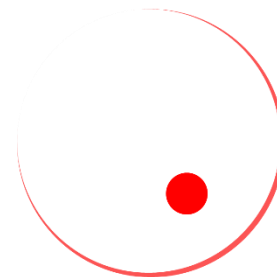


**MUNI**  
**MED**



Department of  
Histology and  
Embryology

# EMBRYOLOGIE

PRO PORODNÍ ASISTENTKY

PODZIM 2021

**MUNI**  
LÉKAŘSKÁ  
FAKULTA

Zuzana Holubcová  
zholub@med.muni.cz

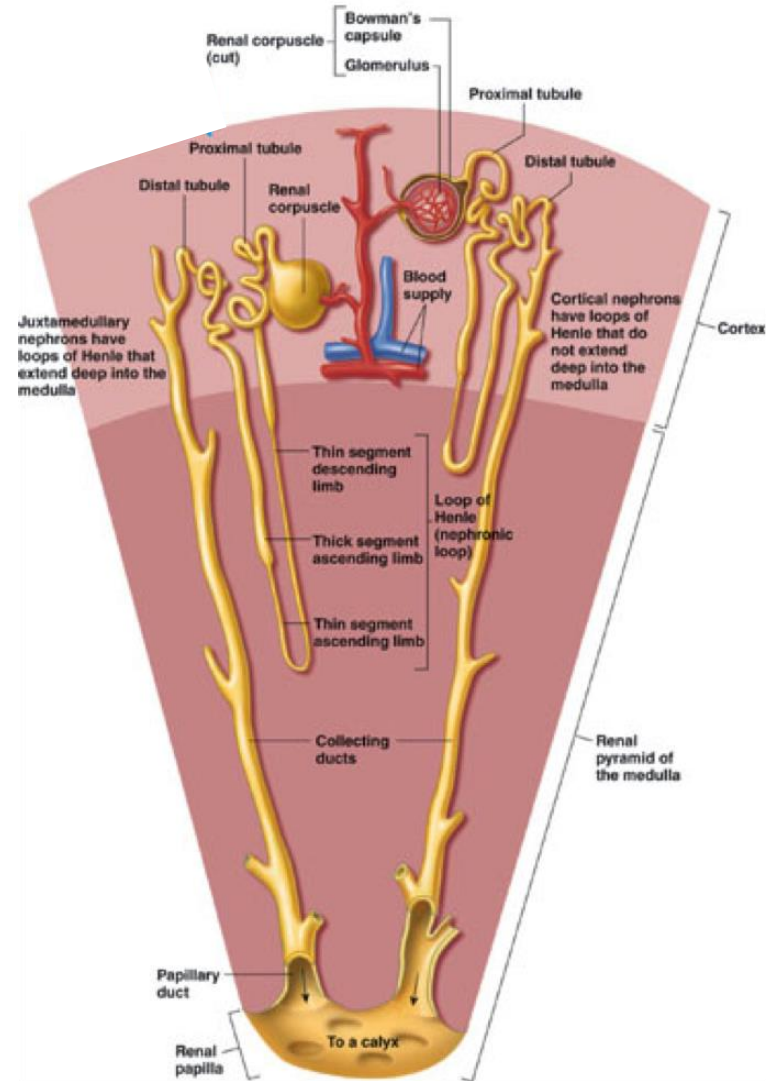
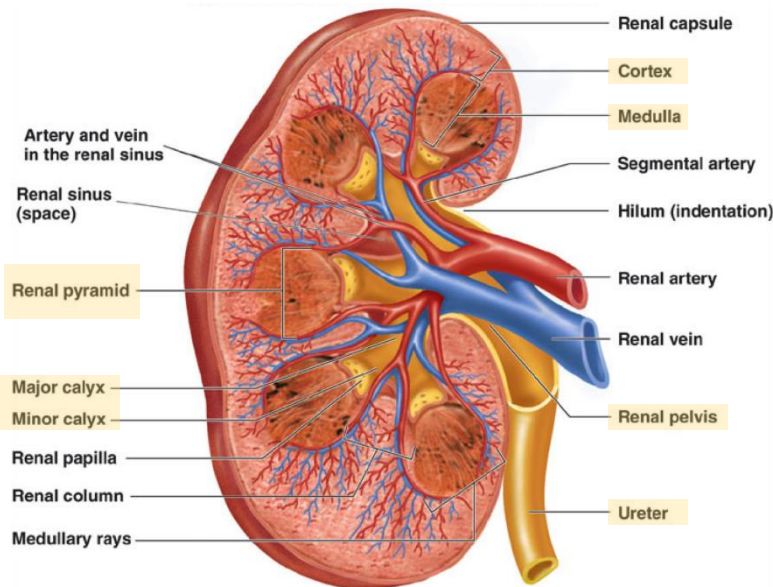
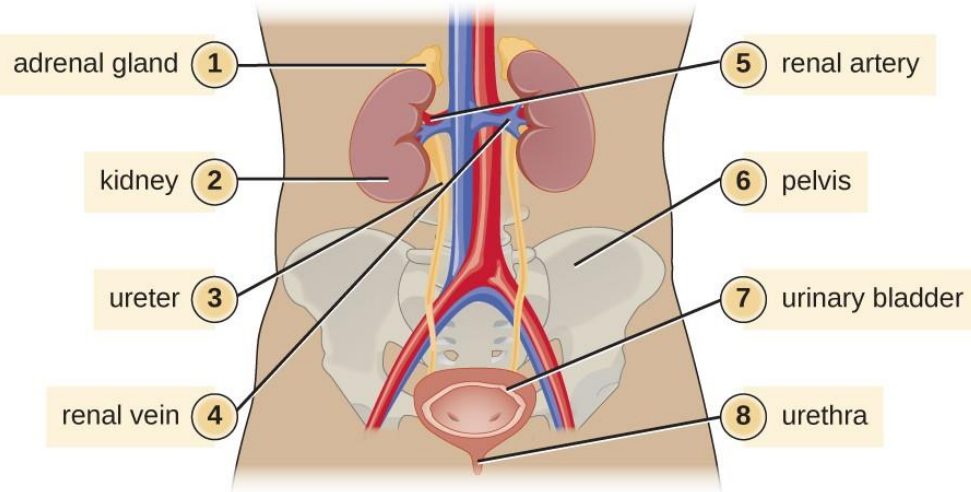


13.12.2021

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



# Stavba močového systému



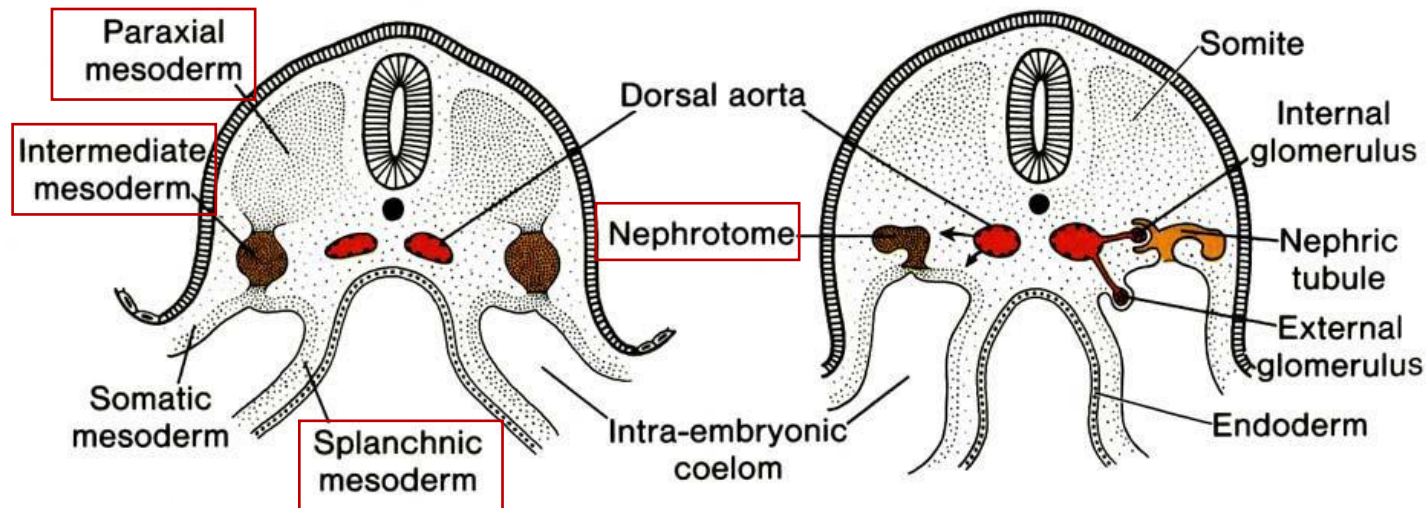
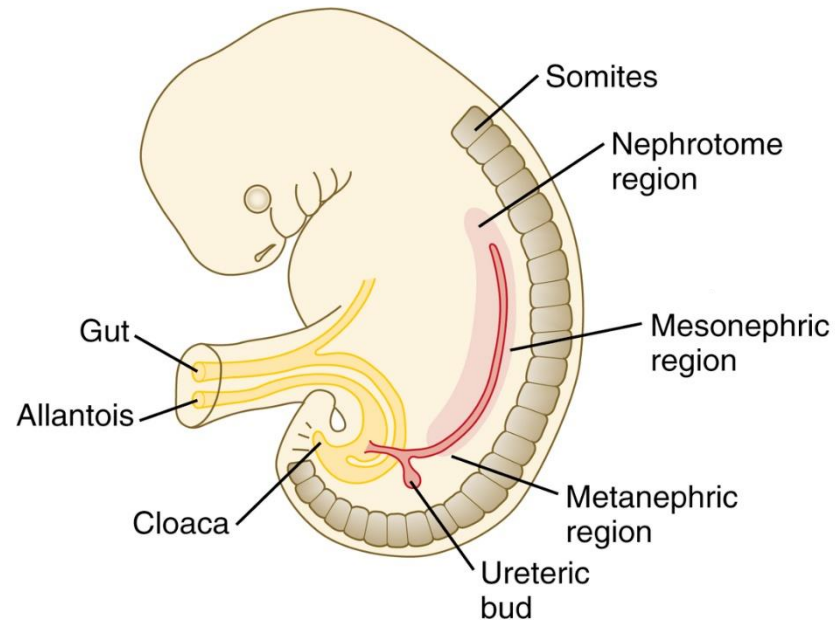
# Vývoj močového systému

