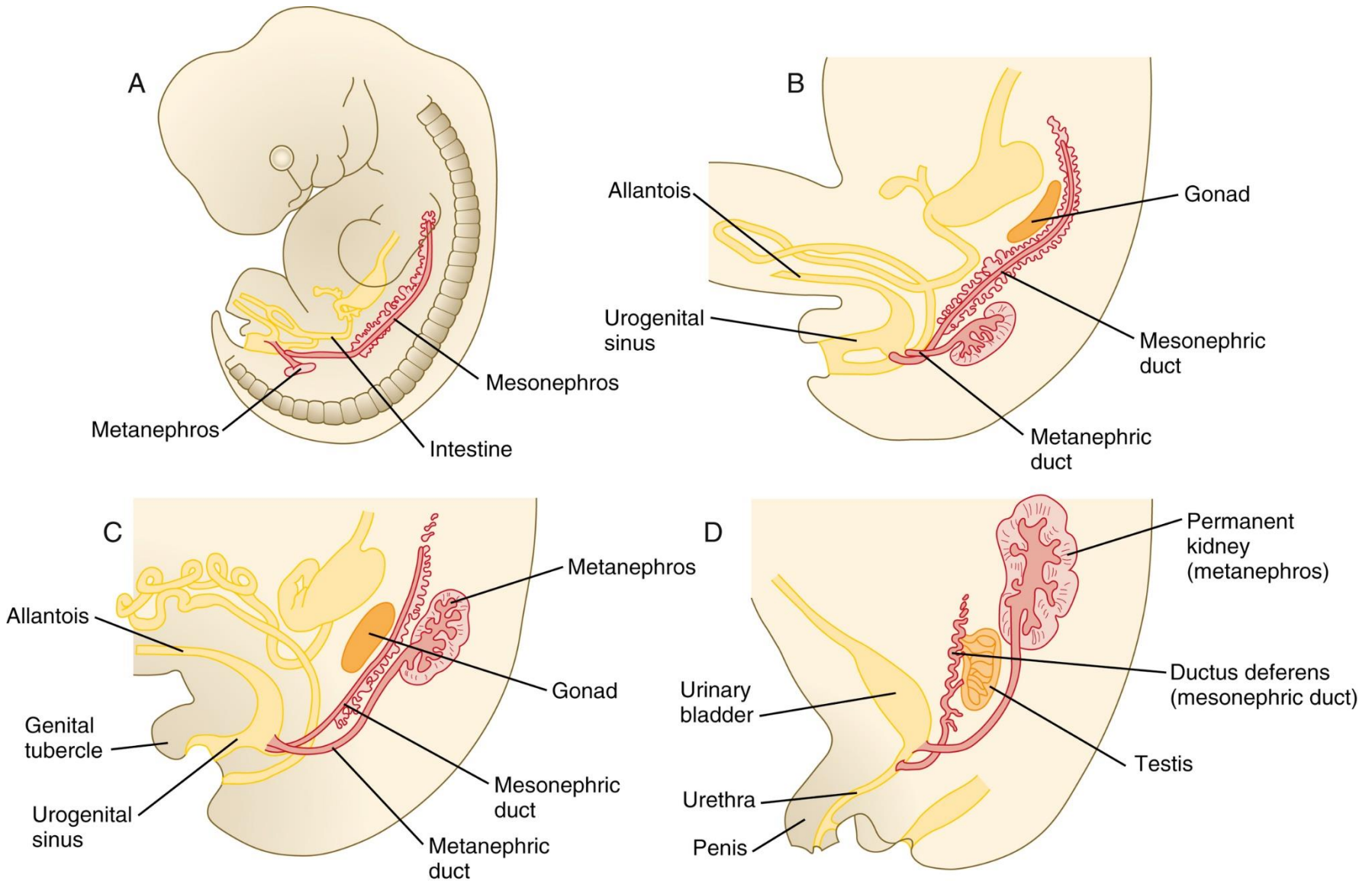
- kraniální vzestup
(*ascensus renis*)
z L4 do L2/Th12

- posun
laterálně-dorzálním směrem

- rotace o 90°



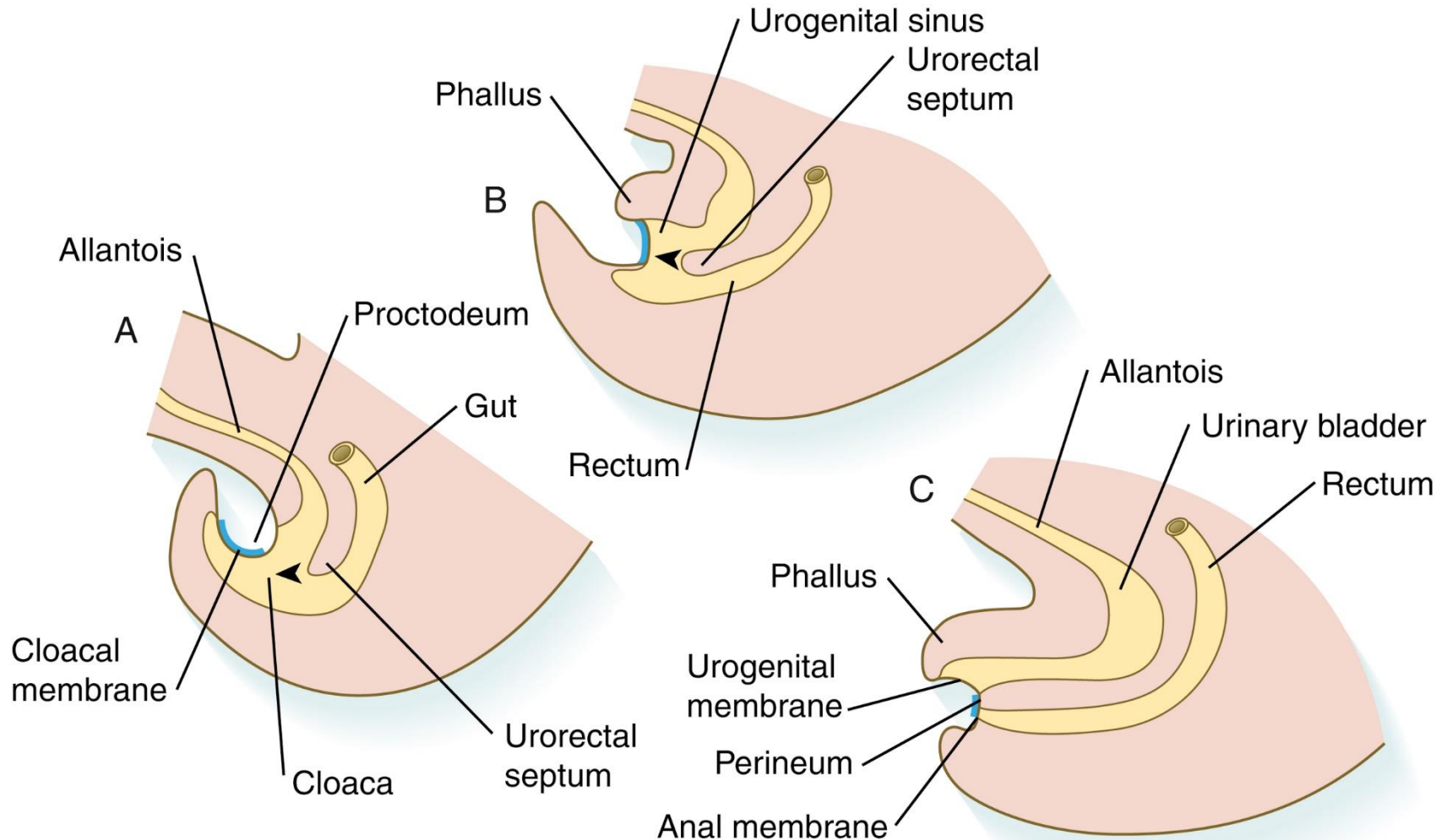
Metanefros



Vznik močové trubice a močového měchýře

ROZDĚLENÍ KLOAKY

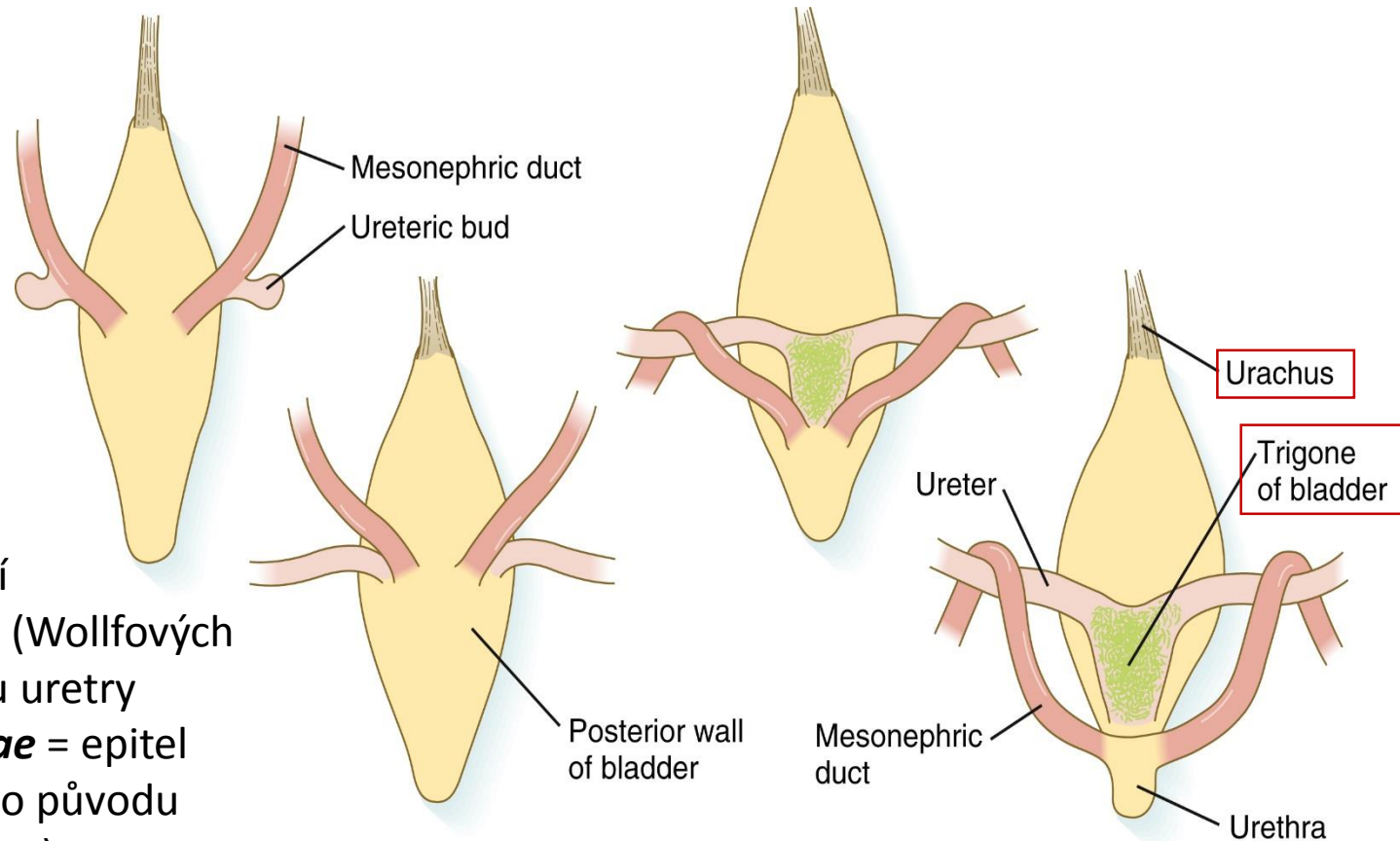
- ***septum urorectale*** rozdělí společný vylučovací vývod na rektální a urogenitální část



Vznik močové trubice a močového měchýře

VZNIK MOČOVÉHO MĚCHÝŘE

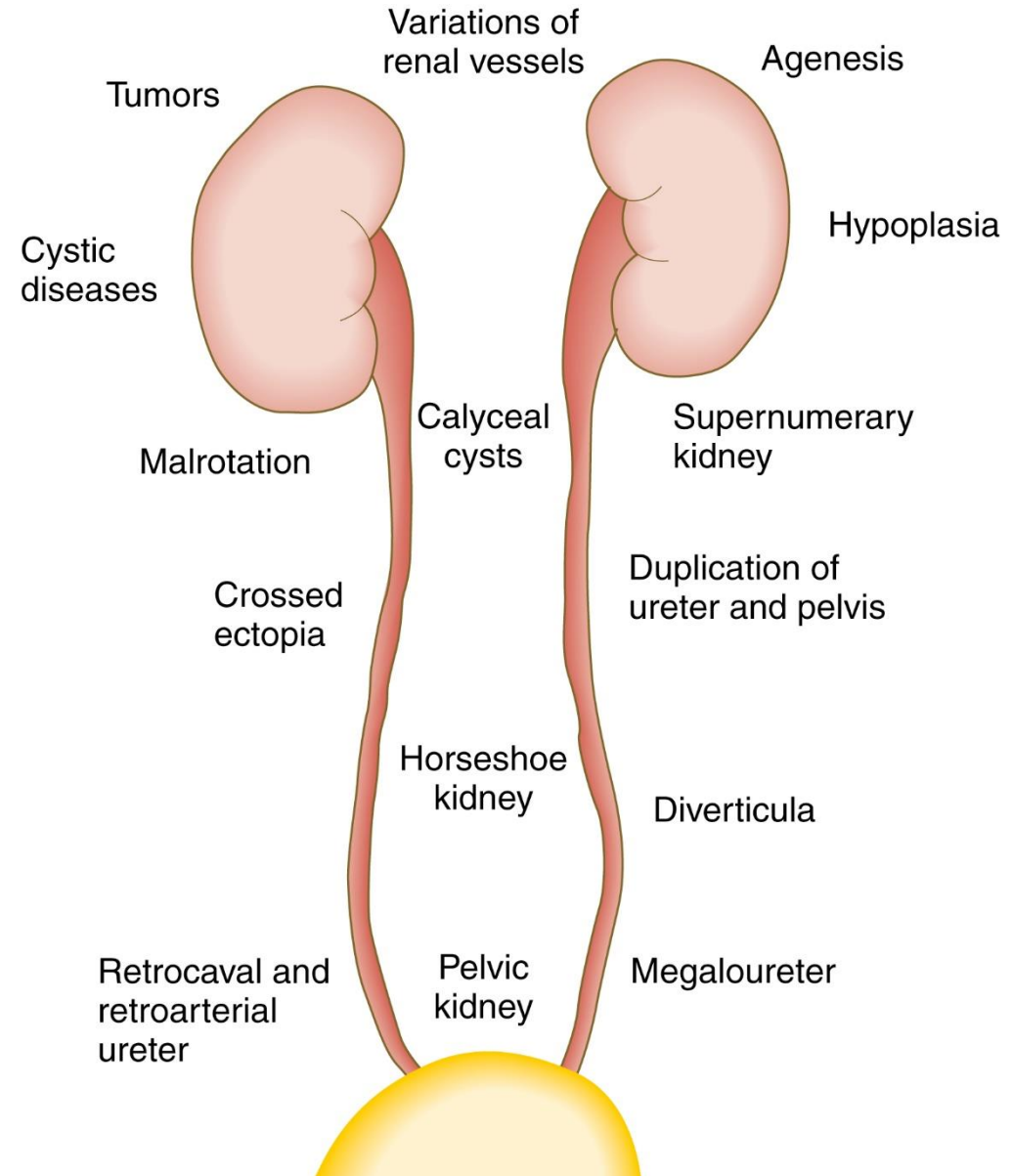
- vzniká dilatací allantois
- obliterací *ductus allantoideus* a kraniální části budoucího močového měchýře vzniká epitelový provazec **urachus**, který se posléze přemění na **lig. umbilicale medium**



- sestup a spojení mezonefrických (Wollfových duktů) za vzniku uretry
- **trigonum vesicae** = epitel mezodermového původu (zbytek entoderm)