## MEZODERM

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

## ENTODERM

- kloaka → urethra
- allantois → močový měchýř





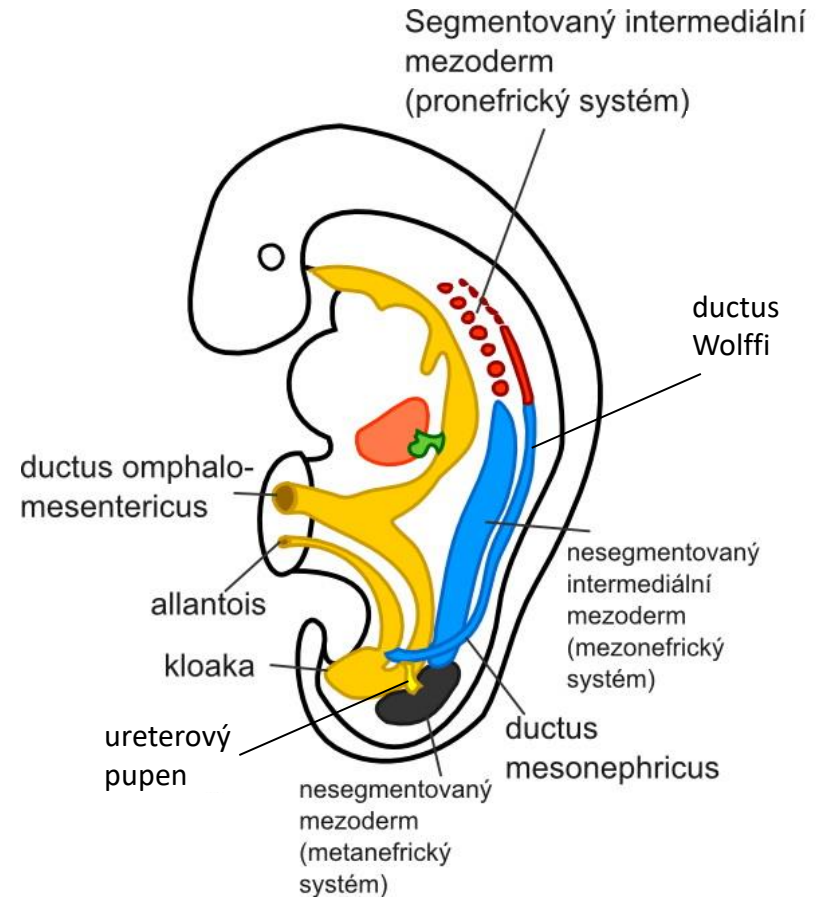
# Vývoj močového systému

- 3 časově-anatomicko-funkční stádia rekapitulující 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***)

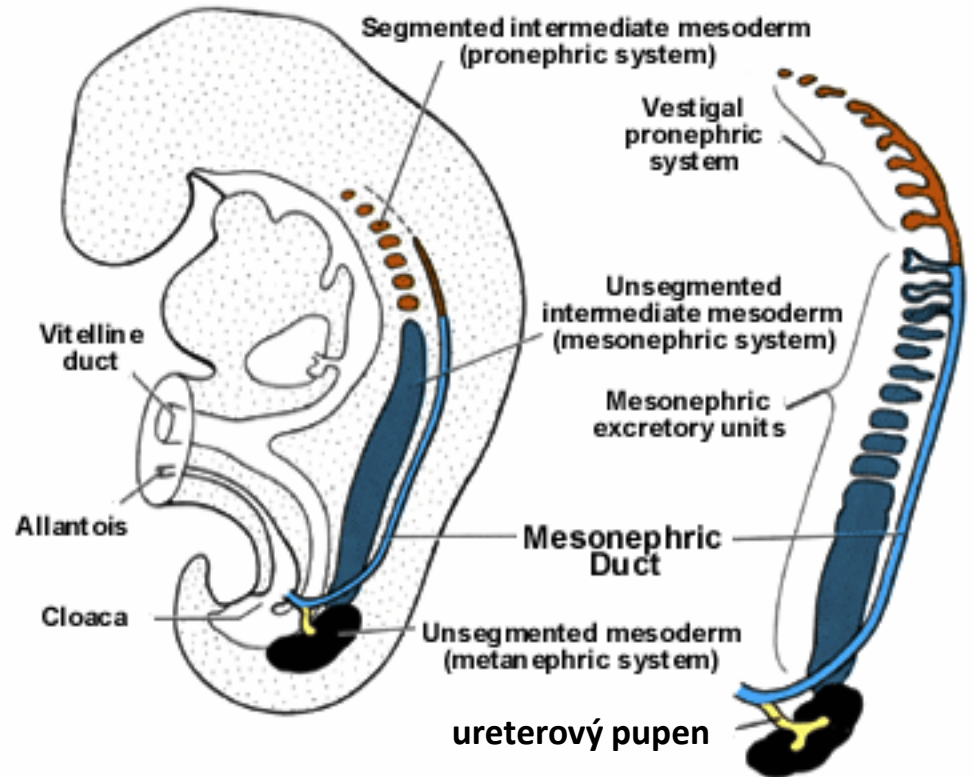
- **MESONEFROS** (prvoledvina)
  - během 4. týdne (22. až 23. den)
  - C6 –L3
  - maximální rozsah na počátku 2. měsíce

- **METANEFROS** (definitivní ledvina)
  - během 5. týdne
  - L4-L5
  - z kaudálního konce Wolffova vývodu vzniká **ureterový pupen**



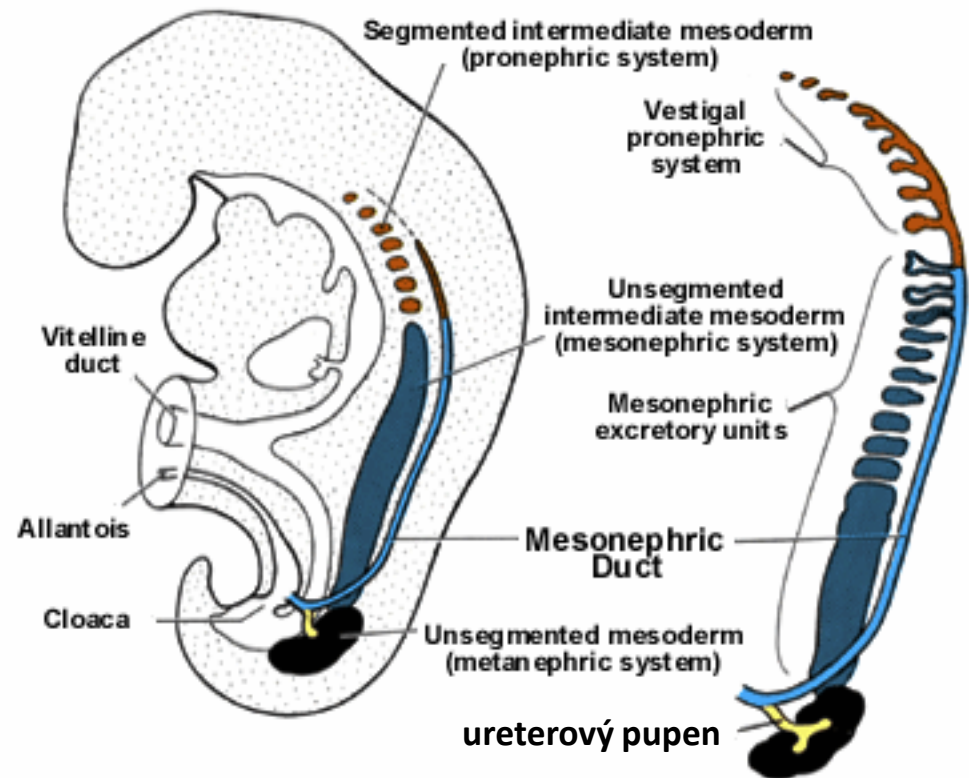
# Pronefros

- 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 kranioálně-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

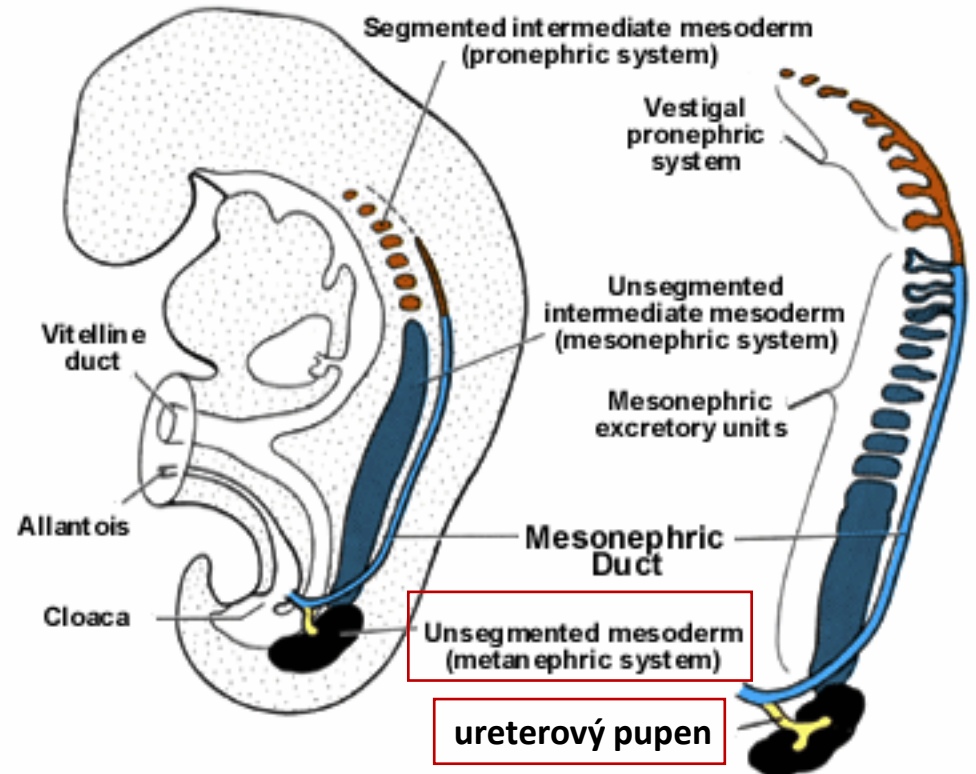
## 2) ureterový pupen

vzniká z Wolffova ductu

→ intrarenální vývodní cesty

→ ledvinná pánvička

→ močovod

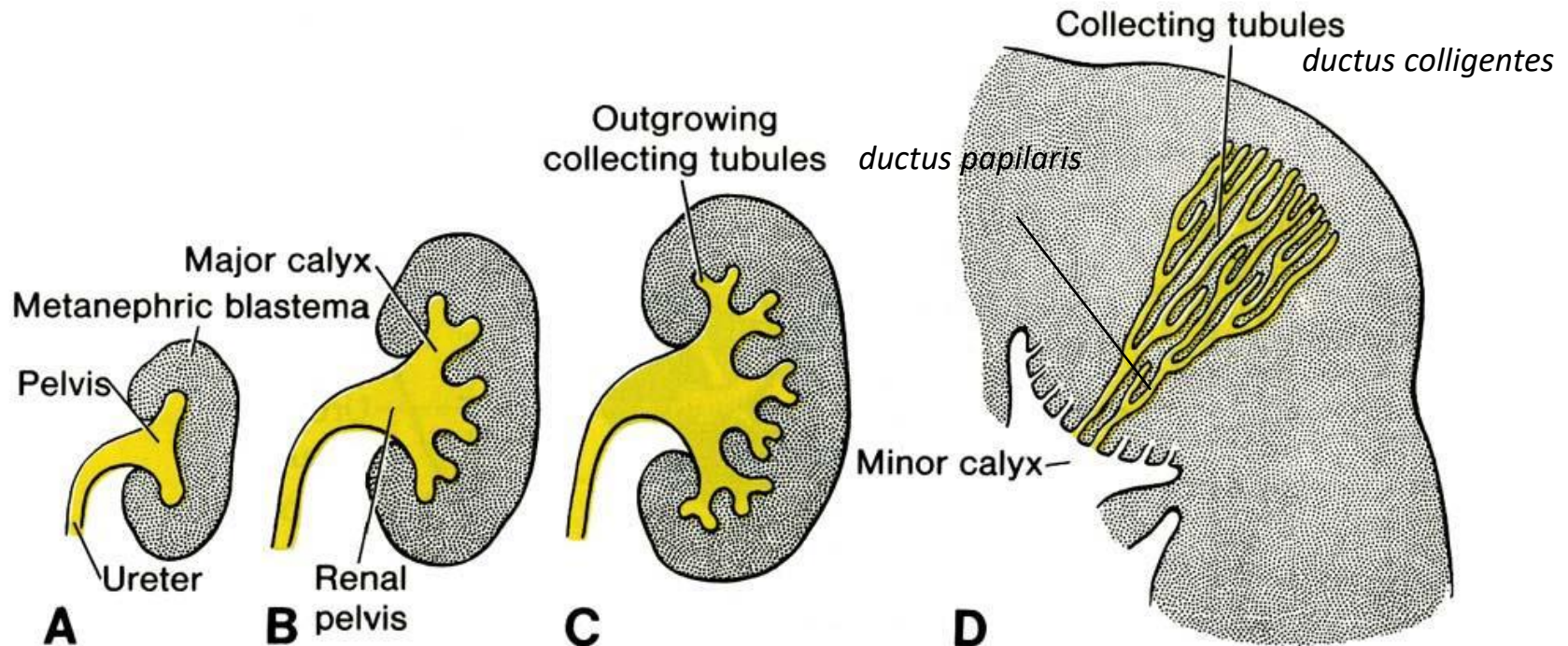




# Metanefros

## 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***

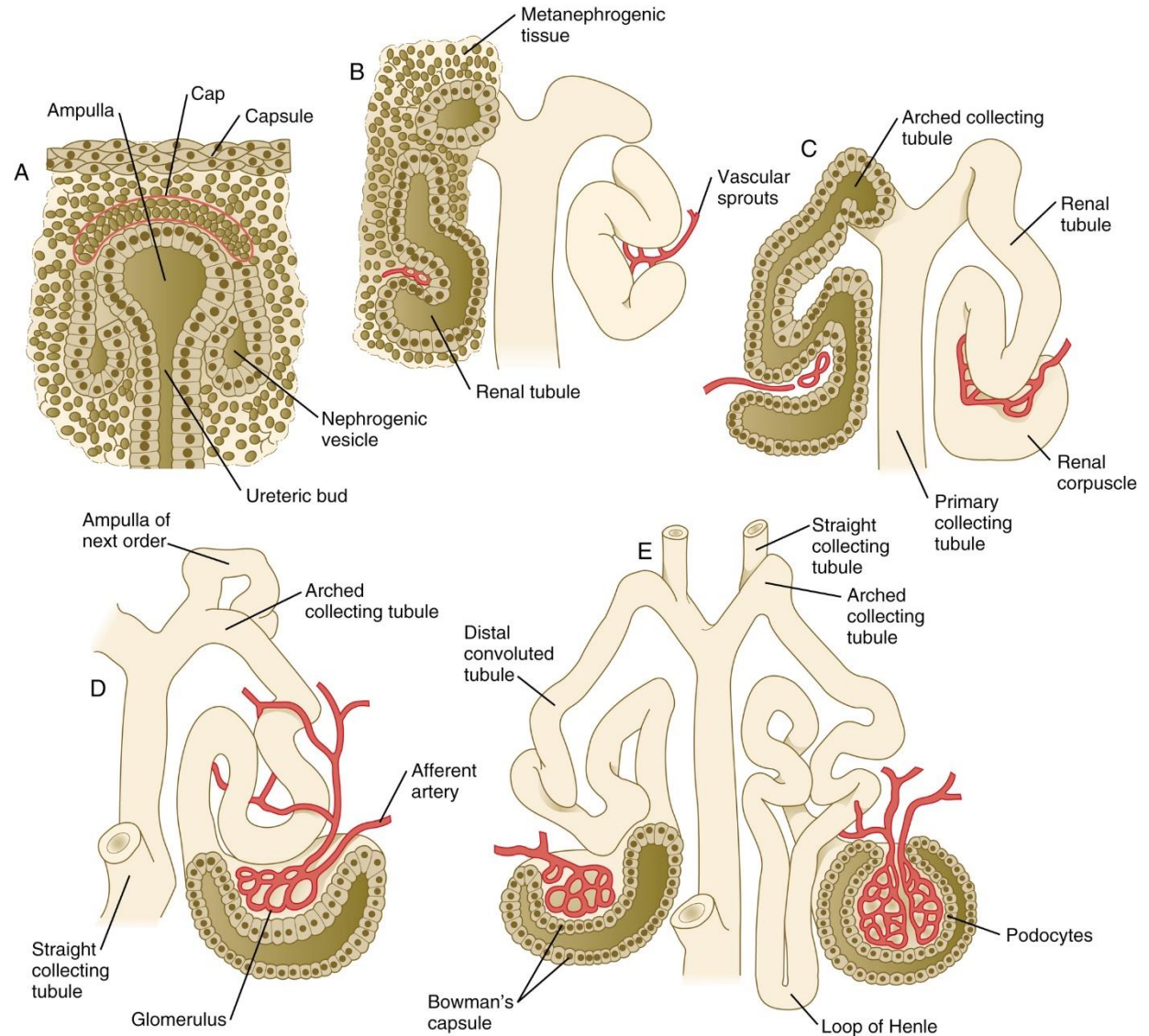


# Metanefros

## DIFERENCIACE NEFRONŮ

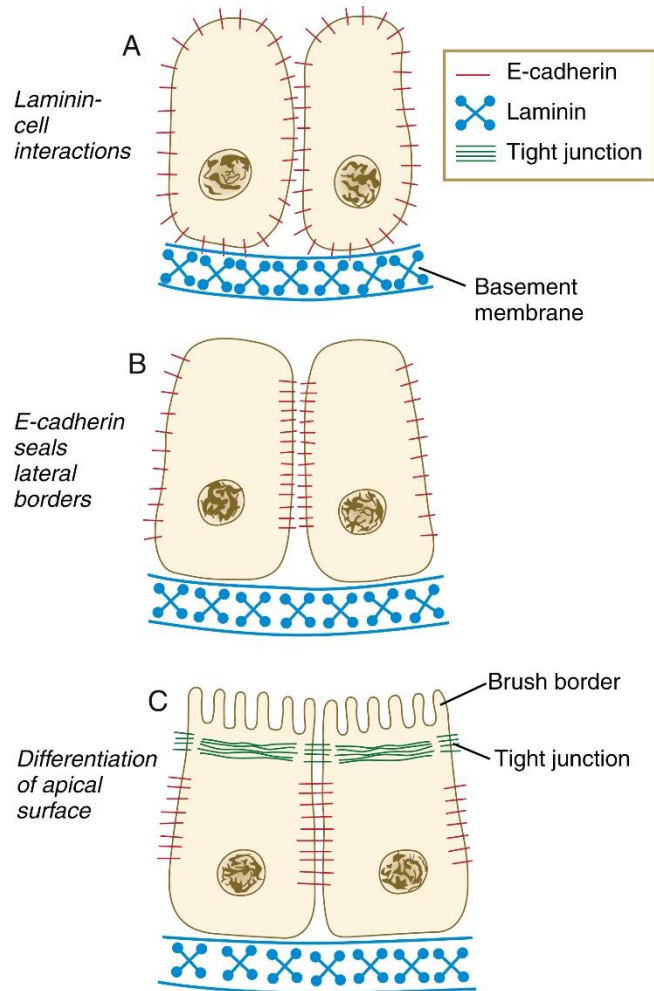
← metanefrogenní tkáň  
← nefrotomy

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

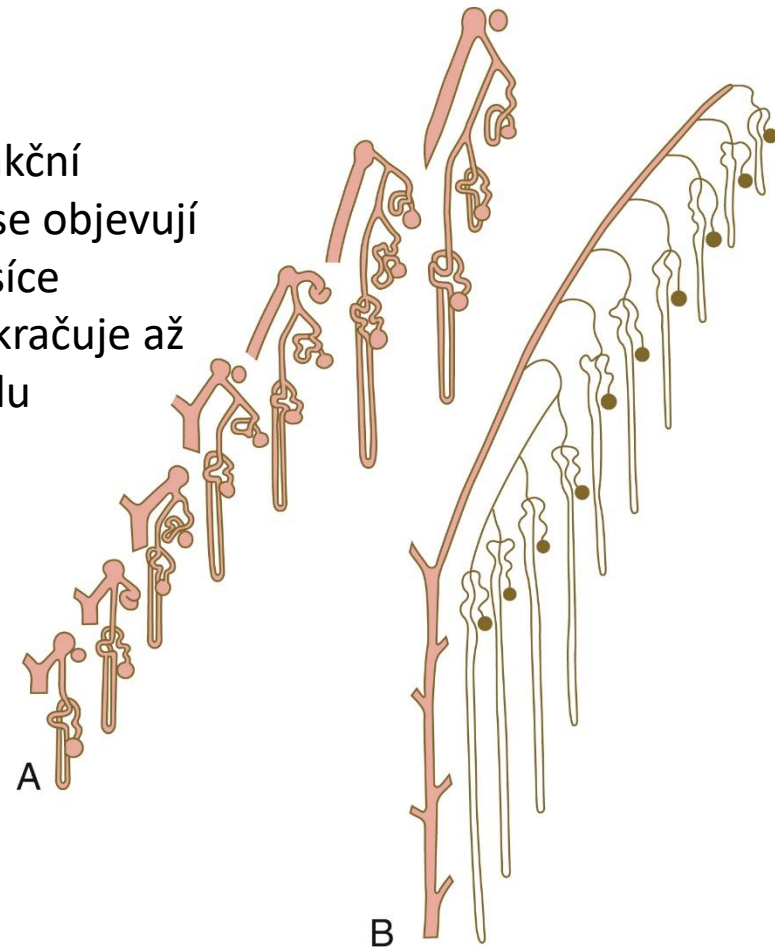


# Metanefros

## DIFERENCIACE NEFRONŮ



- mezenchym–epiteliální transformace  
→ účinná filtrace a resorpce
- první funkční nefrony se objevují od 4 měsíce
- vývoj pokračuje až do porodu