Vrozené vývojové vady močového systému

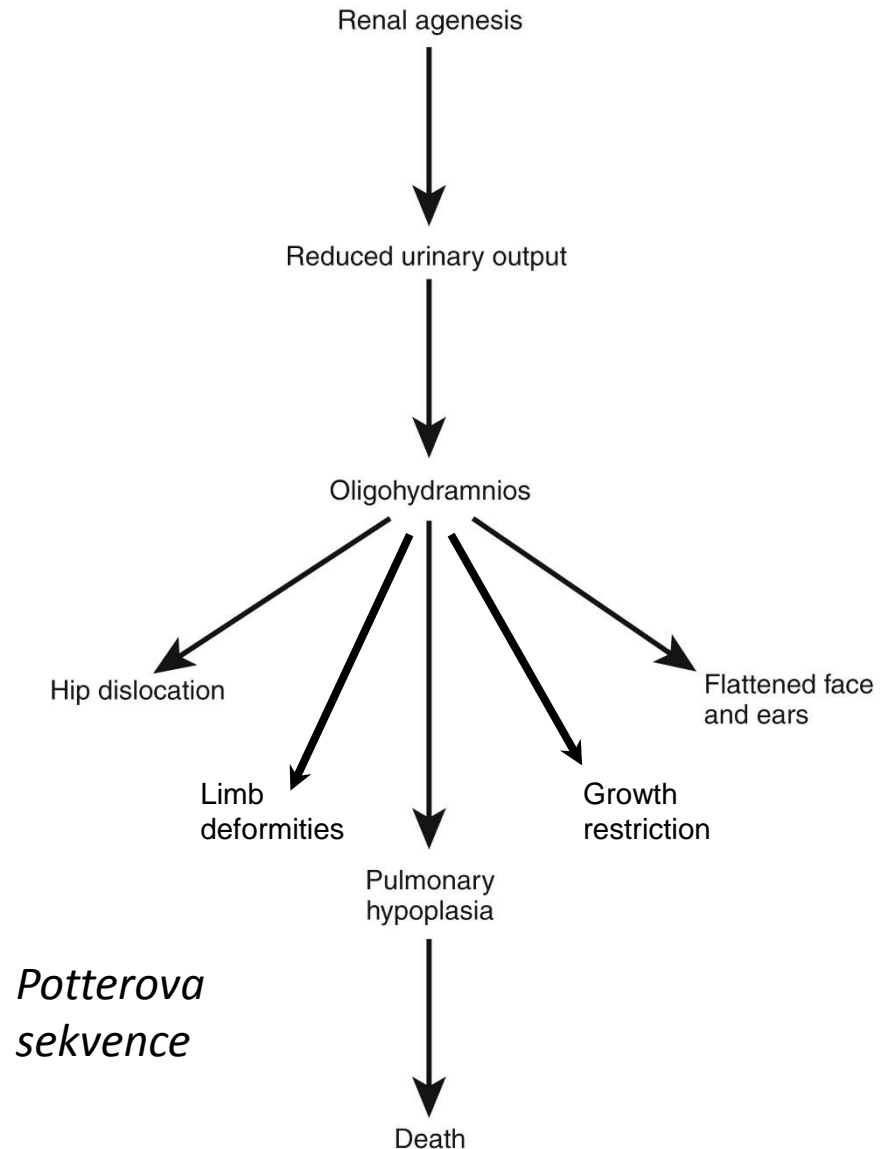
- časté (3-20% narozených dětí)
- často asymptomatické
- někdy projev až v dospělosti
- genetické i environmentální faktory



Vrozené vývojové vady močového systému

RENÁLNÍ AGENEZE

- oboustranná vzácná (1.3000)
- úmrtí krátce po porodu
- absence funkce ledvin → redukce amniální tekutiny (*oligohydramnios*)
- → komprese pupečníku a plodu

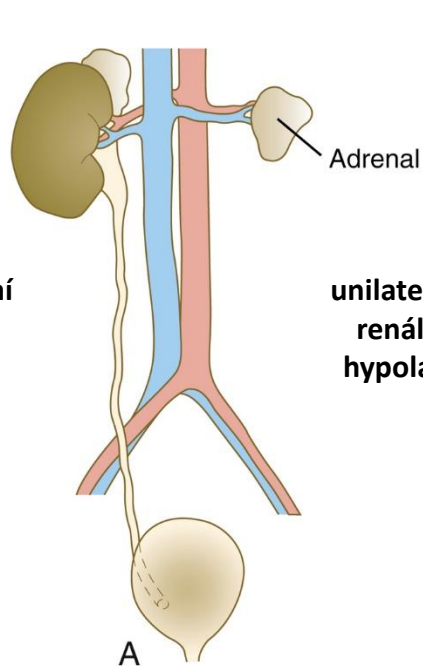


Vrozené vývojové vady močového systému

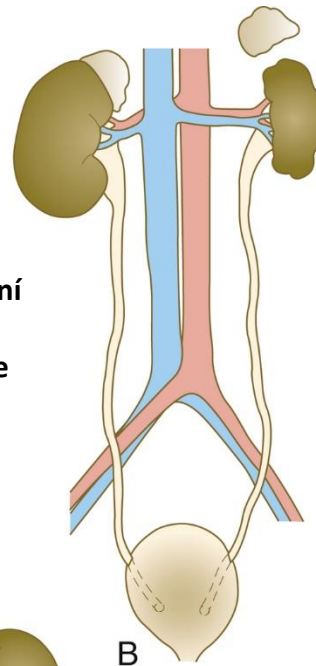
(výskyt 1:1.500)

**unilaterální
ageneze
ledviny**

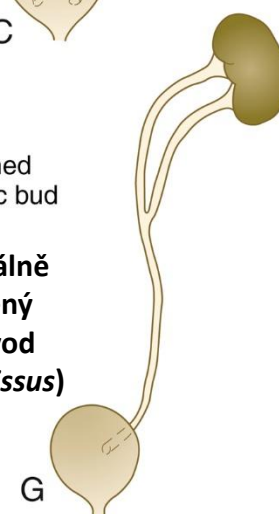
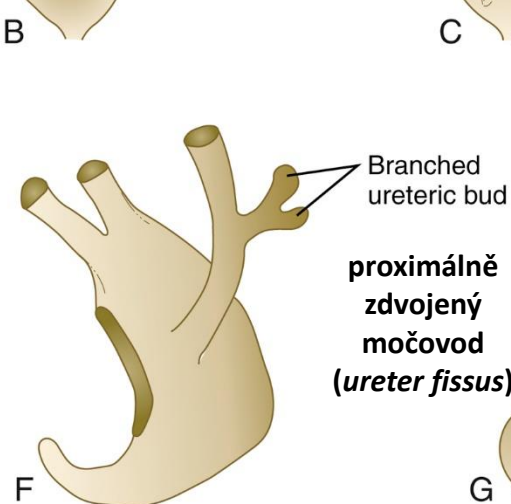
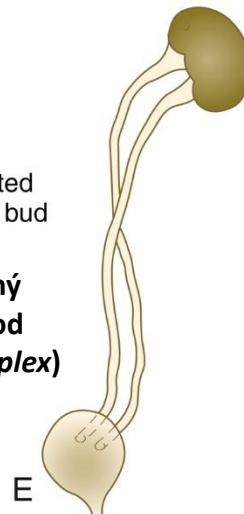
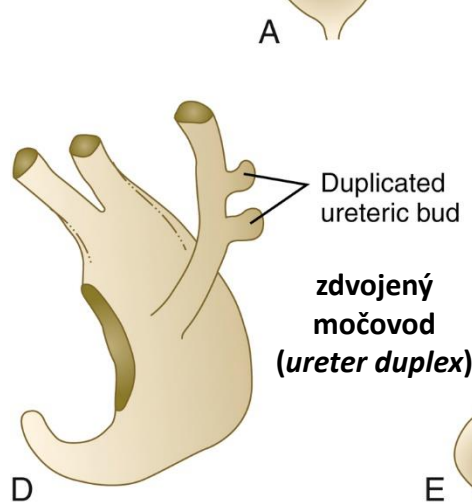
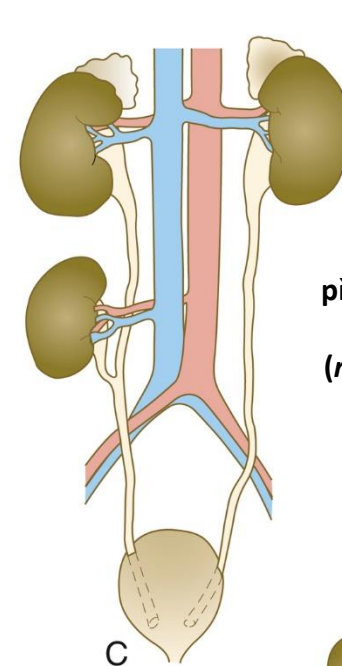
- kompenzační
hypertrofie
druhé ledviny



**unilaterální
renální
hypoplazie**



**přespočetná
ledvina
(ren duplex)**



Vrozené vývojové vady močového systému

POLOHOVÉ A SRŮSTOVÉ ANOMÁLIE

- důsledek nedokončeného vzestupu ledviny

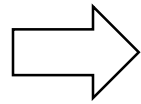
• REN PELVICUS

• REN SACRALIS

• REN ARCUATUS

= podkovovitá ledvina

- výskyt 1:400

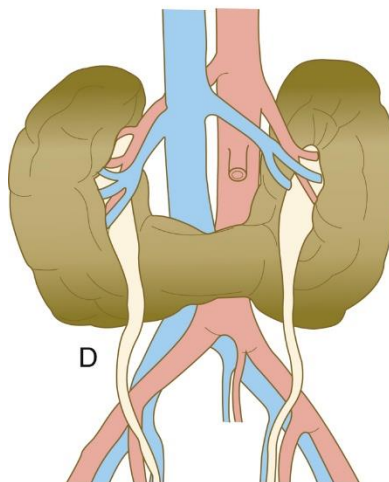
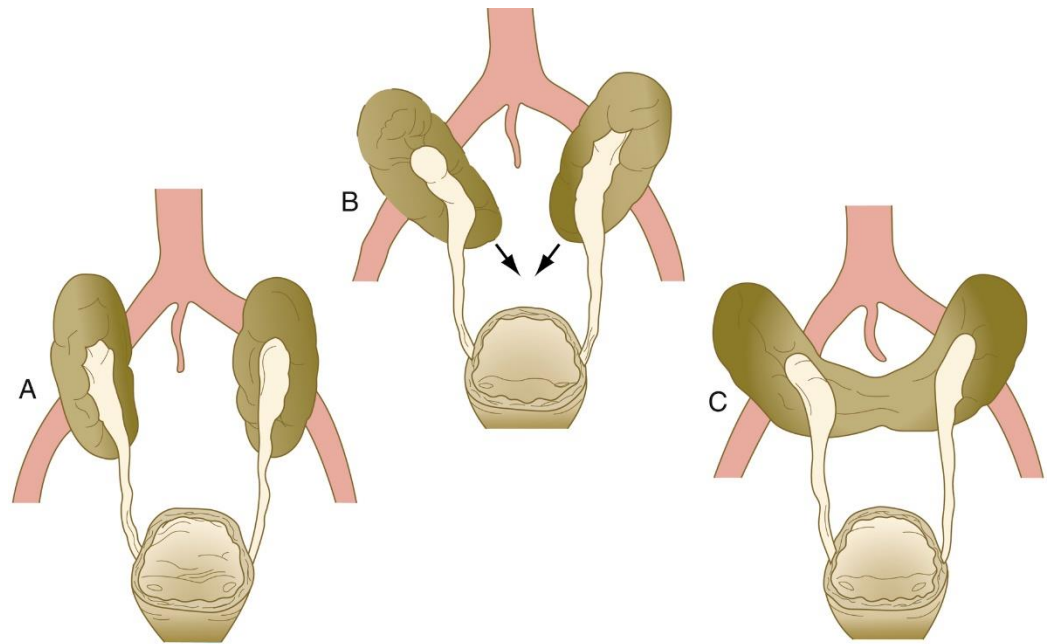
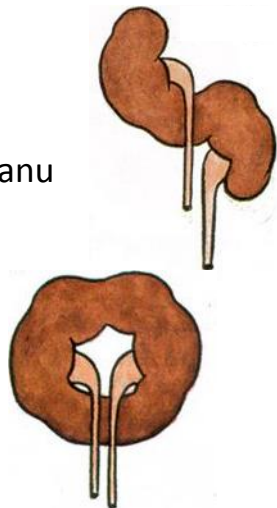


• REN SIGMOIDEUS

- splynuté ledviny

- přesun na jednu stranu

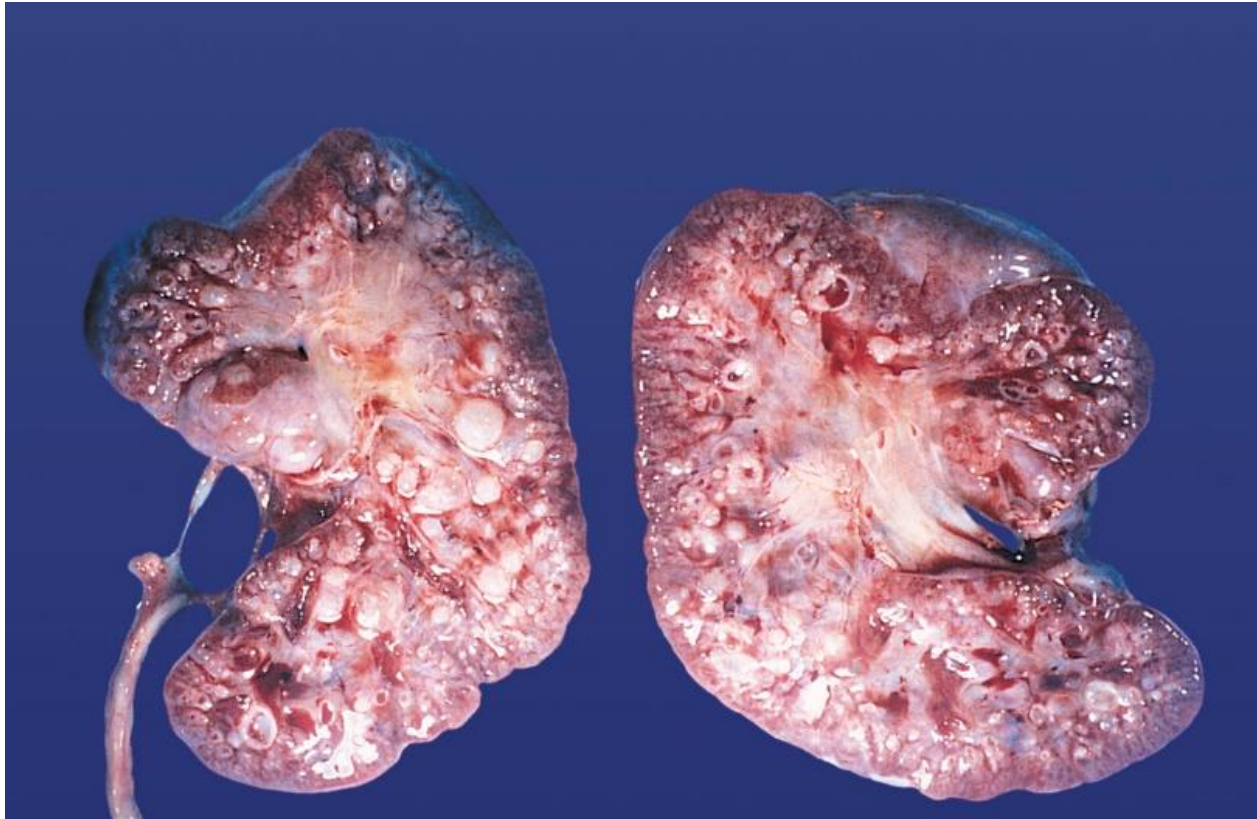
• REN FUNGIFORMIS



Vrozené vývojové vady močového systému

VROZENÁ POLYCYSTICKÁ LEDVINA

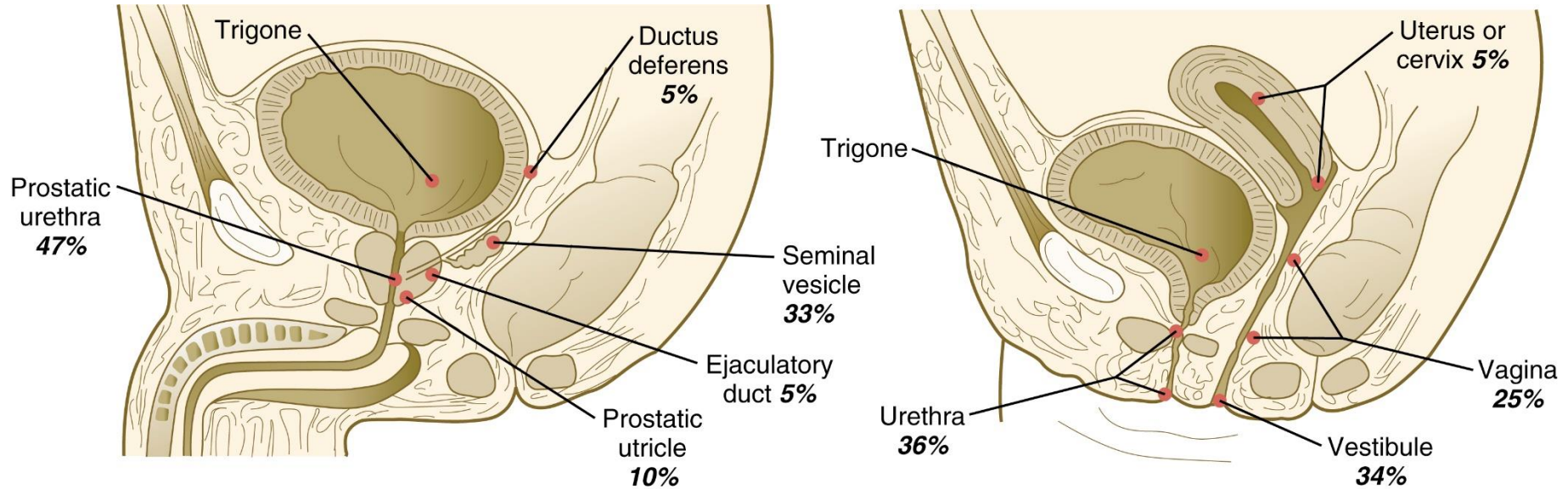
- výskyt 1:800
- velké množství cyst v renálním parenchymu
- častá asociace s cystami v játrech a slinivce



Vrozené vývojové vady močového systému

EKTOPIE VÝVODU MOČOVODU

- příčinou jsou ektopie uréterového pupenu
- únik moči
- symptomatické

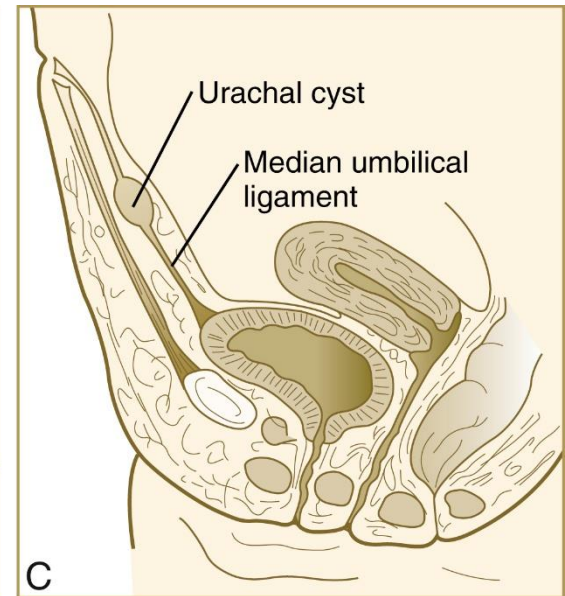
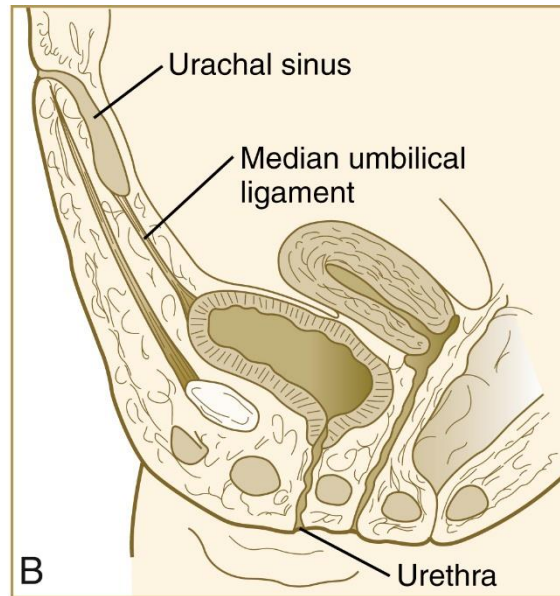
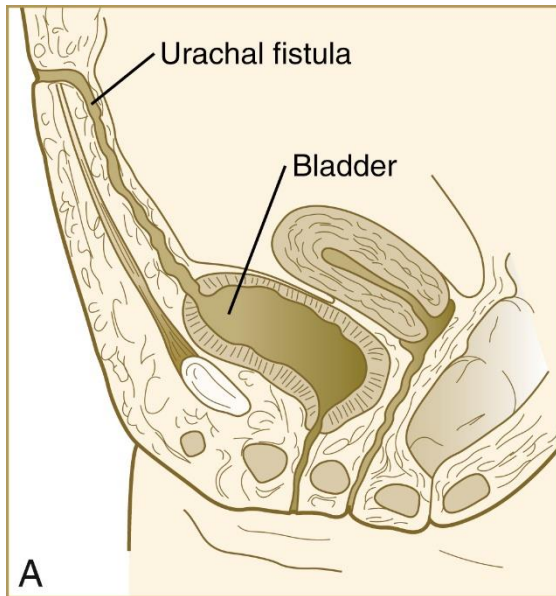


Vrozené vývojové vady močového systému

PÍŠTĚLE URACHU

(*fistulae urachi*)

- porucha obliterace urachu a perzistence *ductus allandoideus*, který spojuje vrchol močového měchýře s pupkem
- píštělí může odtékat sekret píštěle nebo moč

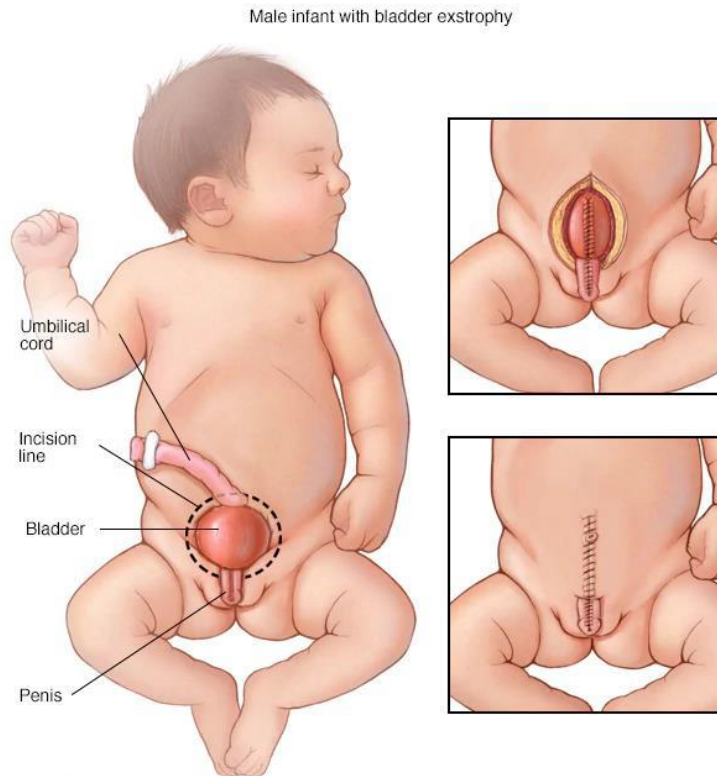


Vrozené vývojové vady močového systému

EXTROFIE MOČOVÉHO MĚCHÝŘE

(*extrophia vesicae urineae*)

- chybění tělní stěny v podbřišku a přední stěny močového měchýře
- vzácná, častější výskyt u chlapců
- často kombinováno s epispadií



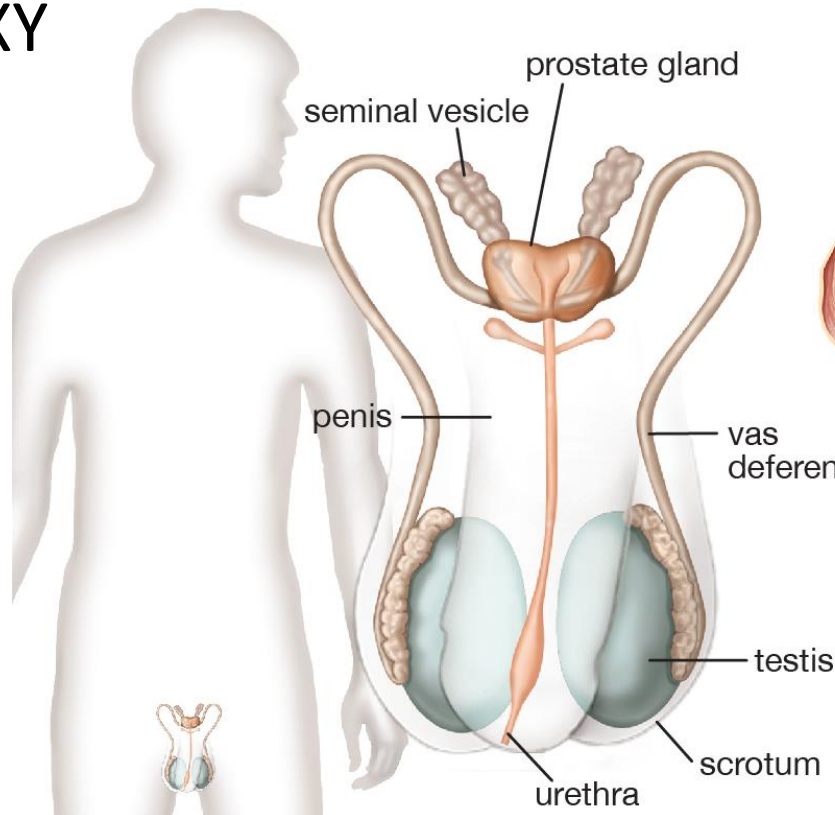
Přehled vývoje pohlavního systému

MEZODERM

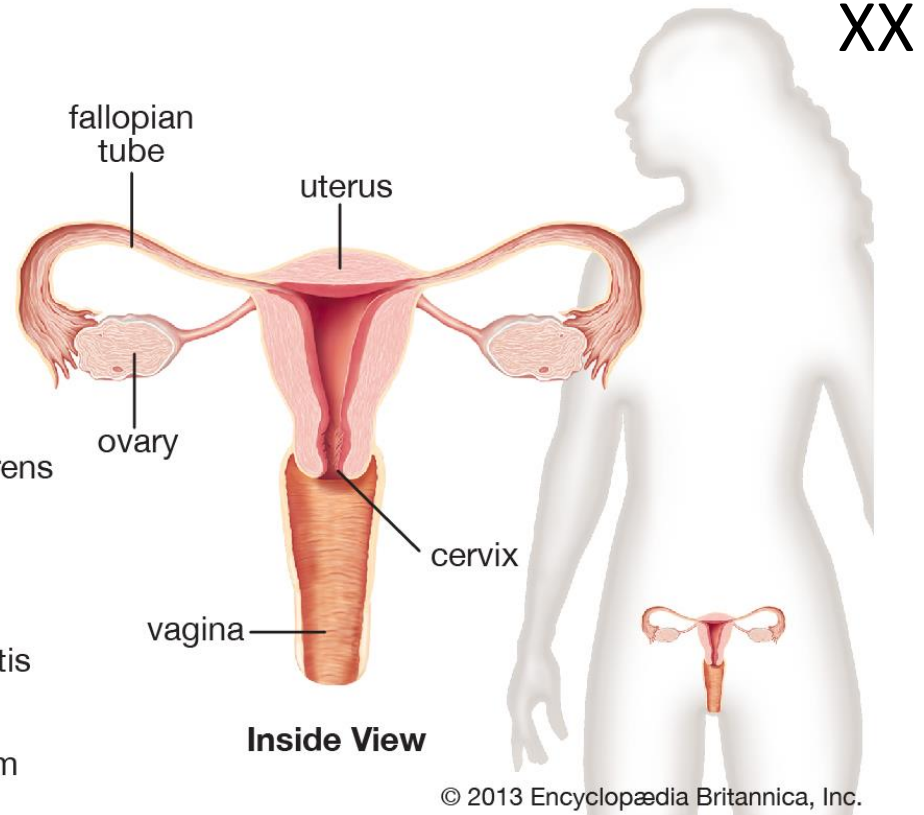
- z mezonefros (společný základ s vylučovacím systémem)
- až do 7. týdne stádium indiferentní → vývoj mužským nebo ženským směrem
- nejprve diferenciaci pohlavní žlázy, ostatní části pohlavního systému s odstupem 1-2 týdnů