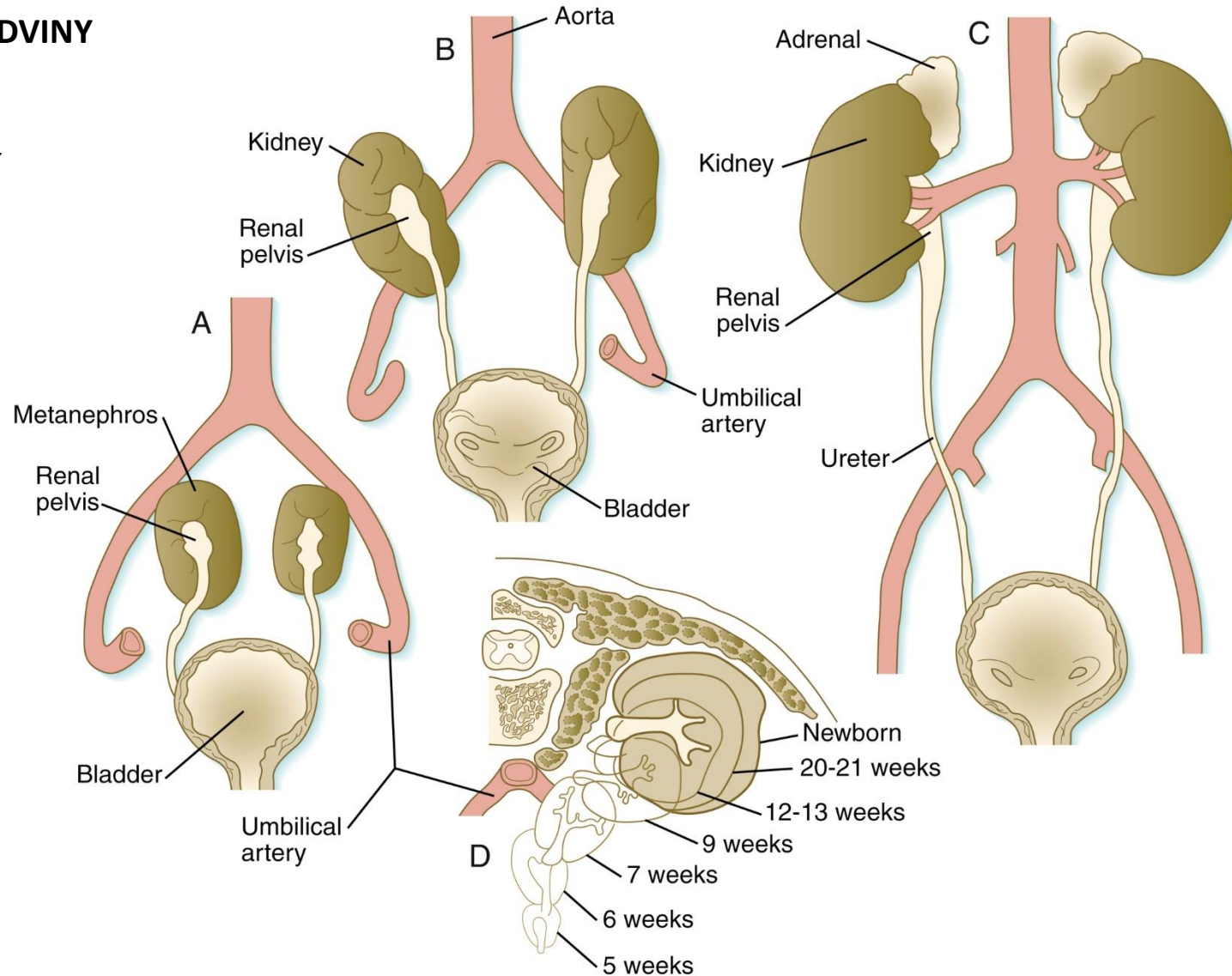




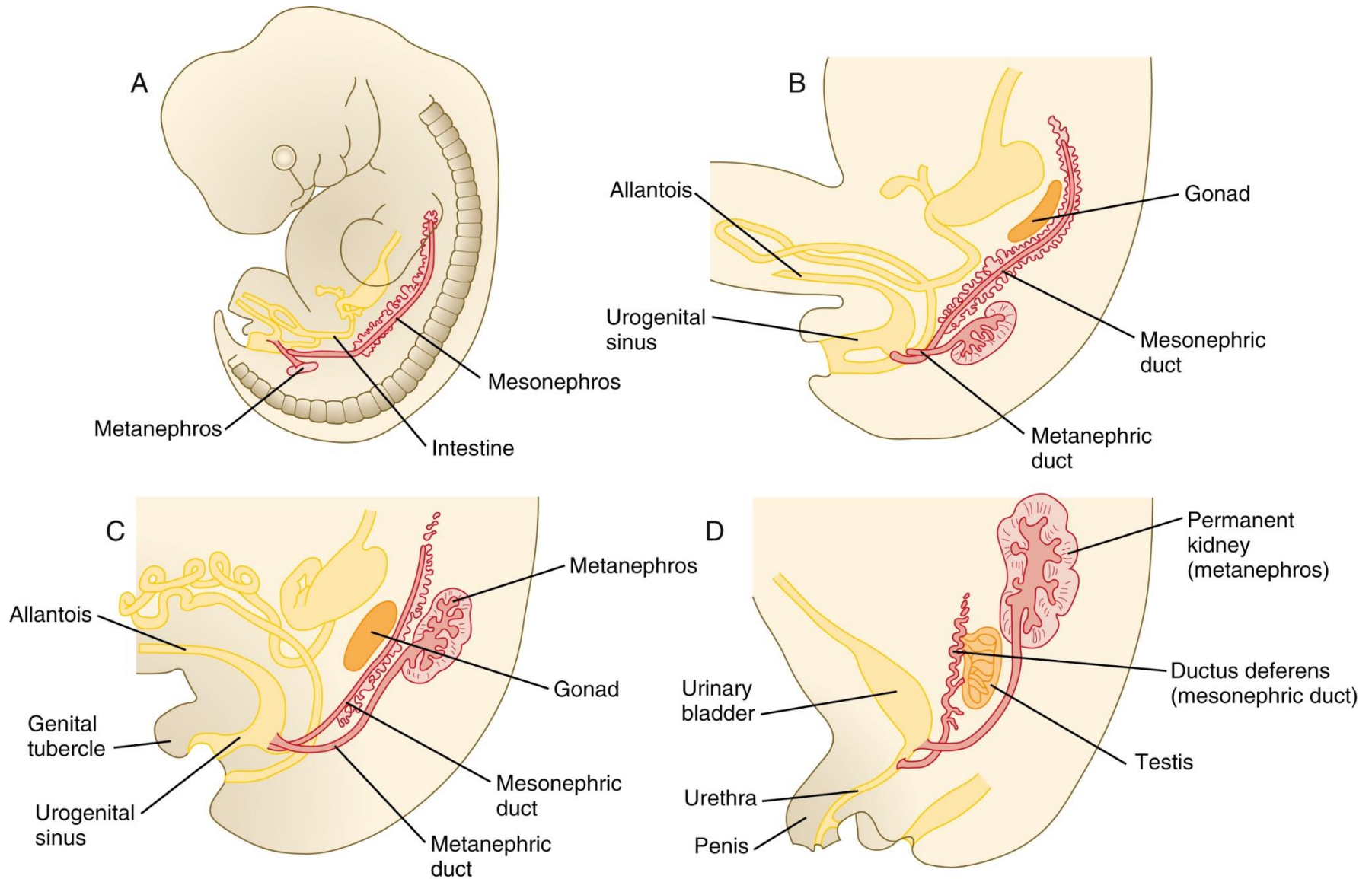
# Metanefros

## 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

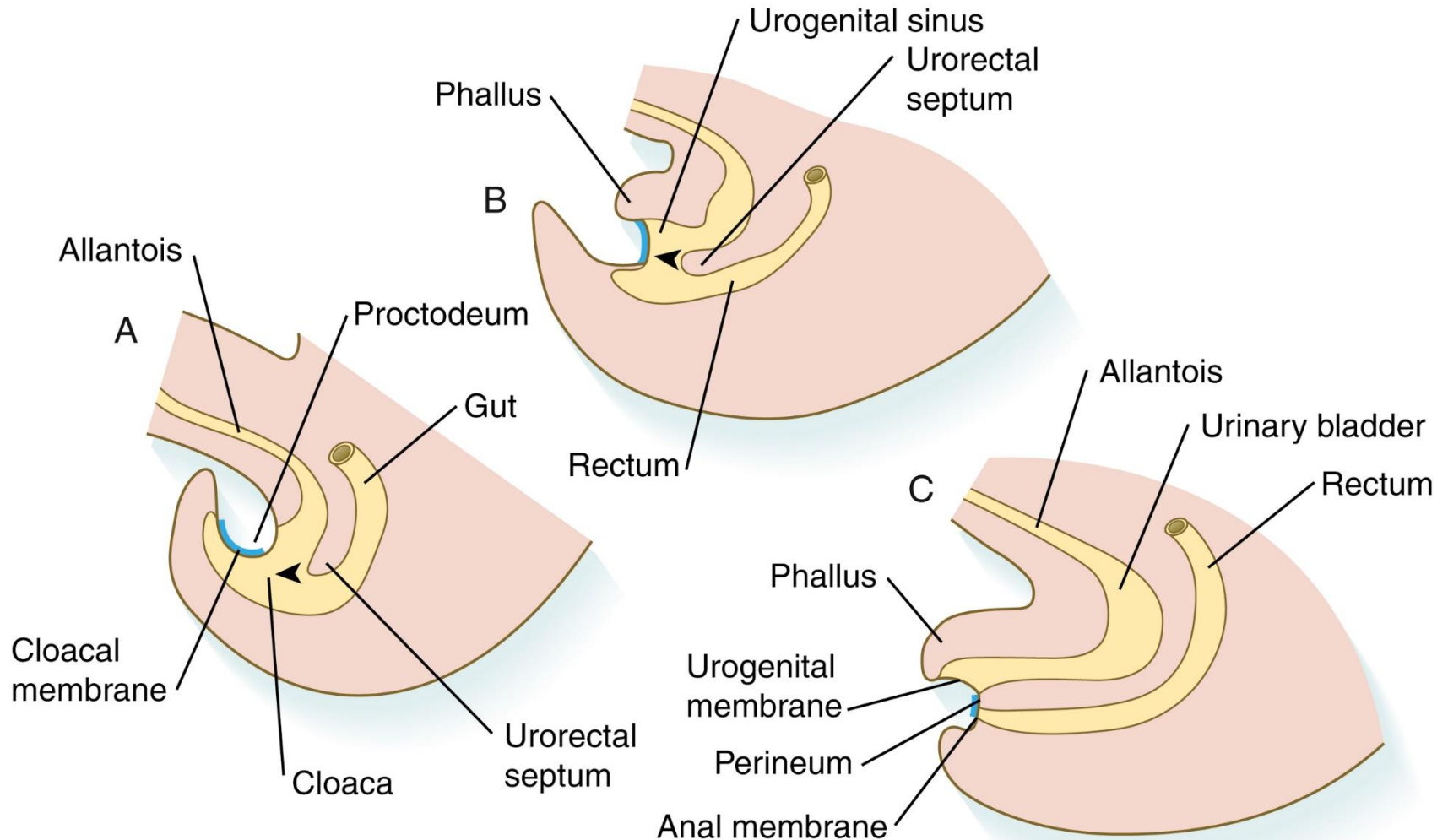




# Vznik močové trubice a močového měchýře

## ROZDĚLENÍ KLOAKY

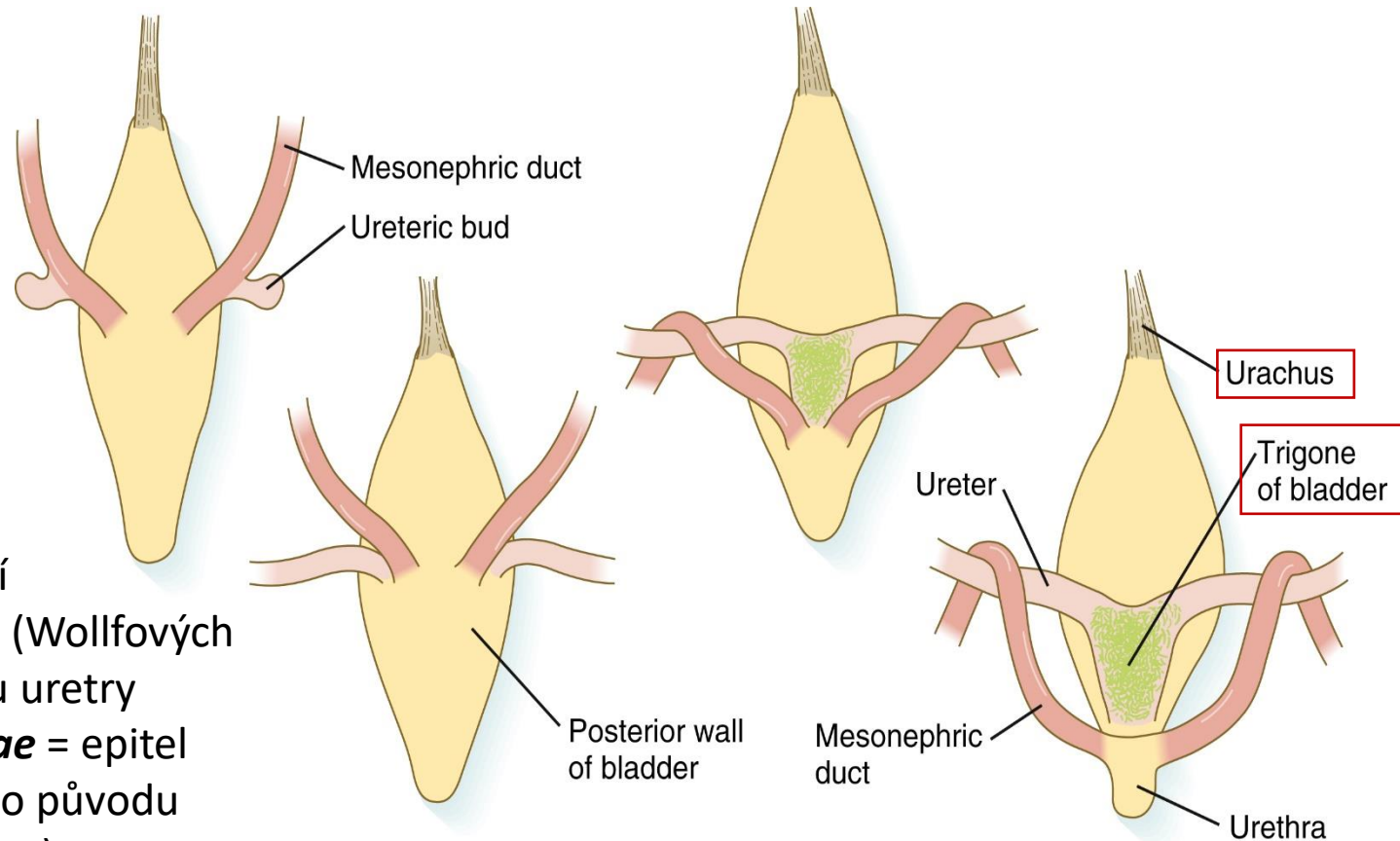
- **septum urorectale** rozdělí společný vylučovací vývod na rektální a urogenitální část



# Vznik močové trubice a močového měchýře

## VZNIK MOČOVÉHO MĚCHÝŘE

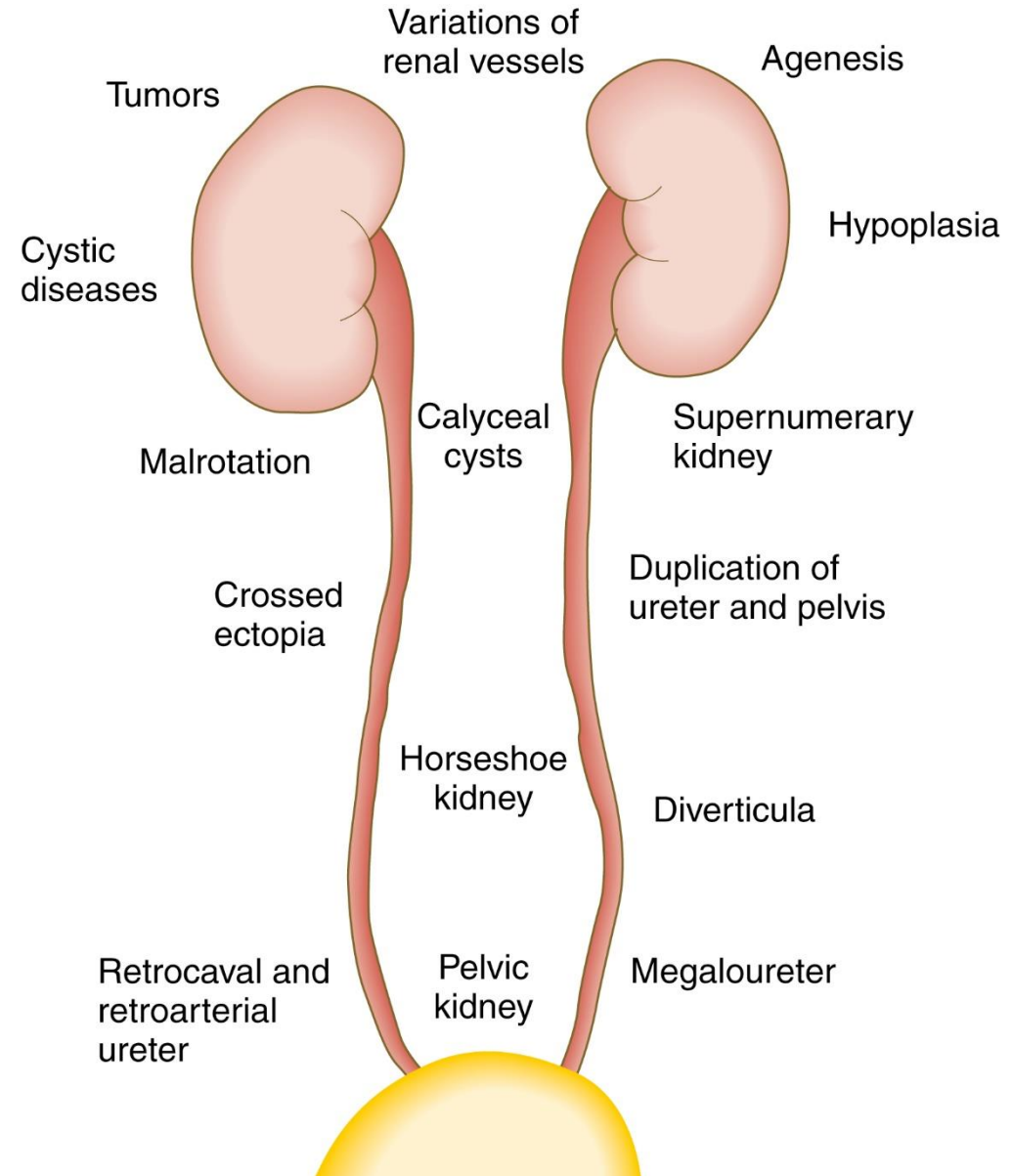