XY

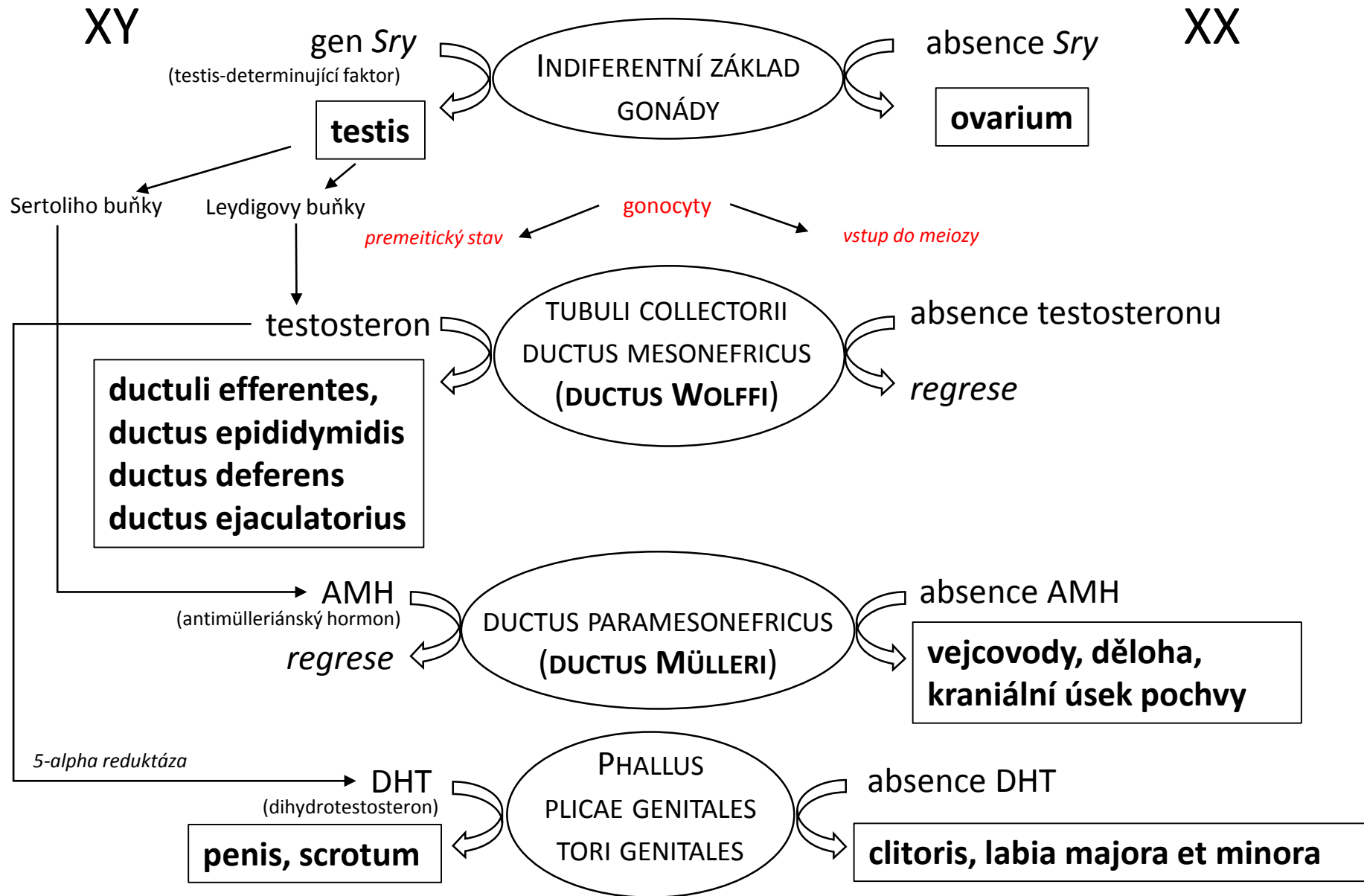
Male Reproductive System



Female Reproductive System



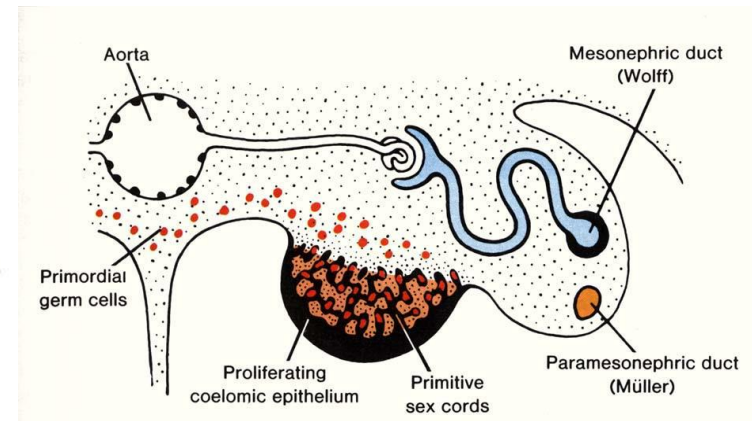
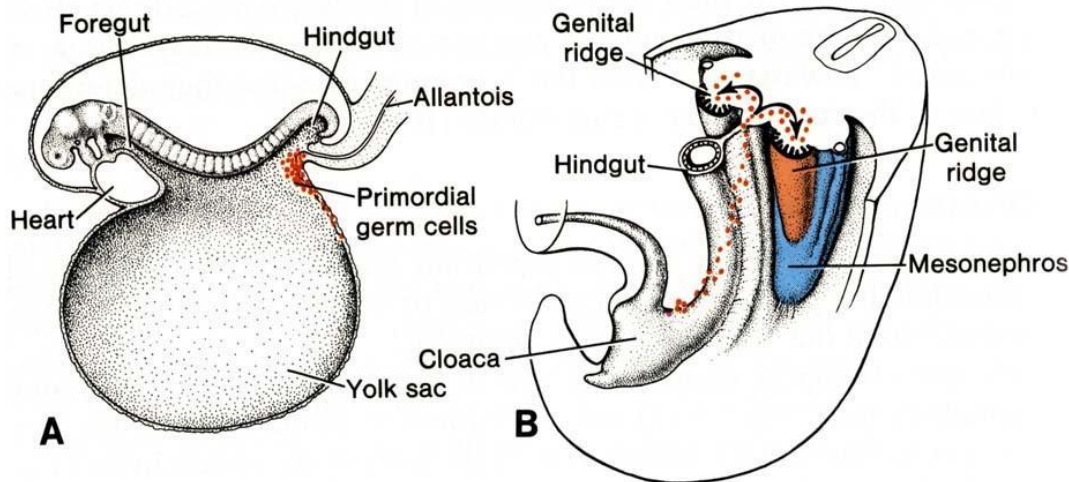
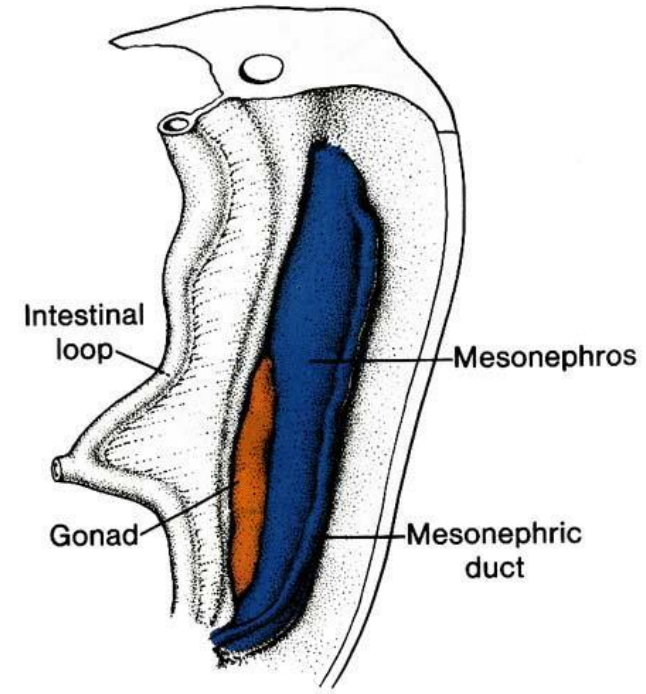
Přehled vývoje pohlavního systému



Vývoj gonád

GONOCYTY = primordiální zárodečné buňky

- vznikají z epiblastu před začátkem gastrulace
- dočasně vycestují do stěny žloutkového vaku poblíž allantois
- během 6. týdne aktivně migrují podél urogenitální lišty (*plica urogenitalis*)
- kolonizují mezenchymální podklad lišty v úseku L1-L3 → základ párových gonád

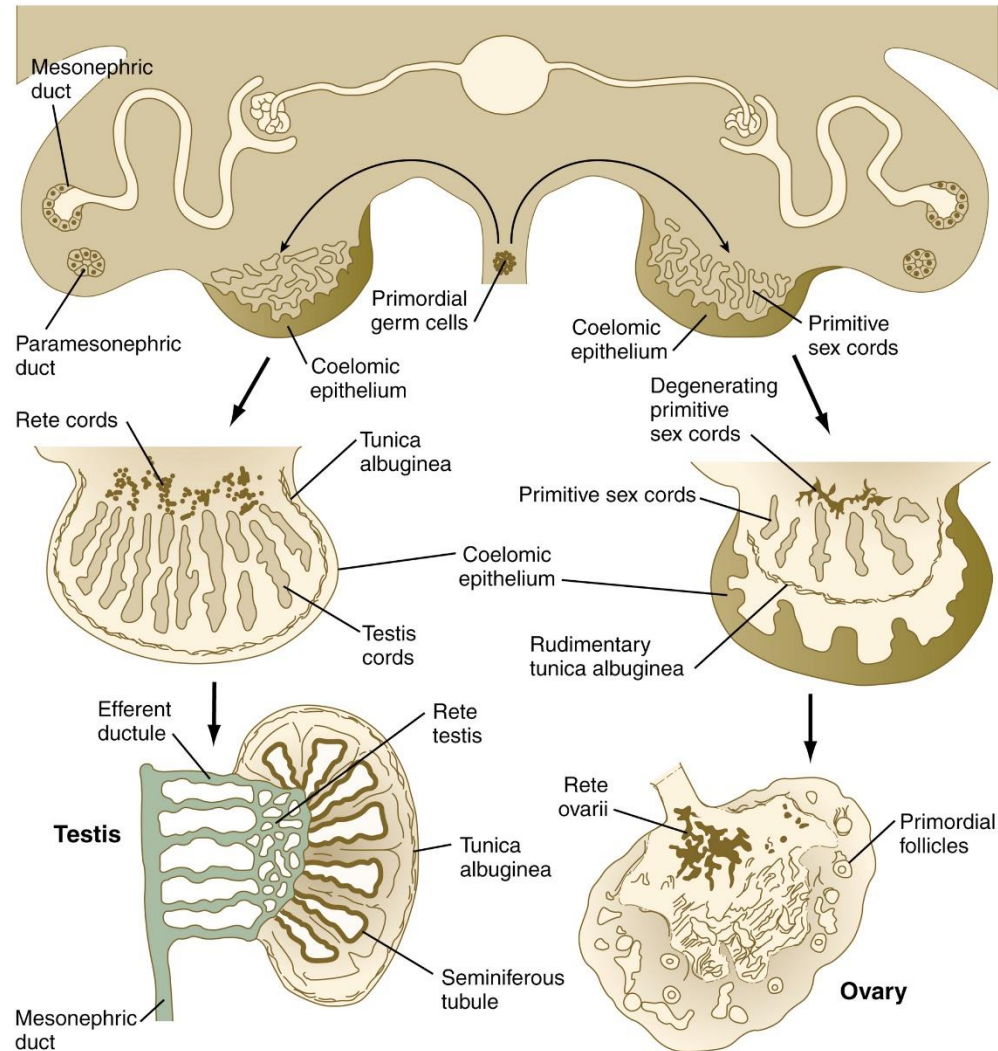


Vývoj gonád

- prorůstání epitelu pohlavní lišty → **medulární (primitivní) provazce**
- epitelo-mezenchymální transformace

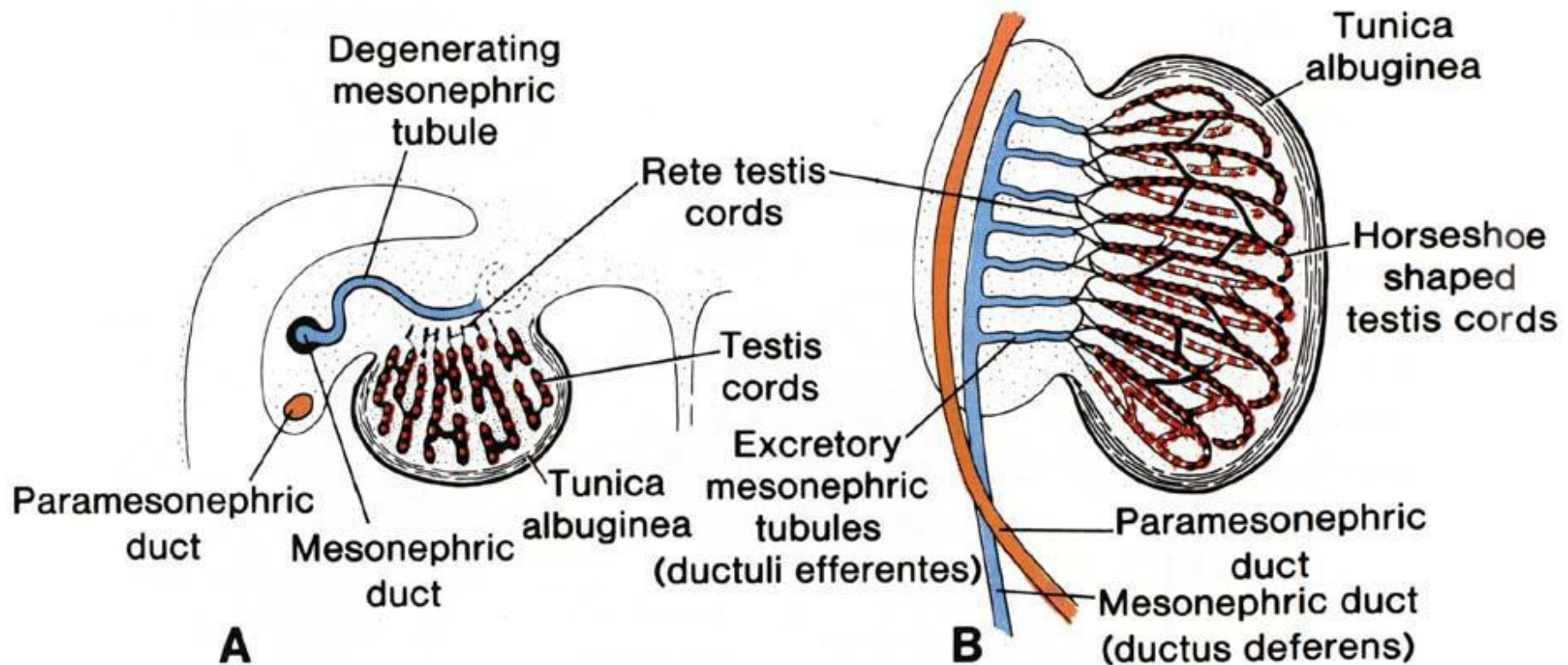
XY

XX



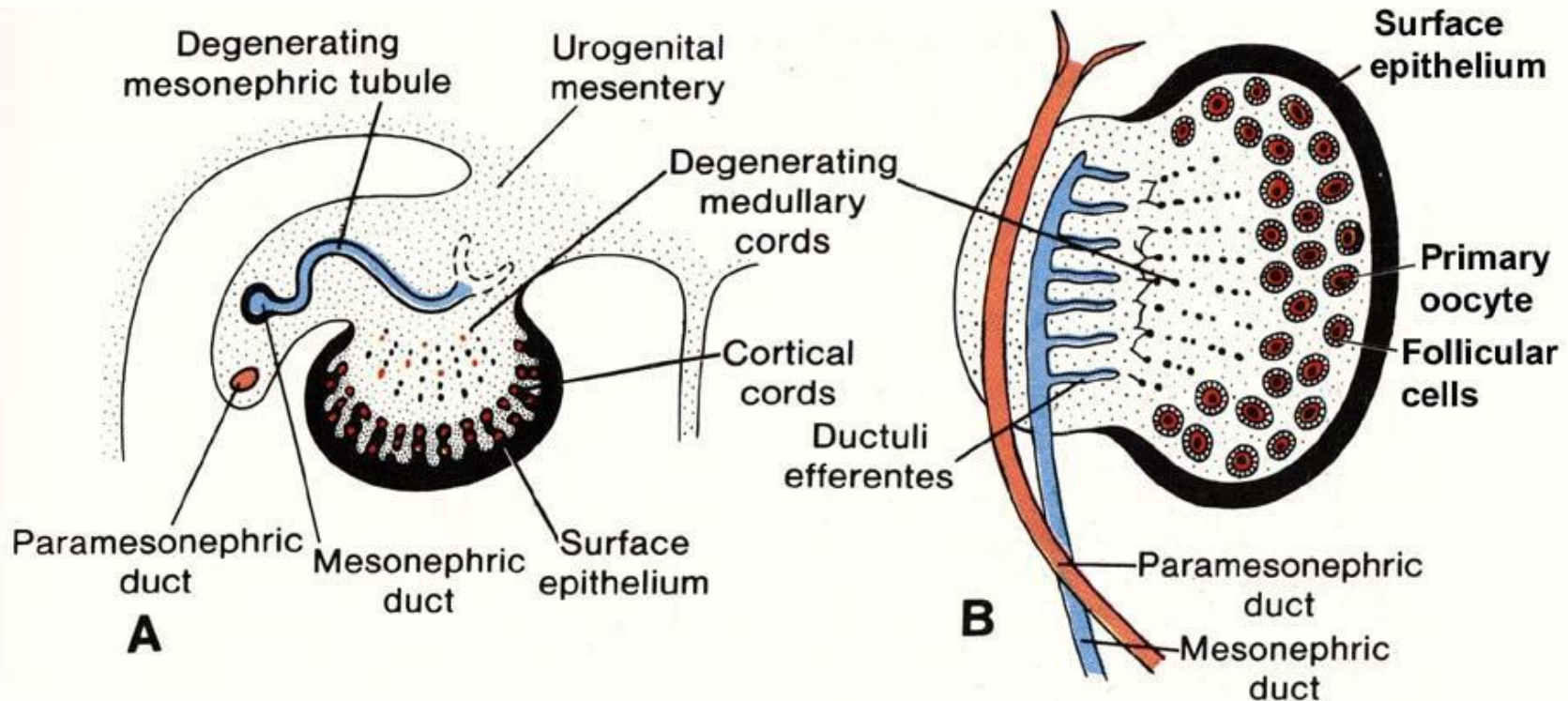
Vývoj varle

- **pod vlivem Sry** probíhá růst a větvení medulárních provazců diferenciace na **semenotvorné kanálky** (které jsou osídlovány gonocyty) a napojení na mezonefros → anastomózní síť (**rete testis**)
- z endotelu provazců se derivují **Sertoliho buňky**, které produkují **antimüllerianský hormon (AMH)**
- z mezenchymu mezi provazci se derivují **Leydigovy buňky**, které produkují **testosteron**



Vývoj vaječníku

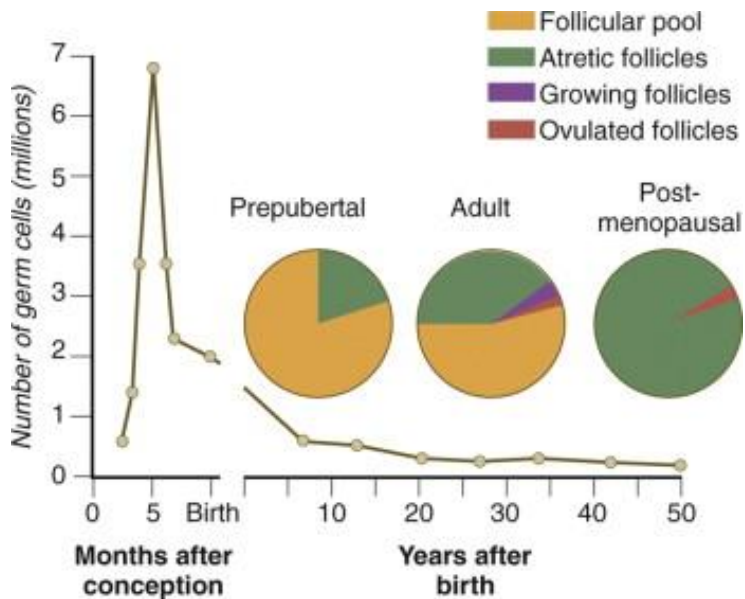
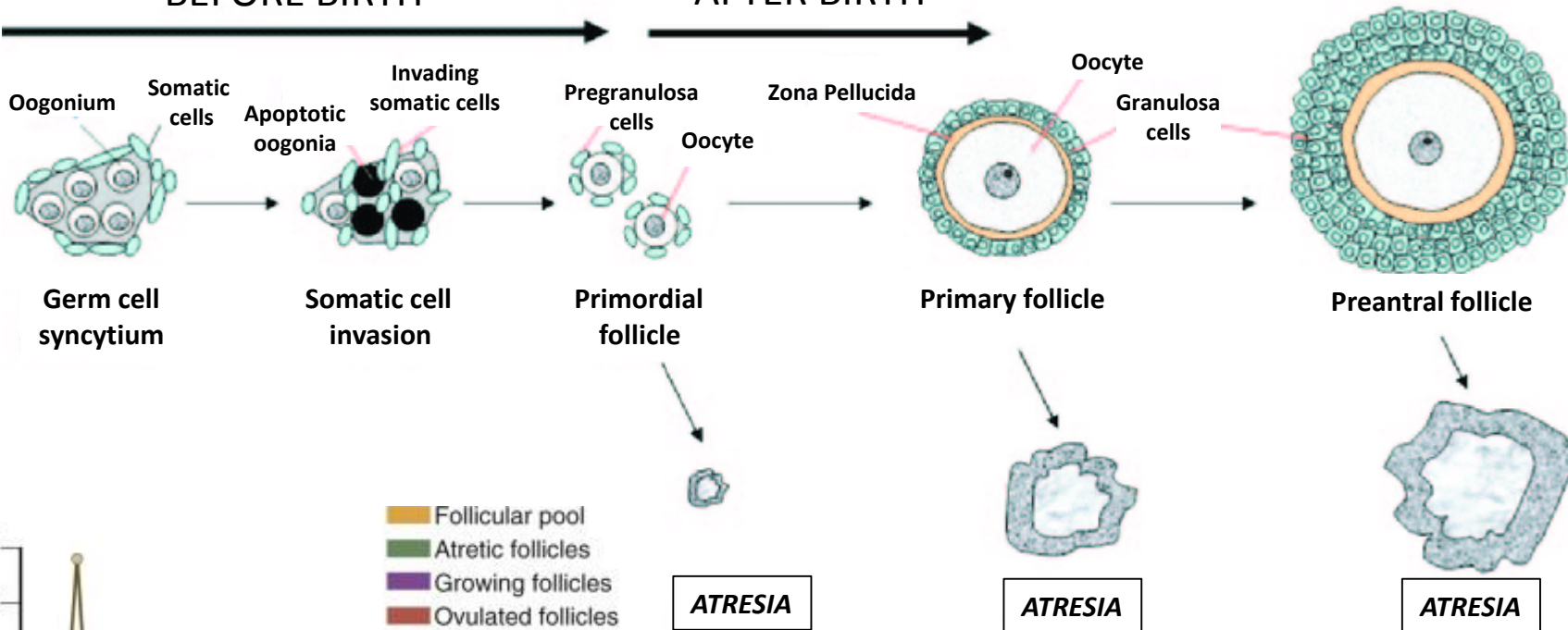
- **bez vlivu Sry** jsou medulární provazce fragmentovány
- v medulární části rozpadlé provazce zanikají a jsou nahrazeny cévnatým vazivem
- v korové části shluky buněk sekundárně diferencují a vzniklé kortikální provazce obklopují gonocyty
- gonocyty diferencují na **oogonie**, které se intenzivně mitoticky dělí
- oogonie obklopeny jednou vrstvou folikulárních buněk (= **primordiální folikuly**),
- primární oocyty vstupují do meiózy, zástava v **dictyotene** (až do puberty)



Vývoj vaječníku

BEFORE BIRTH

AFTER BIRTH



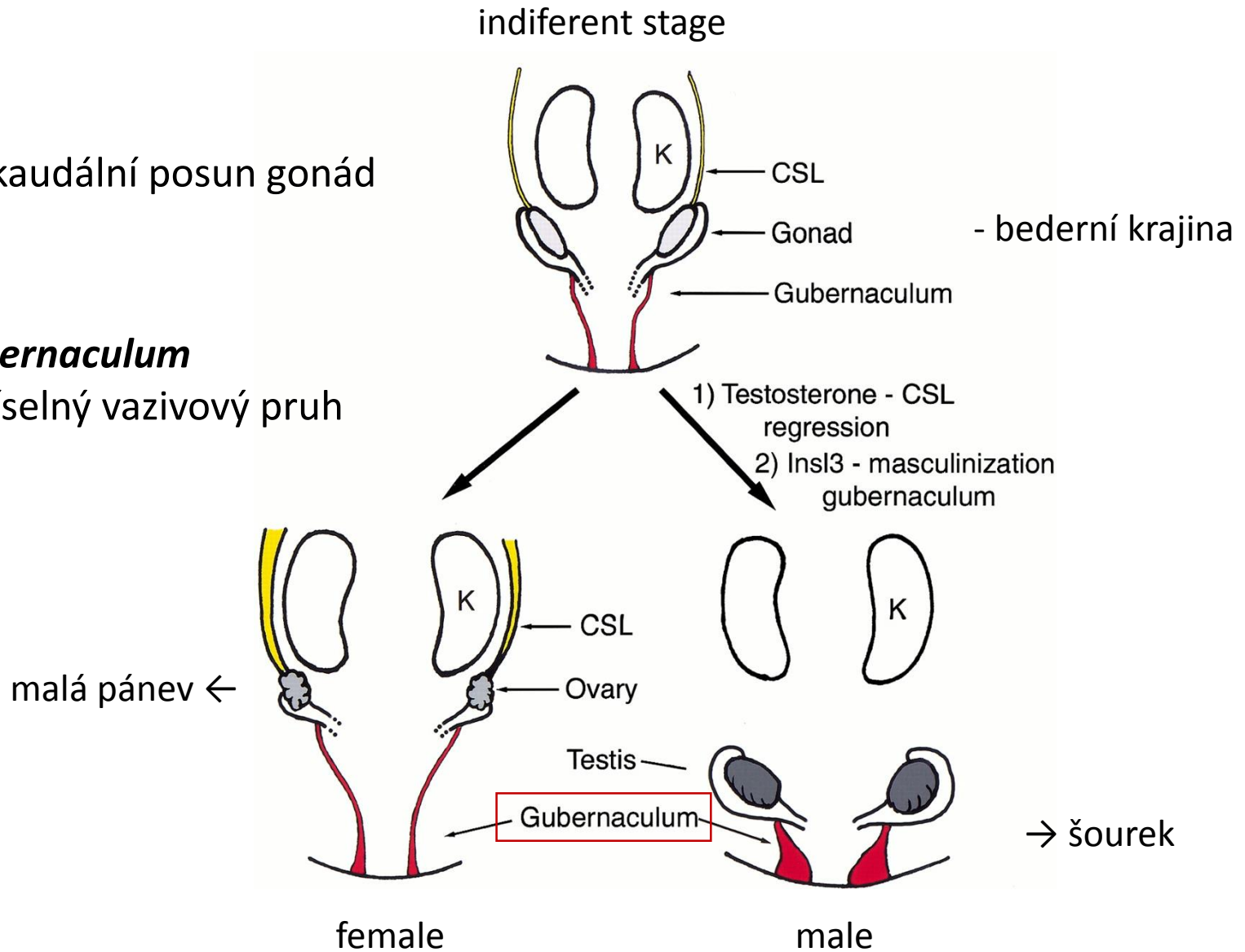
- 6. týden – 6-7 milionů zárodečných buněk
- při narození: ~ 2 miliony
- puberta: ~ 400.000