- vzniká dilatací allantois
- obliterací *ductus allantoideus* a kraniální části budoucího močového měchýře vzniká epitelový provazec **urachus**, který se posléze přemění na **lig. umbilicale medium**



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

# Vrozené vývojové vady močového systému

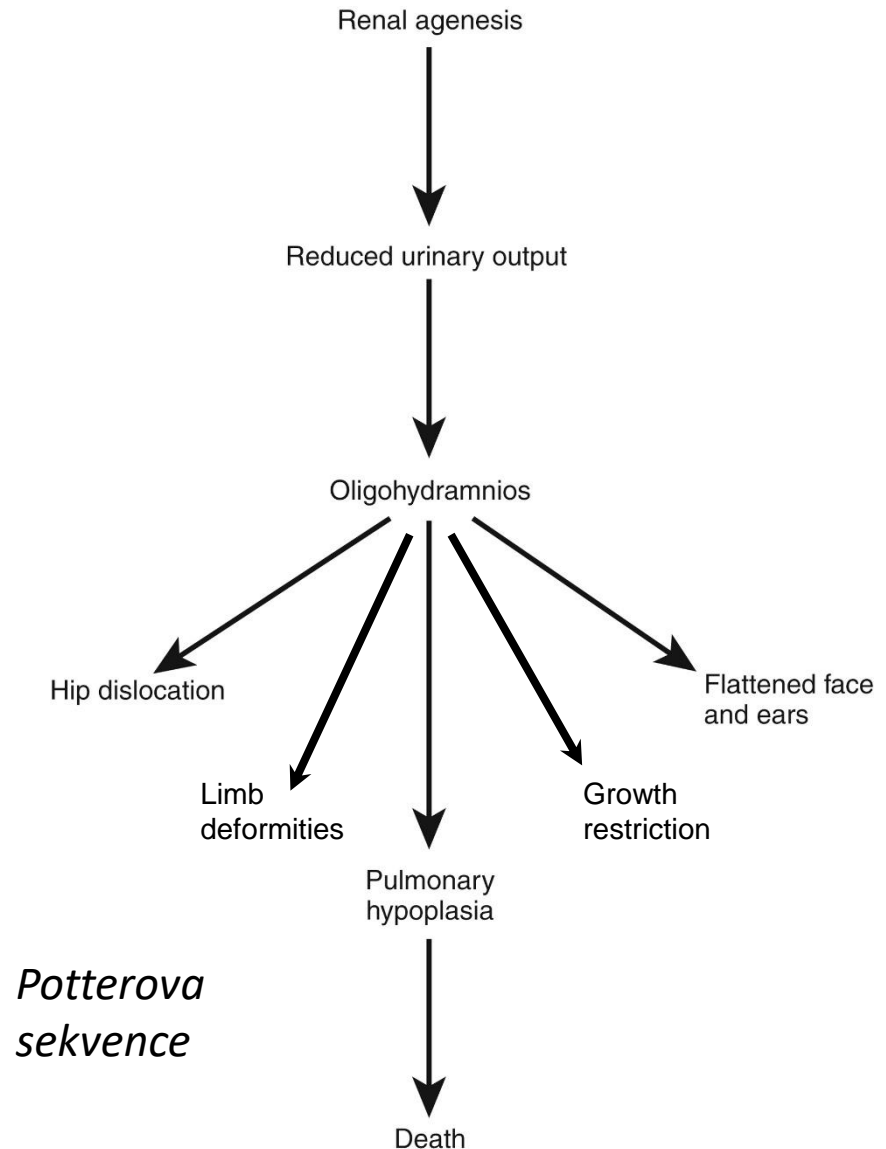
- časté (3-20% narozených dětí)
- často asymptomatické
- někdy projev až v dospělosti
- genetické i environmentální faktory