Sestup gonád

- kaudální posun gonád

gubernaculum

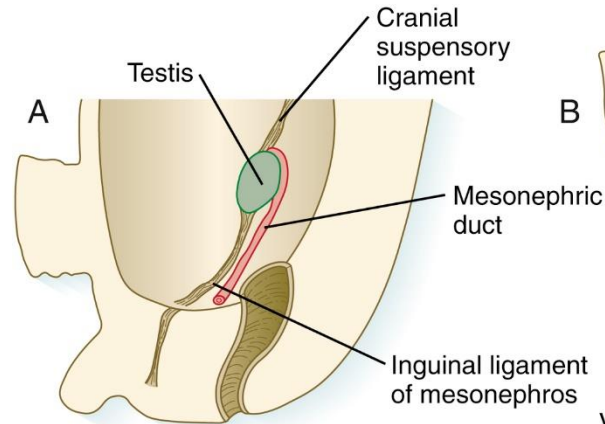
= tříselný vazivový pruh



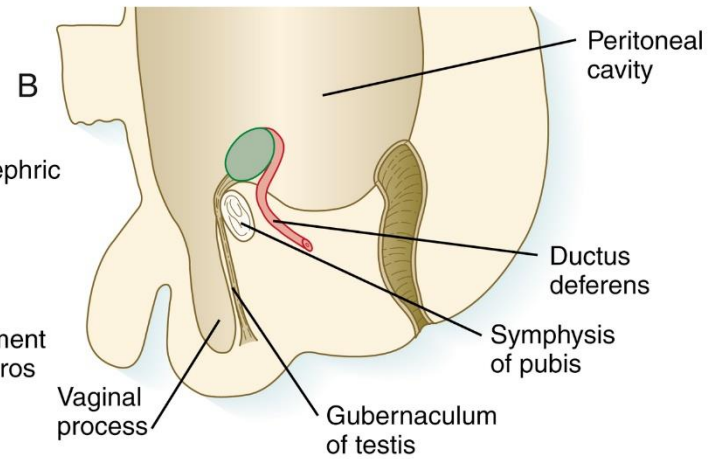
Sestup varlete

DESCENSUS TESTINUM

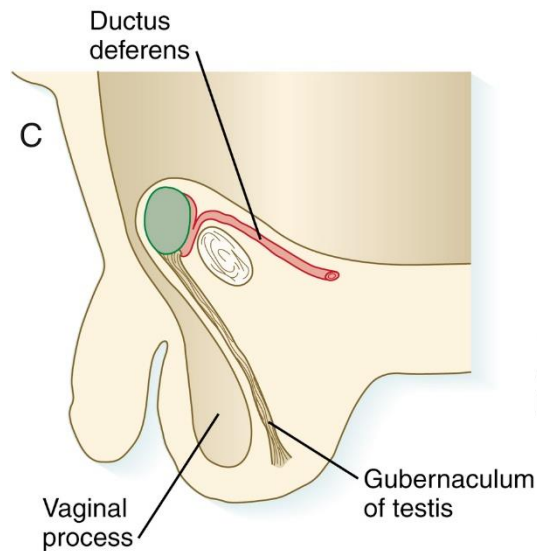
2. měsíc



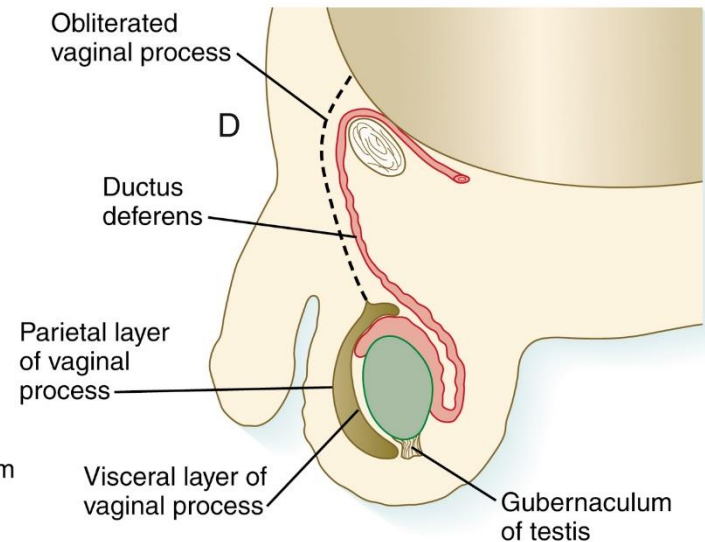
3. měsíc



7. měsíc

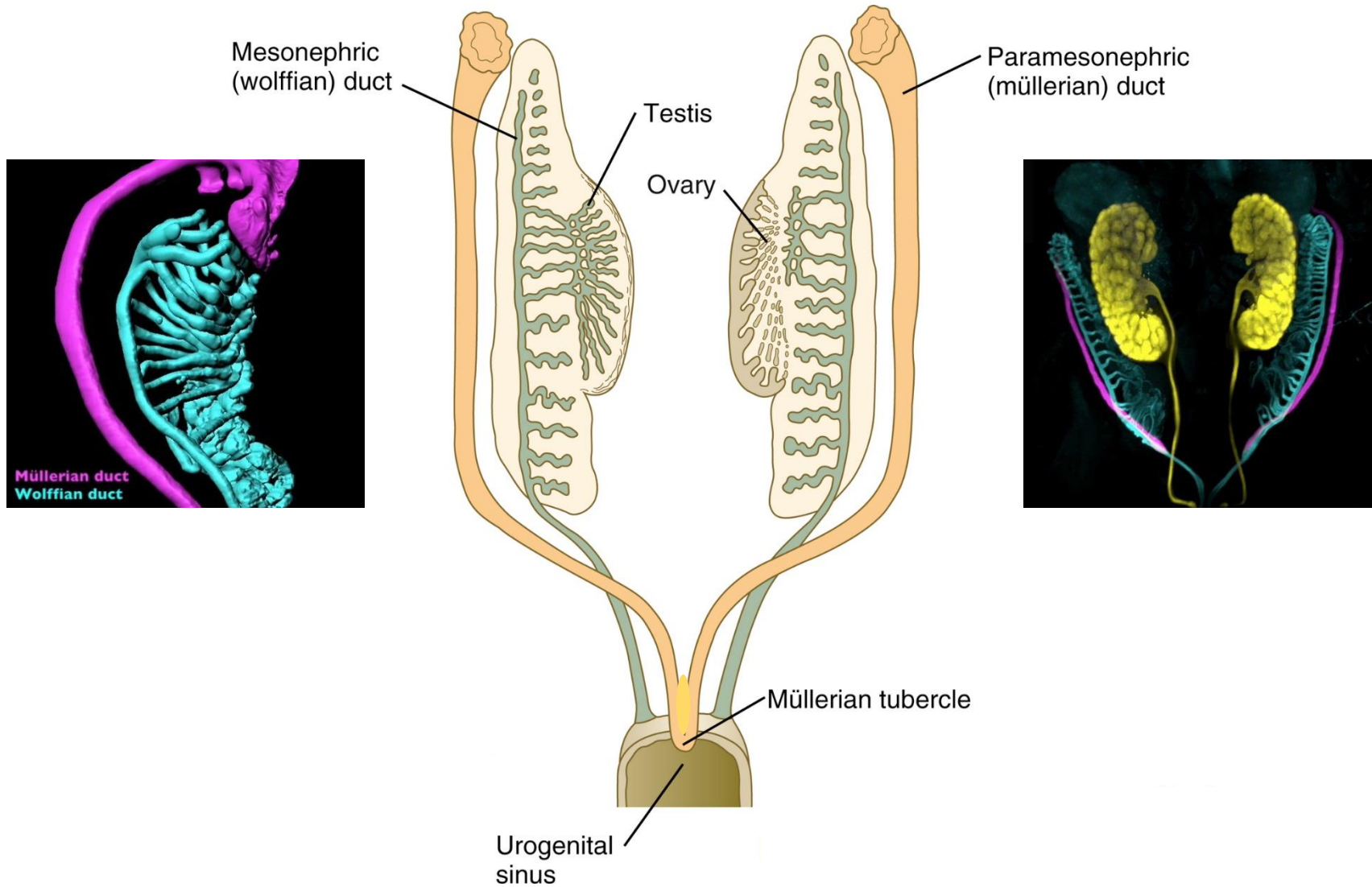


9. měsíc

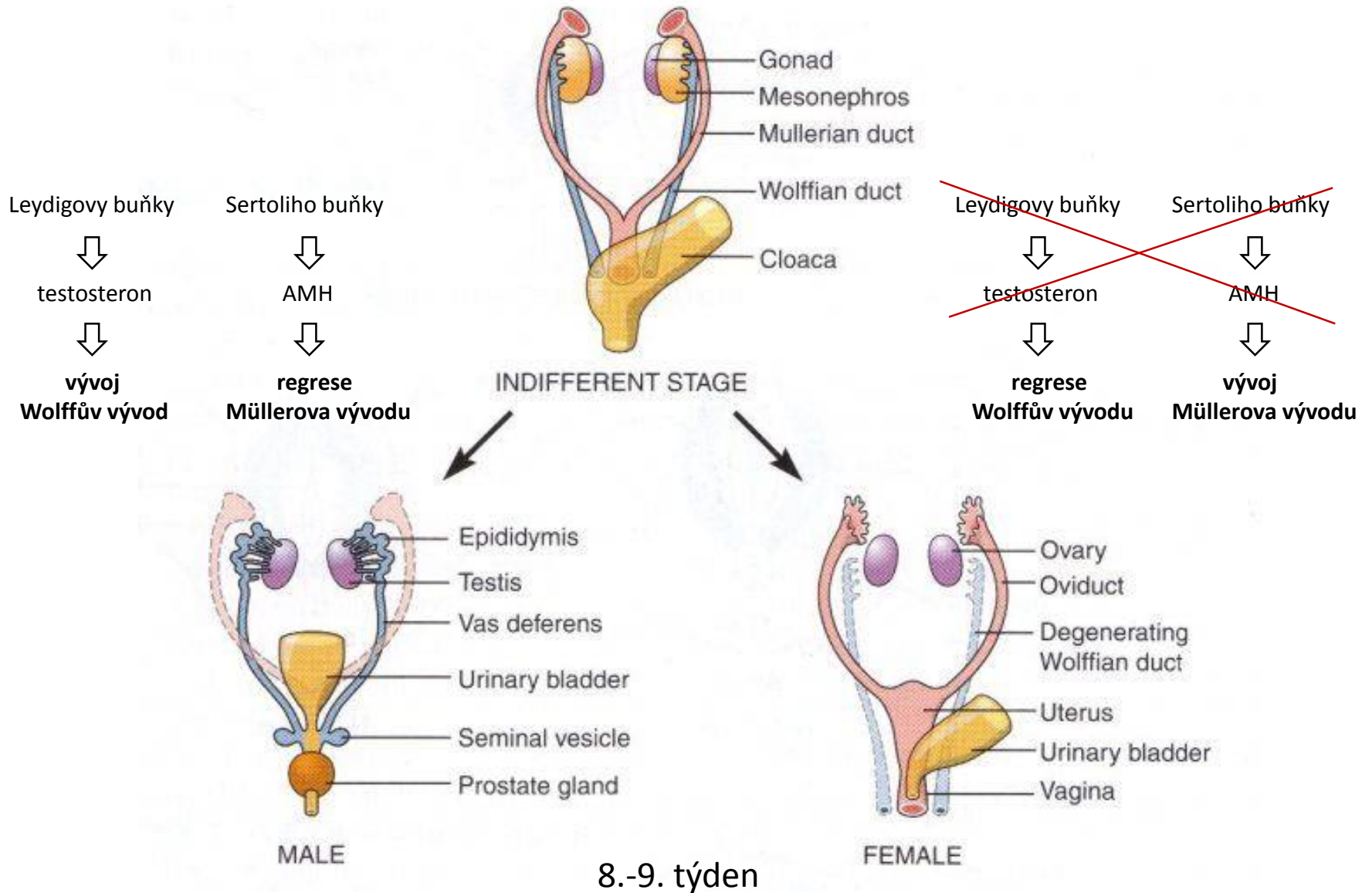


- dokončený sestup varlat a obliterace *processus vaginalis peritonei* = znak zralosti plodu

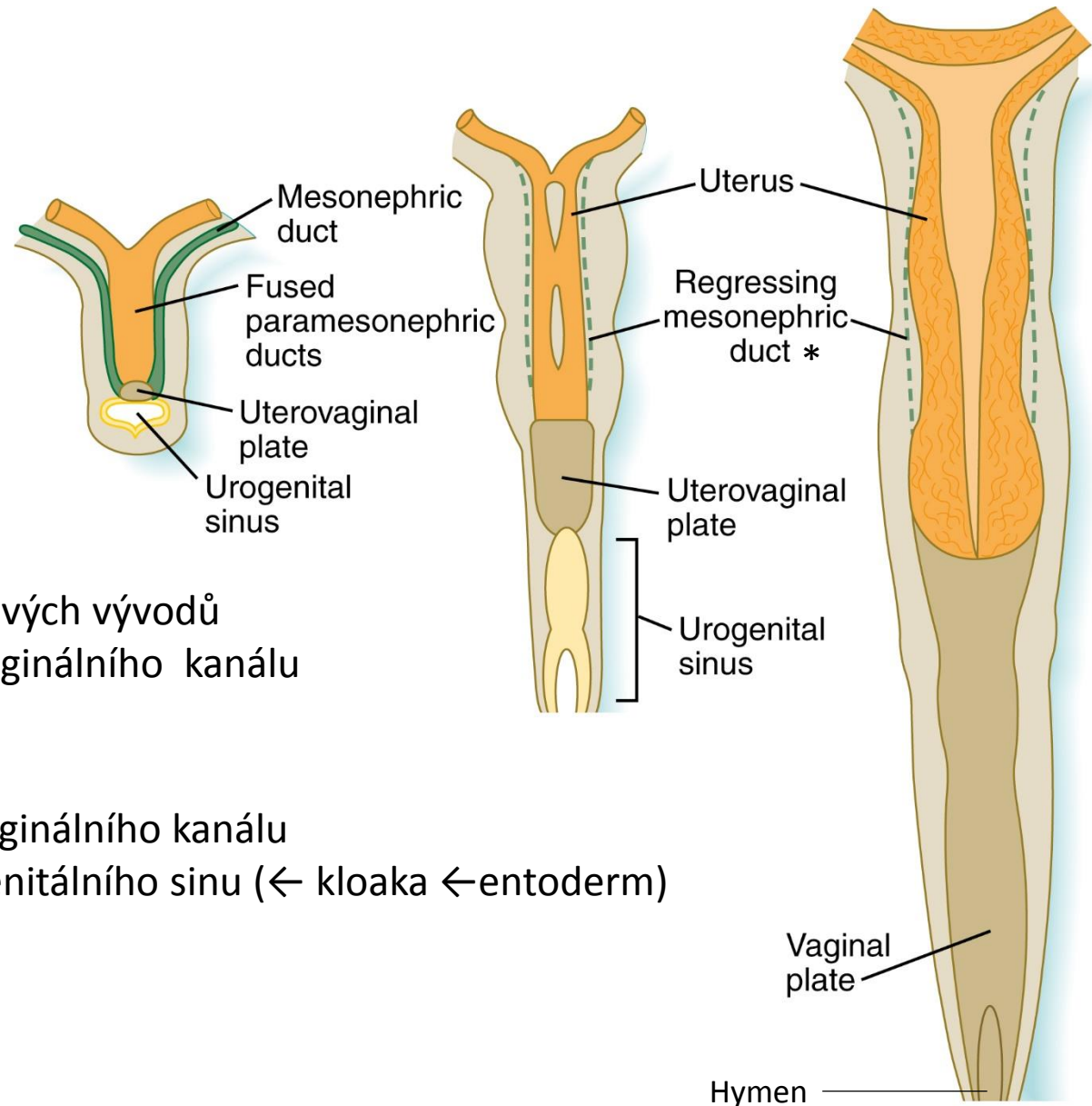
Vývoj vývodných pohlavních cest



Vývoj vývodných pohlavních cest



Vývoj vývodných pohlavních cest



DĚLOHA

- ← kaudální část Müllerových vývodů
- ← kraniální část uterovaginálního kanálu

VAGINA

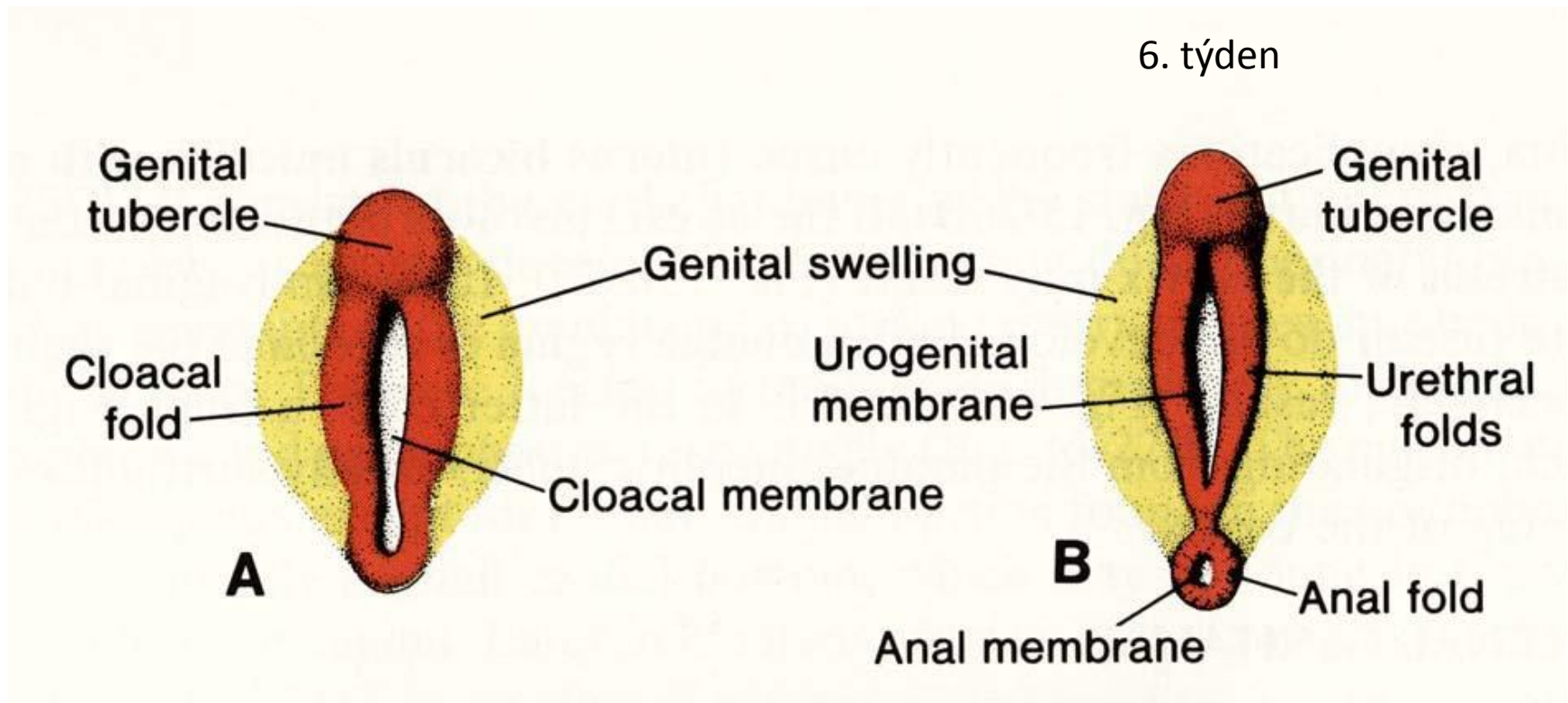
- ← kaudální část uterovaginálního kanálu
- ← kraniální část uterogentálního sinu (← kloaka ← entoderm)

* Gartnerův kanálek

Hymen

Vývoj zevních pohlavních orgánů

- ***tuberculum genitale*** - pohlavní hrbolek – vzniká srůstem kloakálních řas
- ***plicae (uro)genitalis*** – uretrální/pohlavní řasy – frontální část původní kloakální řasy
- ***tori genitales*** – pohlavní valy – párová laterální vyvýšení



Vývoj zevních pohlavních orgánů

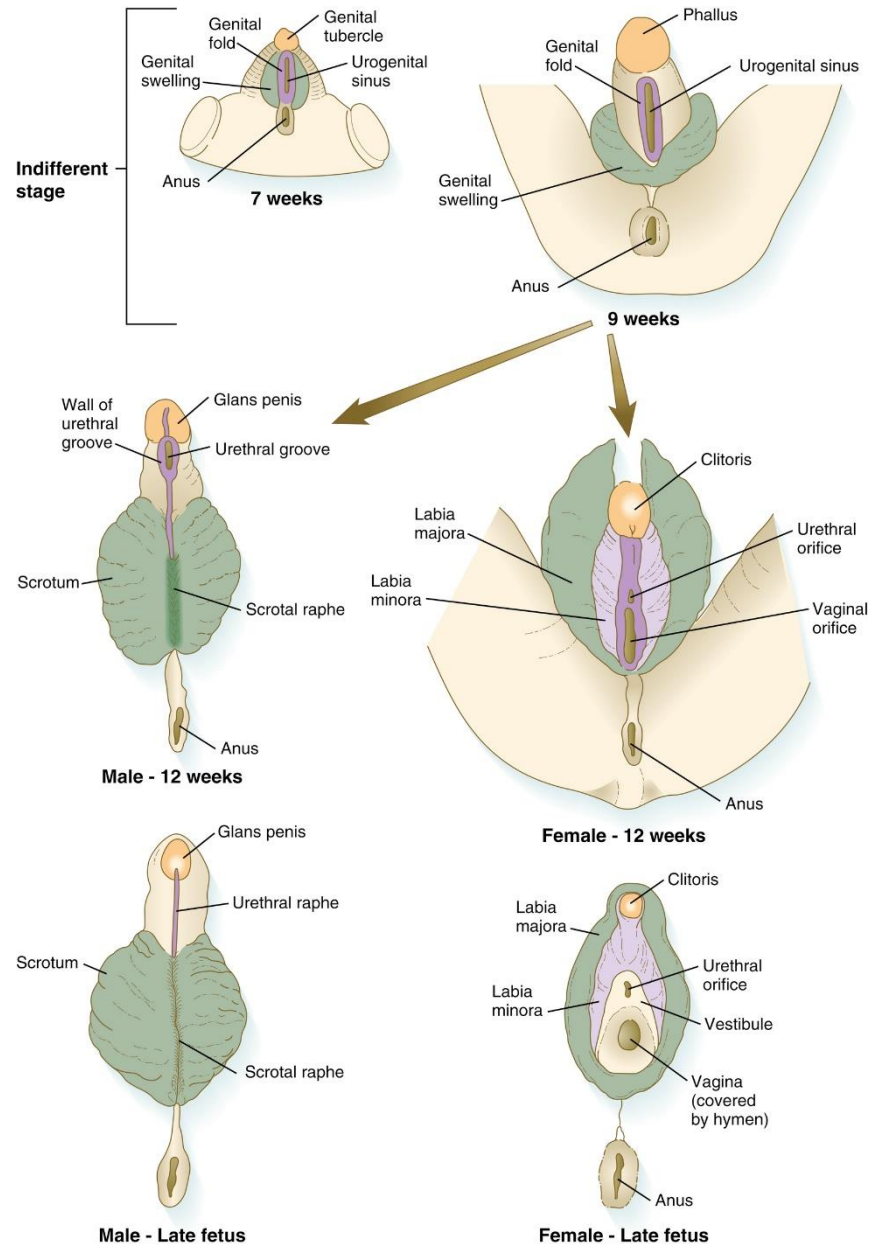
- 12. –13. týden:
kritické období diferenciace
(srůst uretrálních řas)



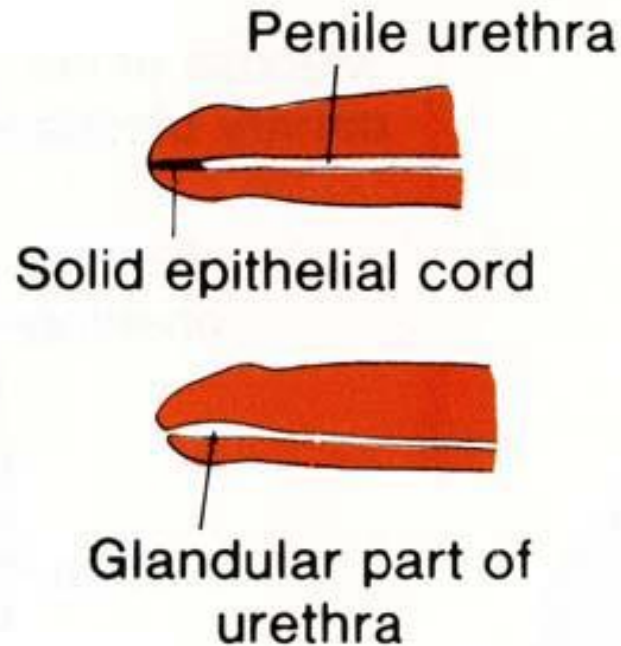
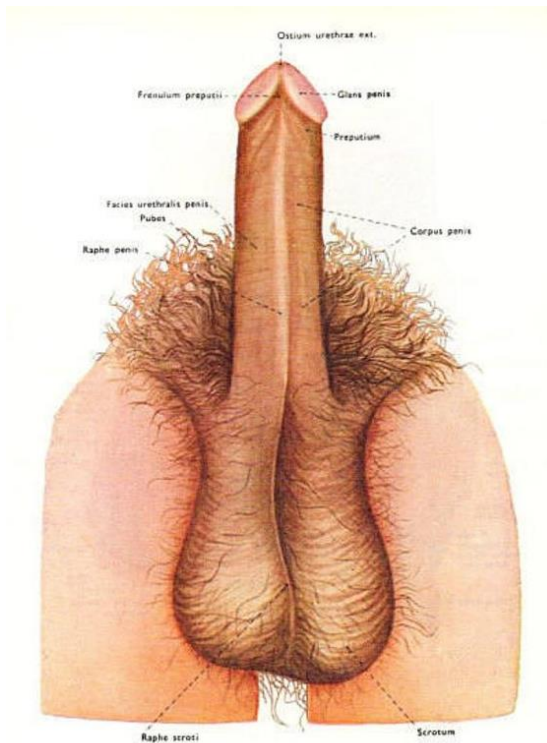
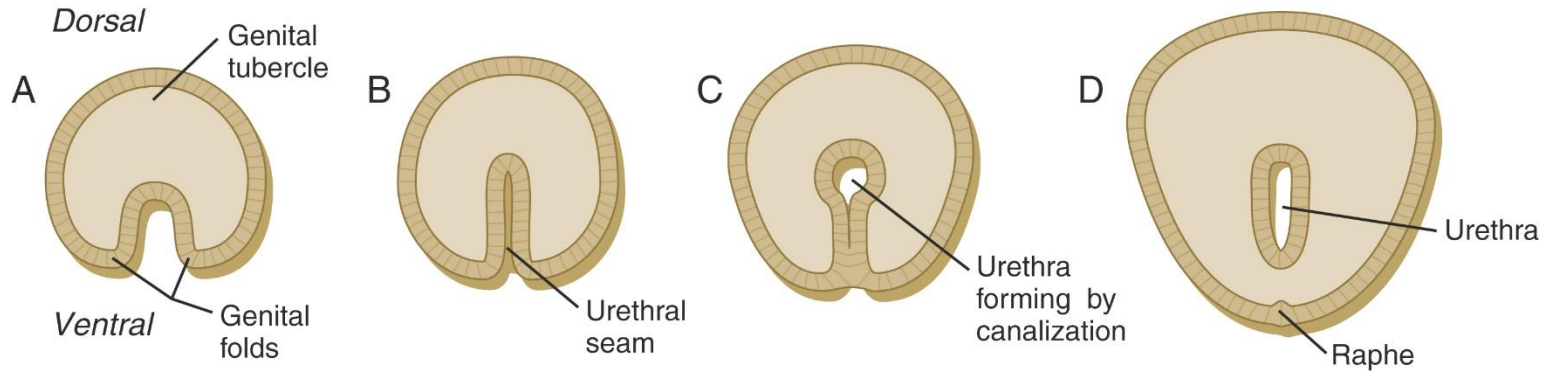
penis ← PHALLUS → *clitoris*

uretra ← PLICAE GENITALIS → *labia minora*

scrotum ← TORI GENITALIS → *labia majora*



Vývoj zevních pohlavních orgánů

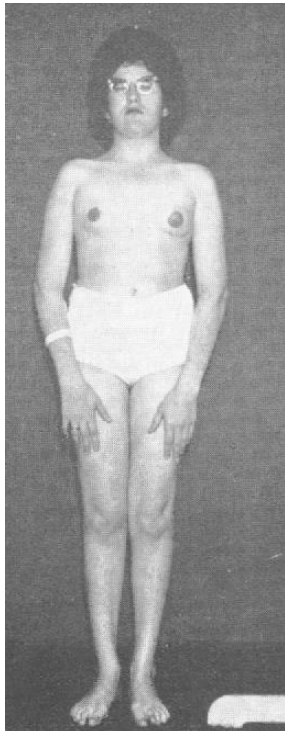


Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

- **VADY PODMÍNĚNÉ GENETICKY NEBO PORUCHOU MECHANISMŮ URČUJÍCÍCH POHLAVÍ**
 - projeví se jako poruchy celkové

KONGENITÁLNÍ AGENEZE GONÁD

- chybění funkce-schopné ovariální či testikulární tkáně
- zevní pohlavní orgány ženského typu



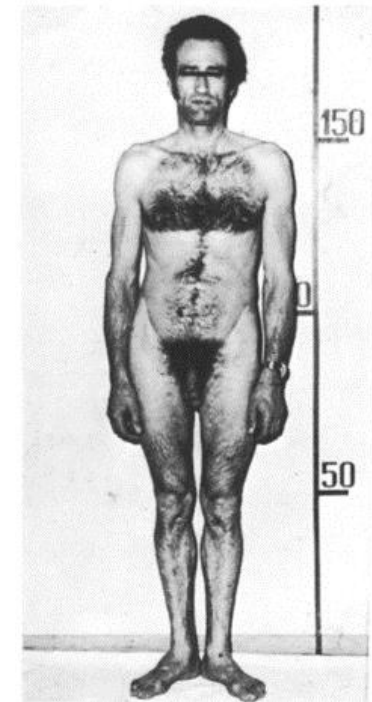
OVARIÁLNÍ HYPOPLAZIE

- **Turnerův syndrom** (46 X0)
- Infantilní pohlavní ústrojí i v dospělosti



TESTIKULÁRNÍ HYPOPLAZIE

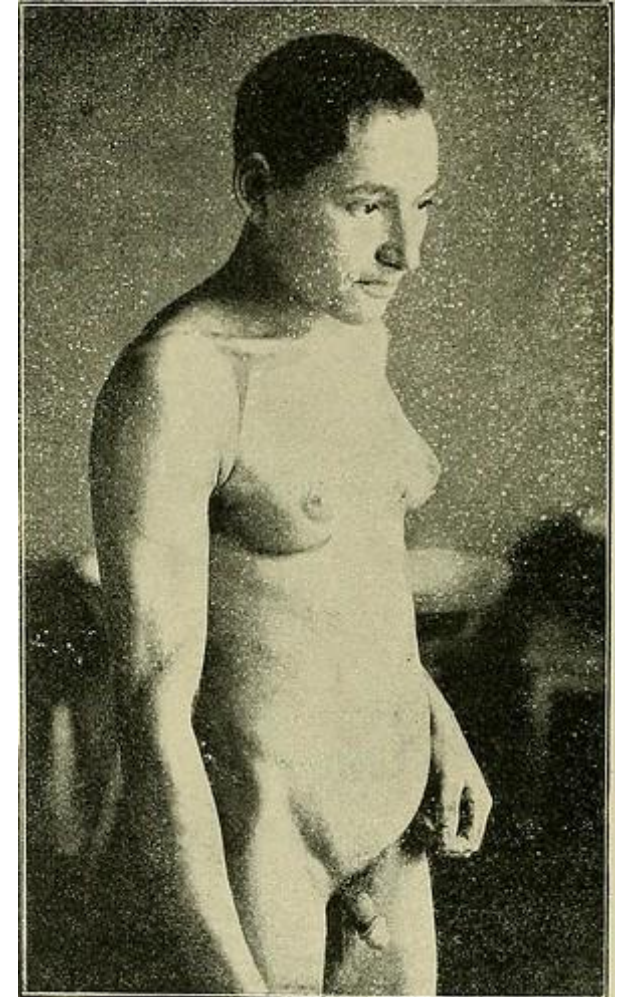
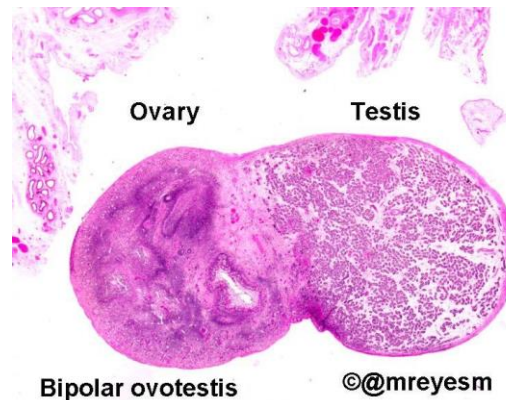
- **Klinefelterův syndrom** (47 XXY)
- Eunuchoidní vzhled



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

HERMAFRODISMUS VERUS

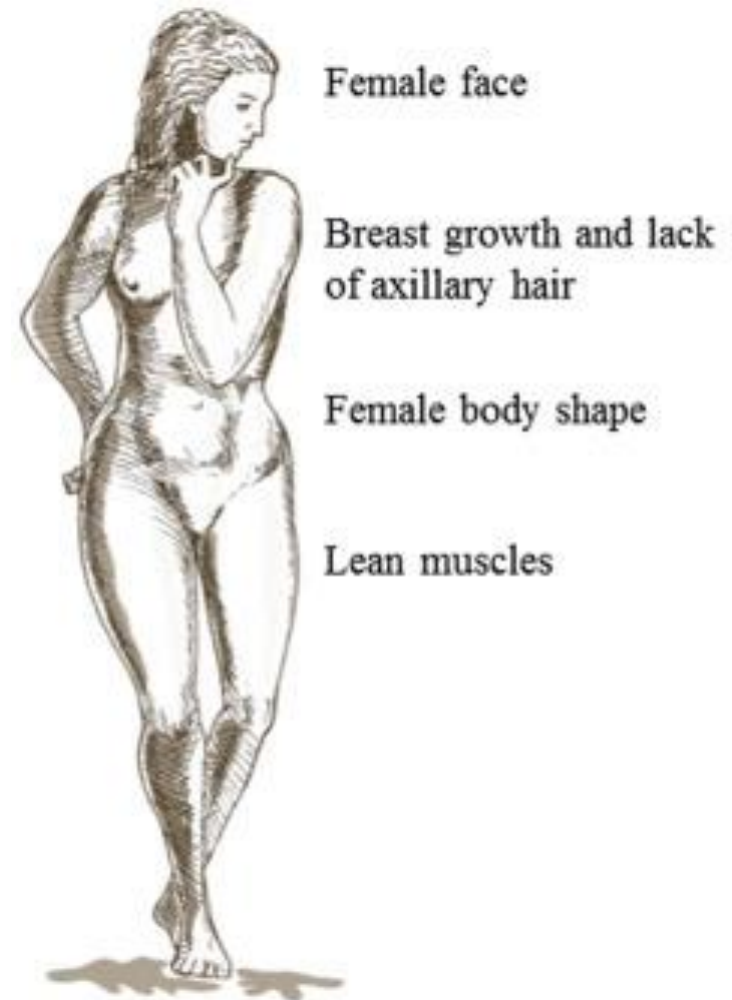
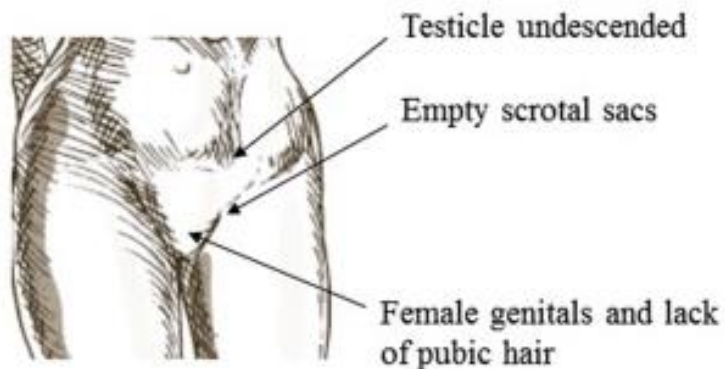
- velmi vzácný, geneticky podmíněný
- chromosomová mozaika: karyotyp 45 X/46 XY; 45 Y/46XX; 47 XXY/46 X
- **ovotestis** na obou stranách, případně vaječník na jedné a varle na druhé straně
- vývodné cesty variabilní u laterálního typu odpovídá gonádě na příslušné straně
- příčinou poruchy dělení zygoty a ztráta pohlavních chromosomů



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

PSEUDOHERMAFRODISMUS MASCULINUM

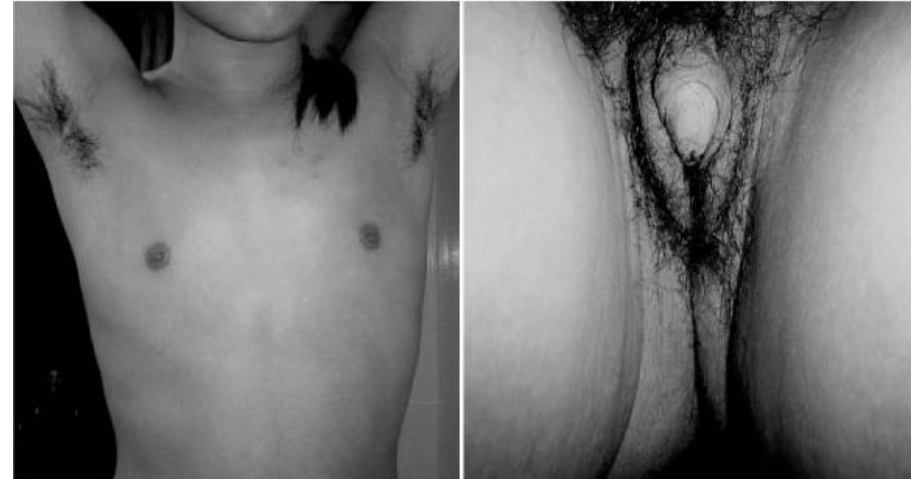
- karyotyp 46 XY a testes, ale zevní orgány ženské, vývodní cesty zakrnělé
- snížená produkce testosteronu, nebo necitlivost k němu
- aplasie Leydigových buněk, nebo necitlivost na LH
- **tzv. testikulární feminizace**



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

PSEUDOHERMAFRODISMUS FEMININUS

- karyotyp 46 XX a ovaria, ale zevní orgány mužské
- různý stupeň maskulinizace
- nadbytek androgenů
 - arteficiální (příjem anabolik 8.-12. týden)
 - adrenální nádor u matky
 - **VROZENÝ ADRENOGENITÁLNÍ SYNDROM**
 - porucha syntézy glukokortikoidů
 - nadprodukce ACTH a androgenů v kůře nadledvin