# 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

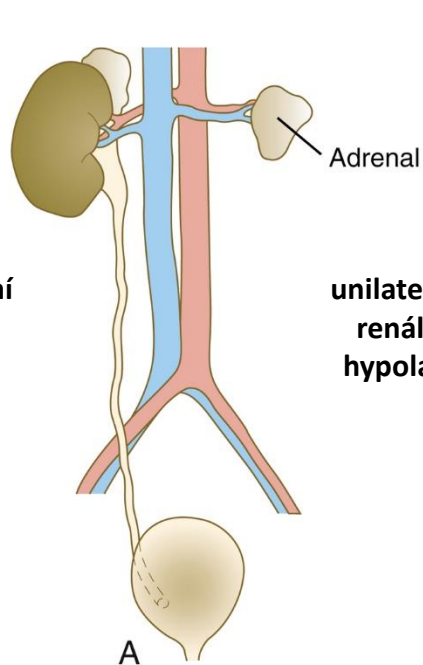


# Vrozené vývojové vady močového systému

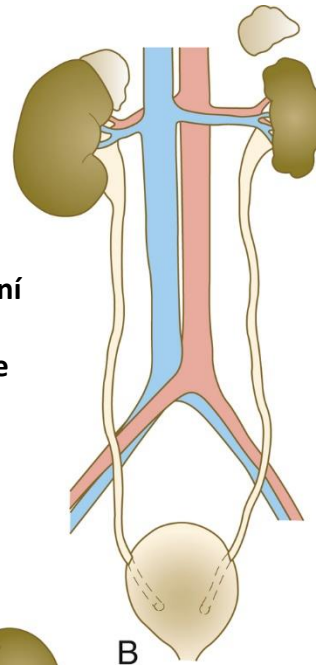
(výskyt 1:1.500)

**unilaterální  
ageneze  
ledviny**

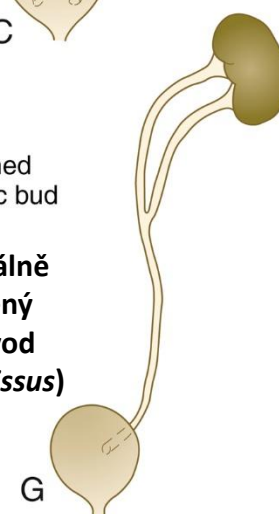
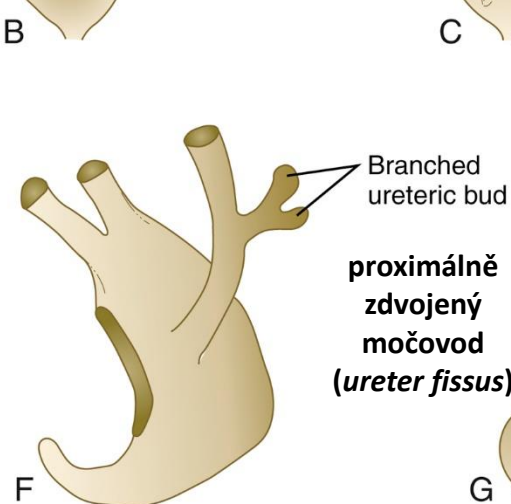
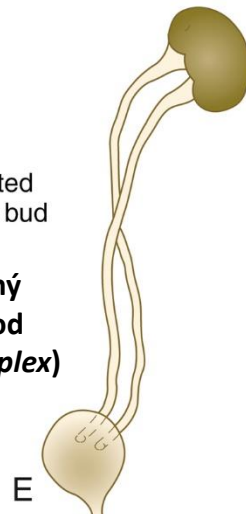
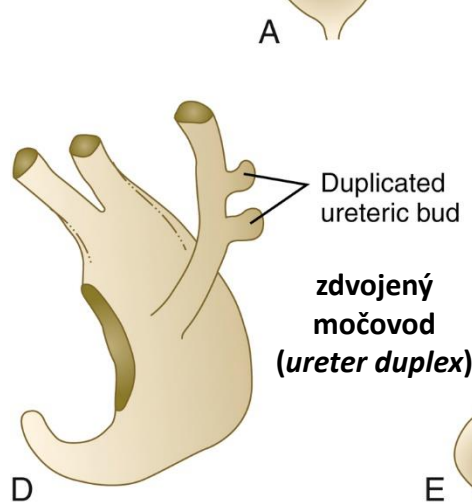
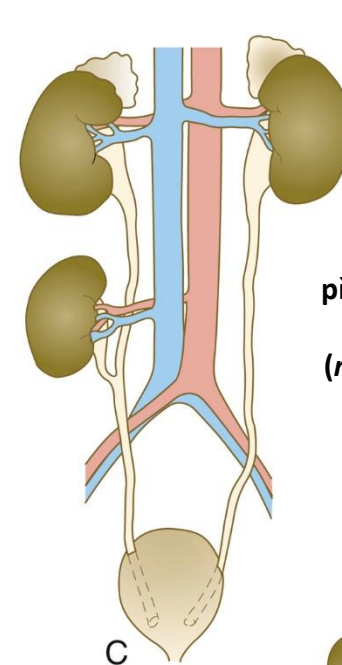
- kompenzační  
hypertrofie  
druhé ledviny



**unilaterální  
renální  
hypoplazie**



**přespočetná  
ledvina  
(ren duplex)**





# Vrozené vývojové vady močového systému

## POLOHOVÉ A SRŮSTOVÉ ANOMÁLIE

- důsledek nedokončeného vzestupu ledviny

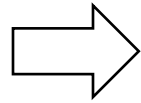
• REN PELVICUS

• REN SACRALIS

• REN ARCUATUS

= podkovovitá ledvina

- výskyt 1:400

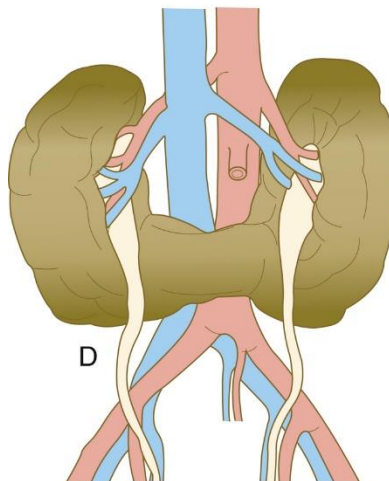
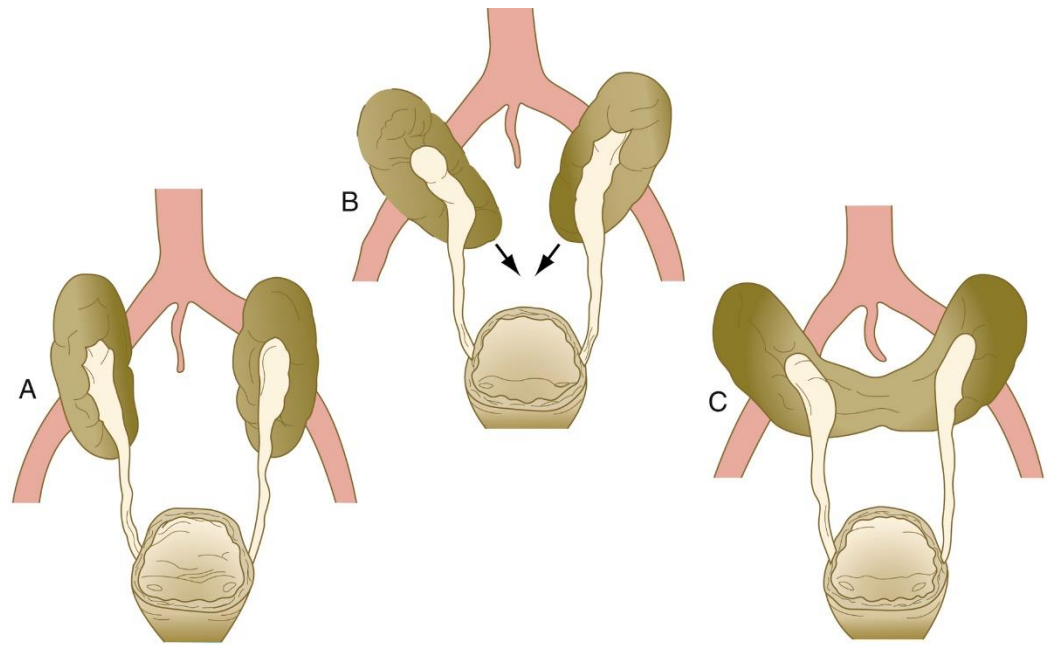
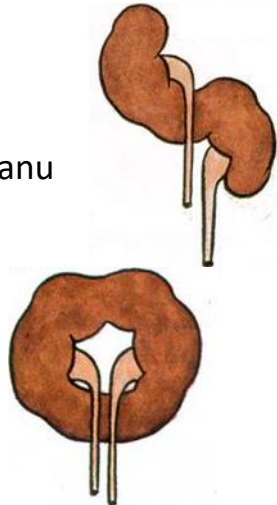


• REN SIGMOIDEUS

- splynuté ledviny

- přesun na jednu stranu

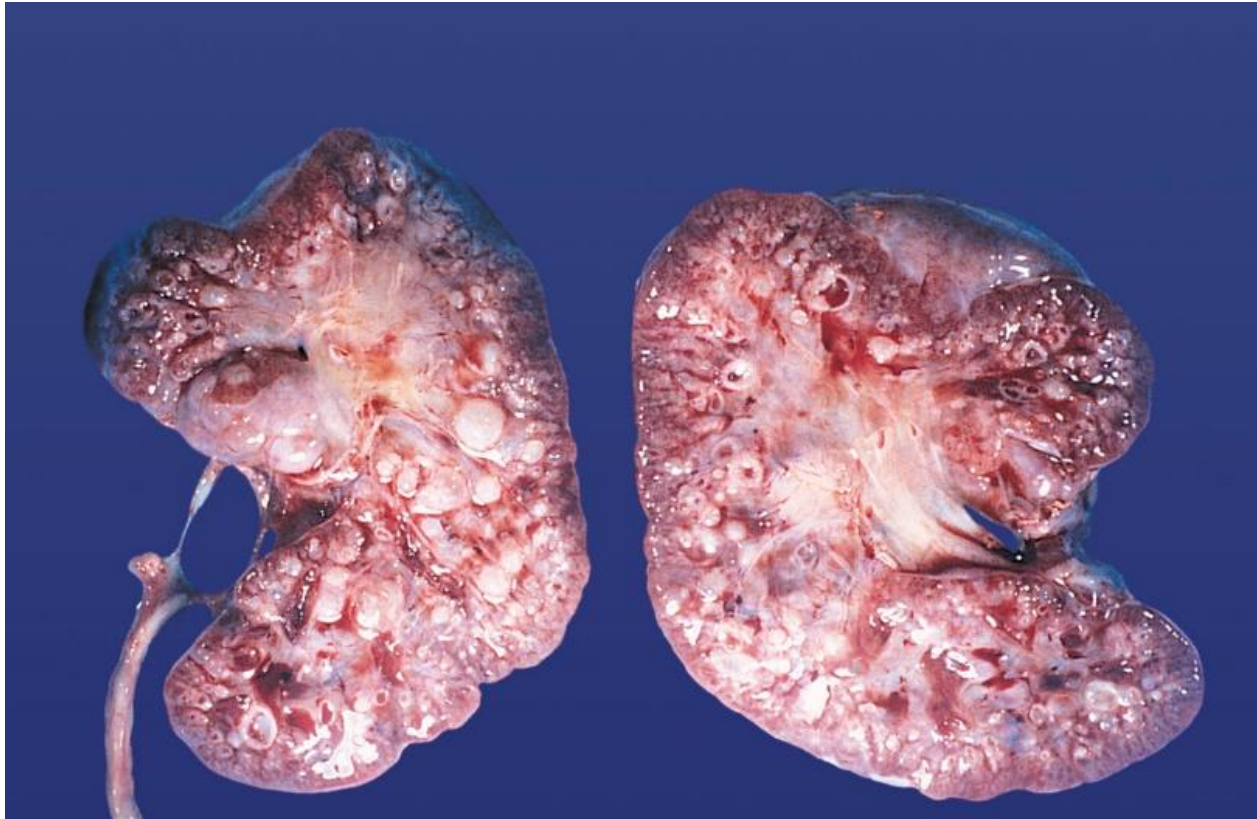
• REN FUNGIFORMIS



# Vrozené vývojové vady močového systému

## VROZENÁ POLYCYSTICKÁ LEDVINA

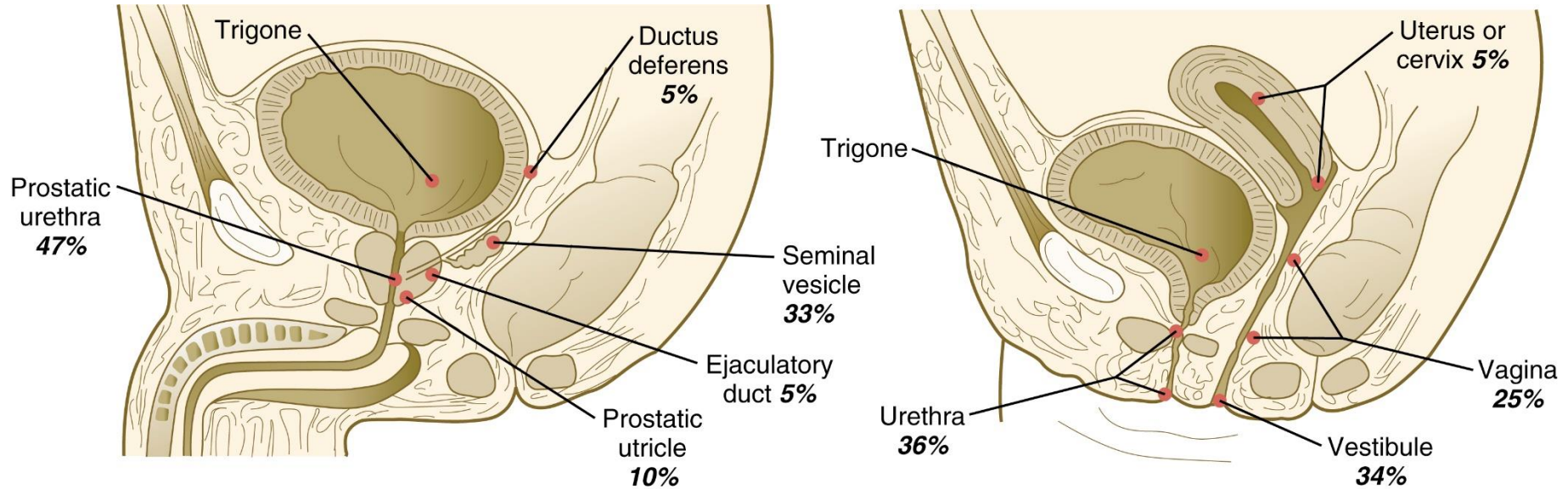
- výskyt 1:800
- velké množství cyst v renálním parenchymu
- častá asociace s cystami v játrech a slinivce



# Vrozené vývojové vady močového systému

## EKTOPIE VÝVODU MOČOVODU

- příčinou jsou ektopie uréterového pupenu
- únik moči
- symptomatické

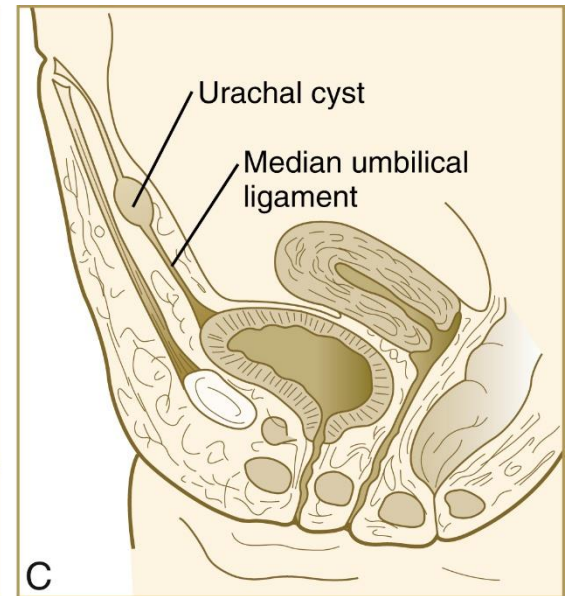
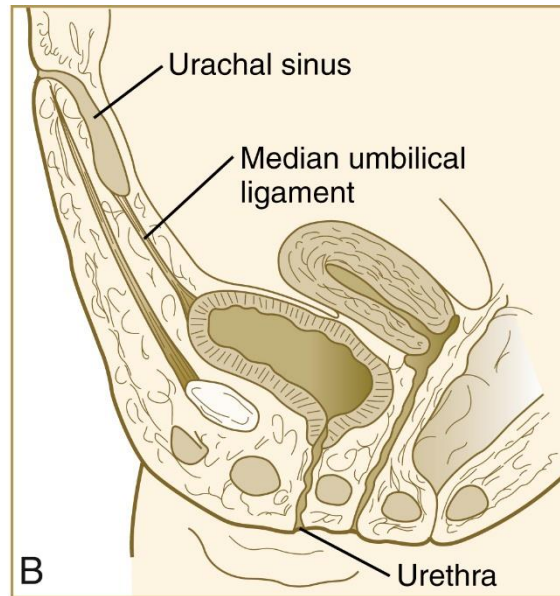
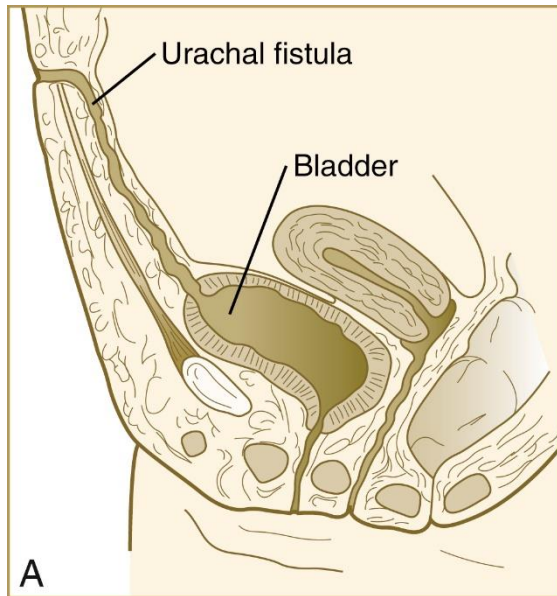