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

- **VADY RŮSTOVÉ, POLOHOVÉ A ROZŠTĚPOVÉ**
 - projeví se jen místně

KRYPTOCHORISMUS

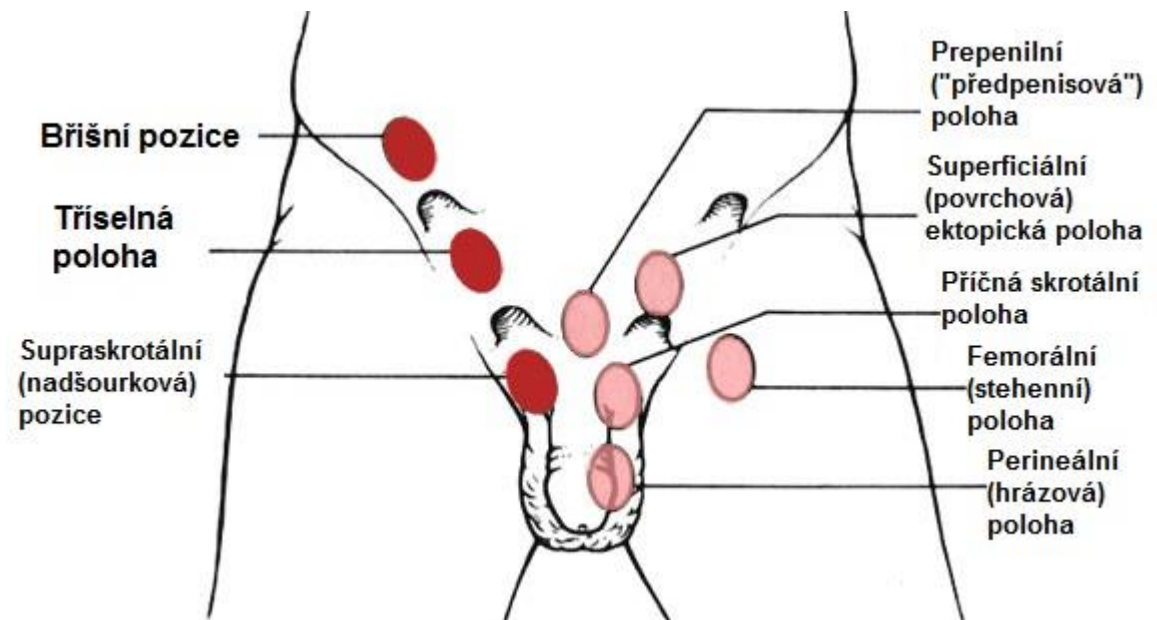
= *retencio testis*

- varle nesestoupí do šourku
- zůstává v břišní dutině (*retencio testis abdominalis*) nebo v tříselném kanálu (*retencio testis inguinalis*)
- přemístování šourek–třísla (*testis migrans*)
- 3-5 % novorozenců mužského pohlaví

HETEROTOPIE VARLETE

= *maldescensus*

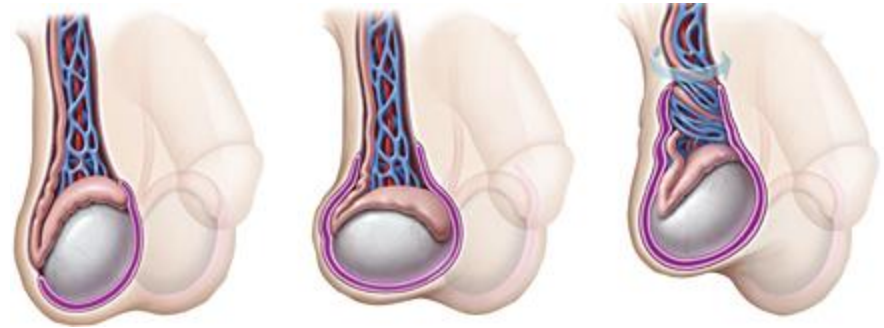
- abnormální lokace varlete
- způsobeno chybným úchyt kaudálního konce gubernakula



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

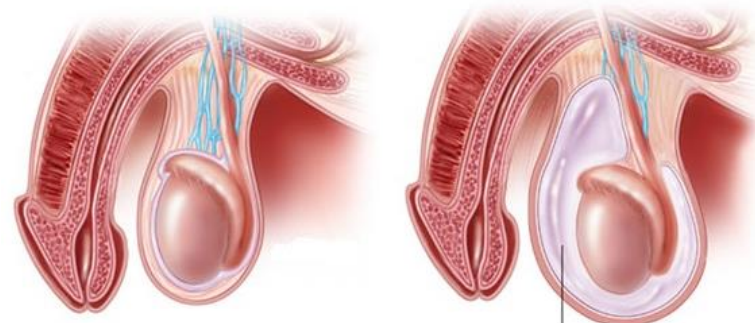
TORZE VARLETE

- otočení varlete podél podélné osy
- hrozí zaškrcení cév v semenném provazci



HYDROKÉLA VARLETE

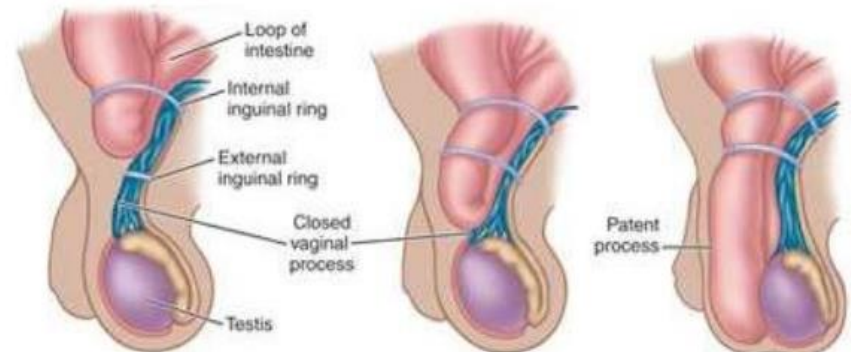
- nahromadění serózního výpotku v *cavum serosum scroti*



hydrokéla

VROZENÁ TŘÍSELNÁ KÝLA

- vyhřeznutí kliček střeva do perzistentního *processus vaginalis peritonei*

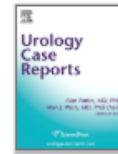


Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí



Urology Case Reports

Volume 28, January 2020, 101013



Trauma and reconstruction

Acute management of Fournier's gangrene in the setting of massive lymphedema

Katherine Dowd ^a, Belur Patel ^a, Zoe Blumenthal ^b, Nelson Rodriguez-Unda ^a, Erin Bird ^a

Show more

<https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.101013>

Under a Creative Commons license

Get rights and content

open access

Abstract

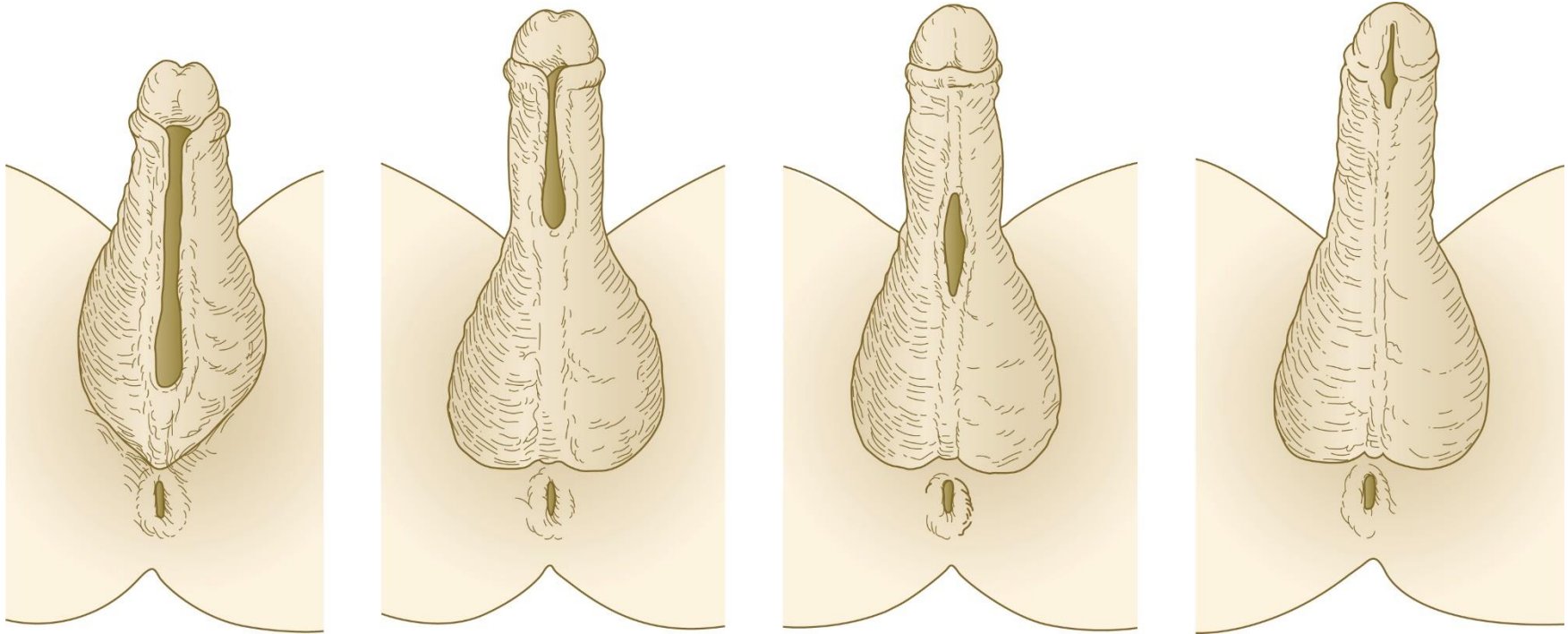
Chronic, massive lymphedema of the scrotum can pose therapeutic challenges to the urologist. Uncommonly encountered in developed countries, this dilemma can be amplified in the emergent setting. Along with voiding limitations and pain, lymphedema can lead to recurrent subcutaneous infections. Recurrence of infections can lead to a cycle of worsening lymphedema. We report a case of Fournier's gangrene complicated by massive lymphedema of the scrotum and right leg in a 43 year-old man from Panama, presumably filarial. This case highlights the surgical management of a patient requiring emergent intervention and multidisciplinary approach of reconstructive repair in the acute care setting.



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

HYPOSPADIE

- vrožený rozštěp uretry s vyústěním na **zadní** straně penisu
- způsobeno neúplným srůstem uretrálních řas
- četnost 1:300 až 1:600 novorozenců mužského pohlaví



**HYPOSPADIA
PERINEALIS**

**HYPOSPADIA
PENIS**

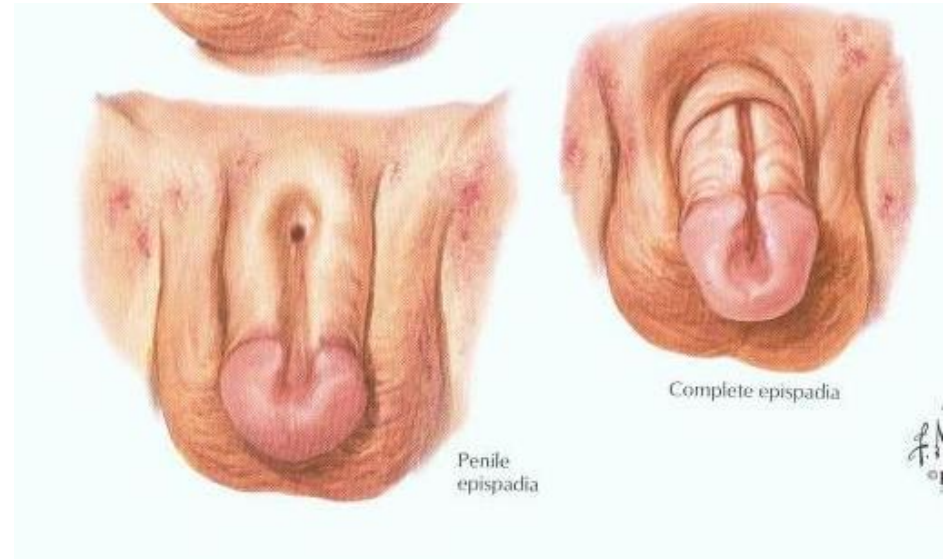
**HYPOSPADIA
PENOSCROTALIS**

**HYPOSPADIA
GLANDIS
PENIS**

Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

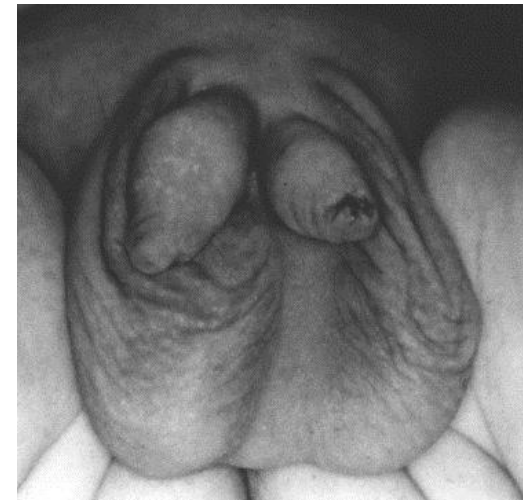
EPISPADIE

- vrozený rozštěp uretry s vyústěním na **přední straně** penisu
- 1: 30.000 novorozenců mužského pohlaví
- často sdružena s extrofíí močového měchýře



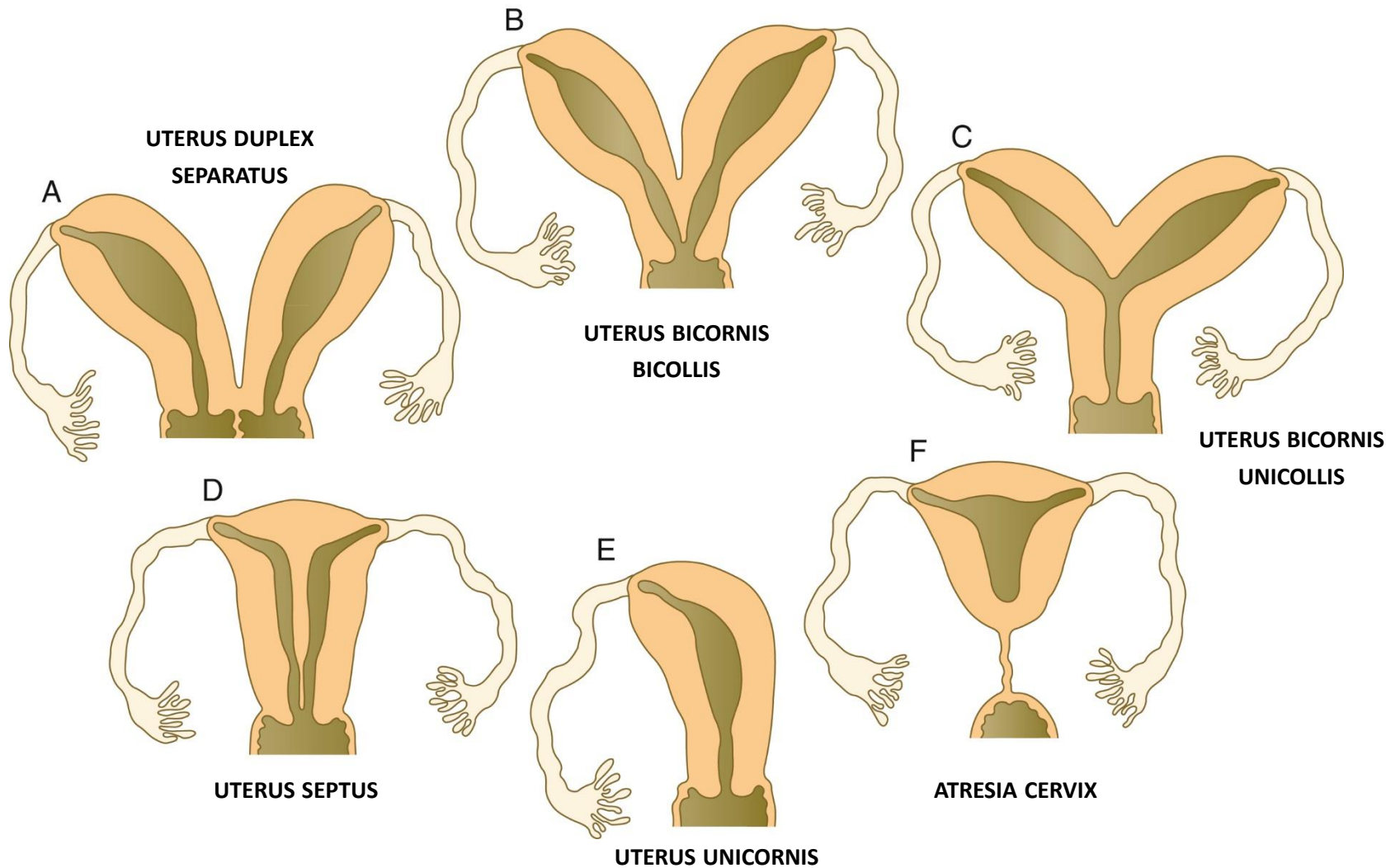
PENIS BIFIDUS

- rozštěp *tuberculum genitale*



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

- **PORUCHY FÚZE MÜLLEROVÝCH VÝVODŮ**



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

ATREZIE VAGÍNY

= *imperforacio vaginae*

- porucha kanalizace vaginální ploténky

- **hydrokolpos** = hromadění sekretů v uzavřené vagíně



Hymen Types