# Vrozené vývojové vady močového systému

## 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

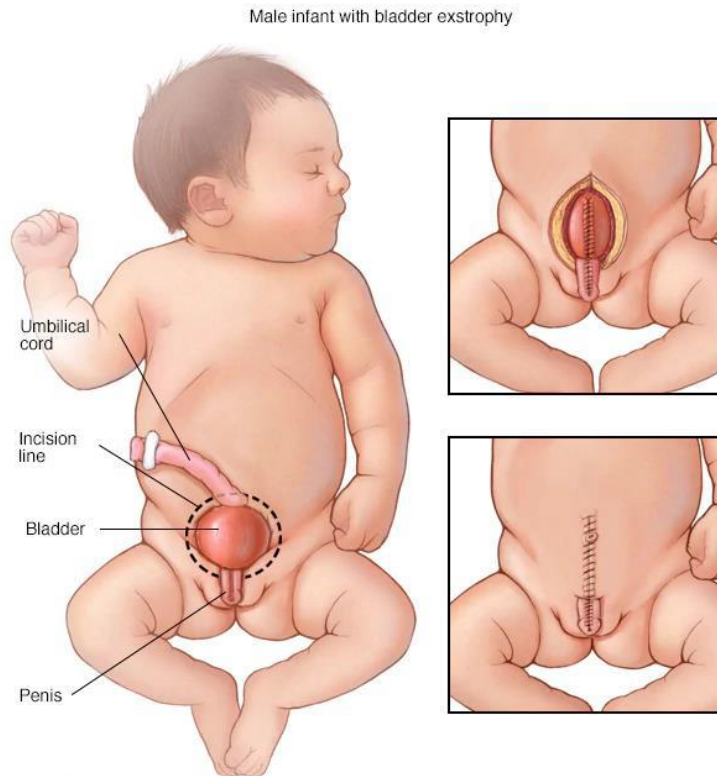


# Vrozené vývojové vady močového systému

## 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





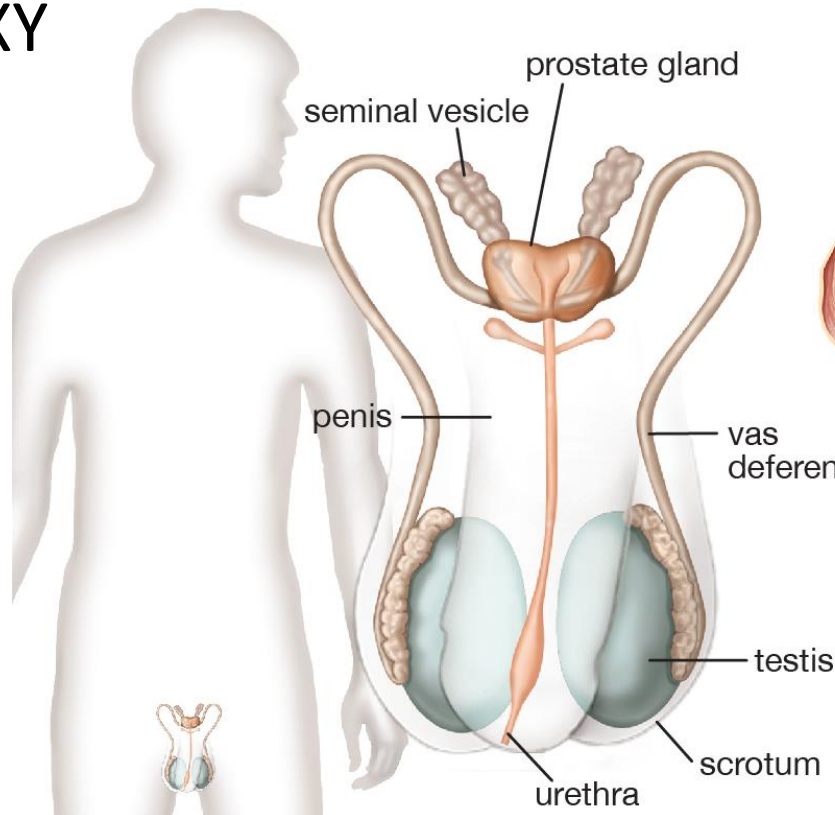
# Přehled vývoje pohlavního systému

## MEZODERM

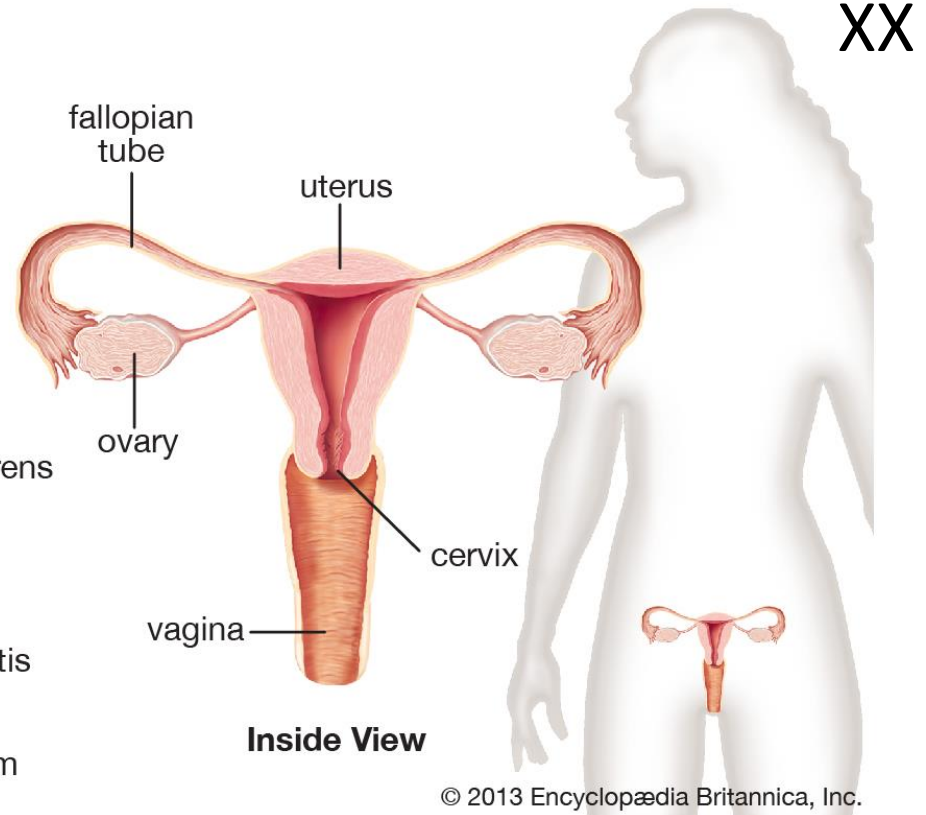
- z mezonefros (společný základ s vylučovacím systémem)
- až do 7. týdne stádium indiferentní → vývoj mužským nebo ženským směrem
- nejprve diferenciaci pohlavní žlázy, ostatní části pohlavního systému s odstupem 1-2 týdnů

XY

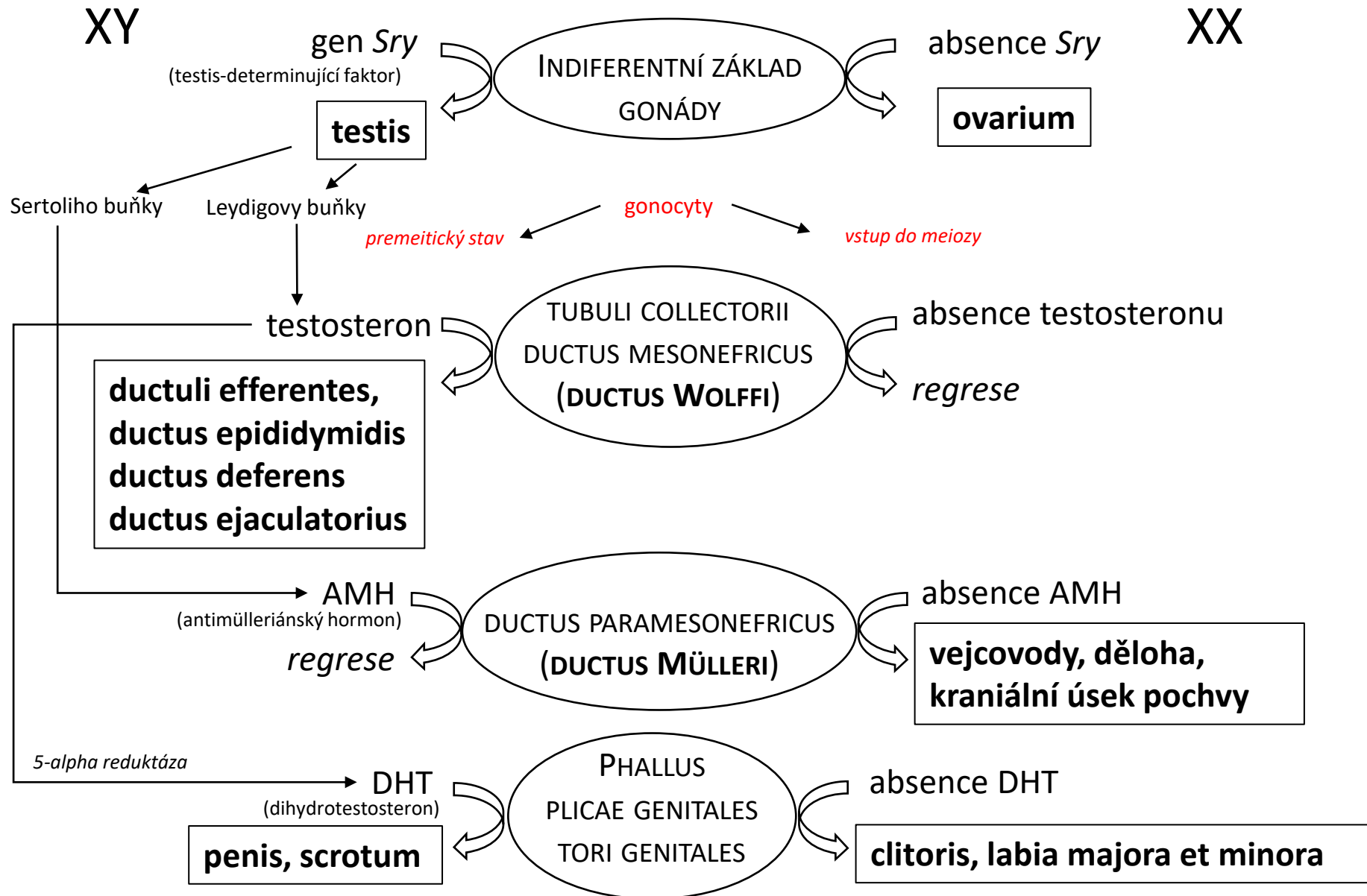
Male Reproductive System



Female Reproductive System



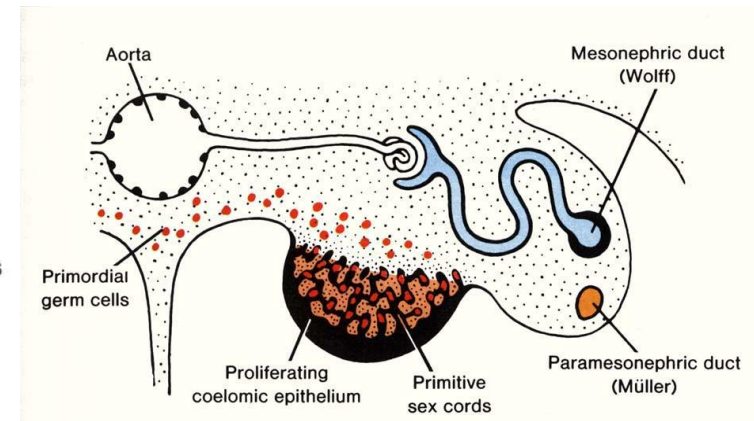
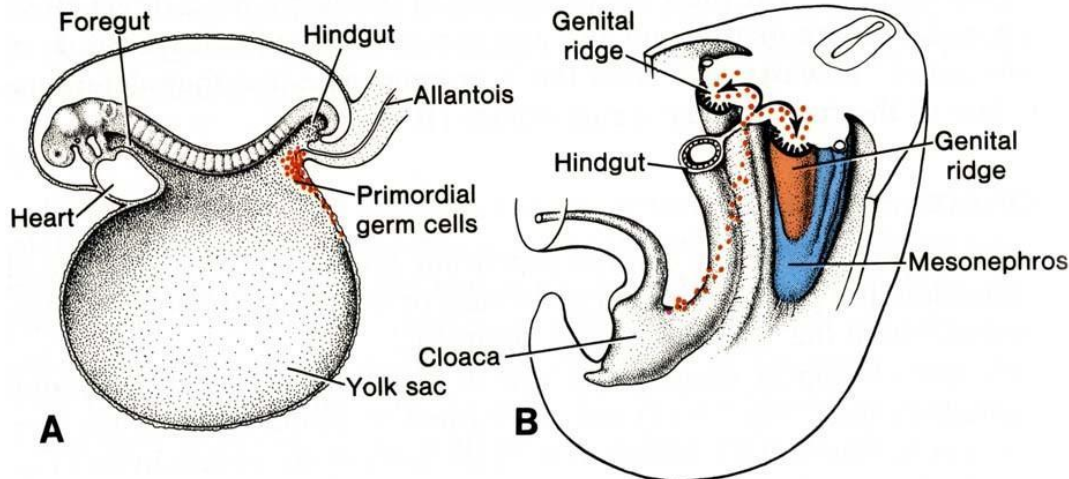
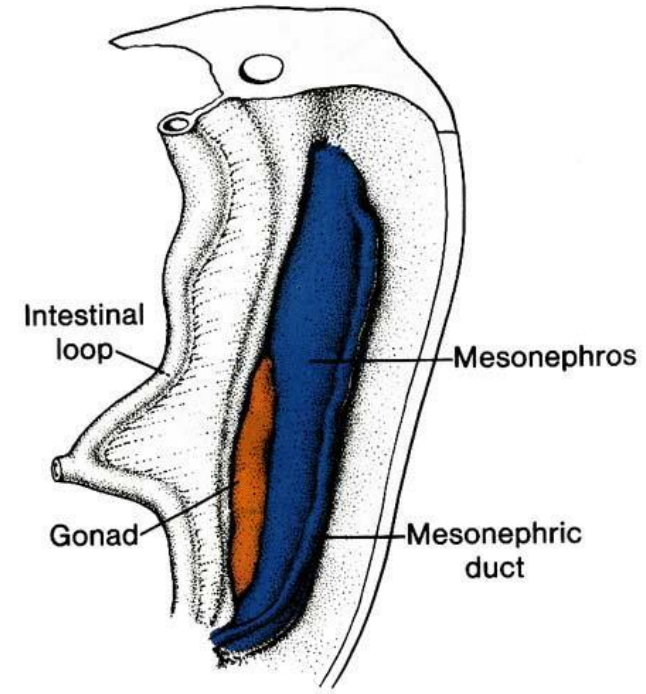
# Přehled vývoje pohlavního systému



# Vývoj gonád

**GONOCYTY** = primordiální zárodečné buňky

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

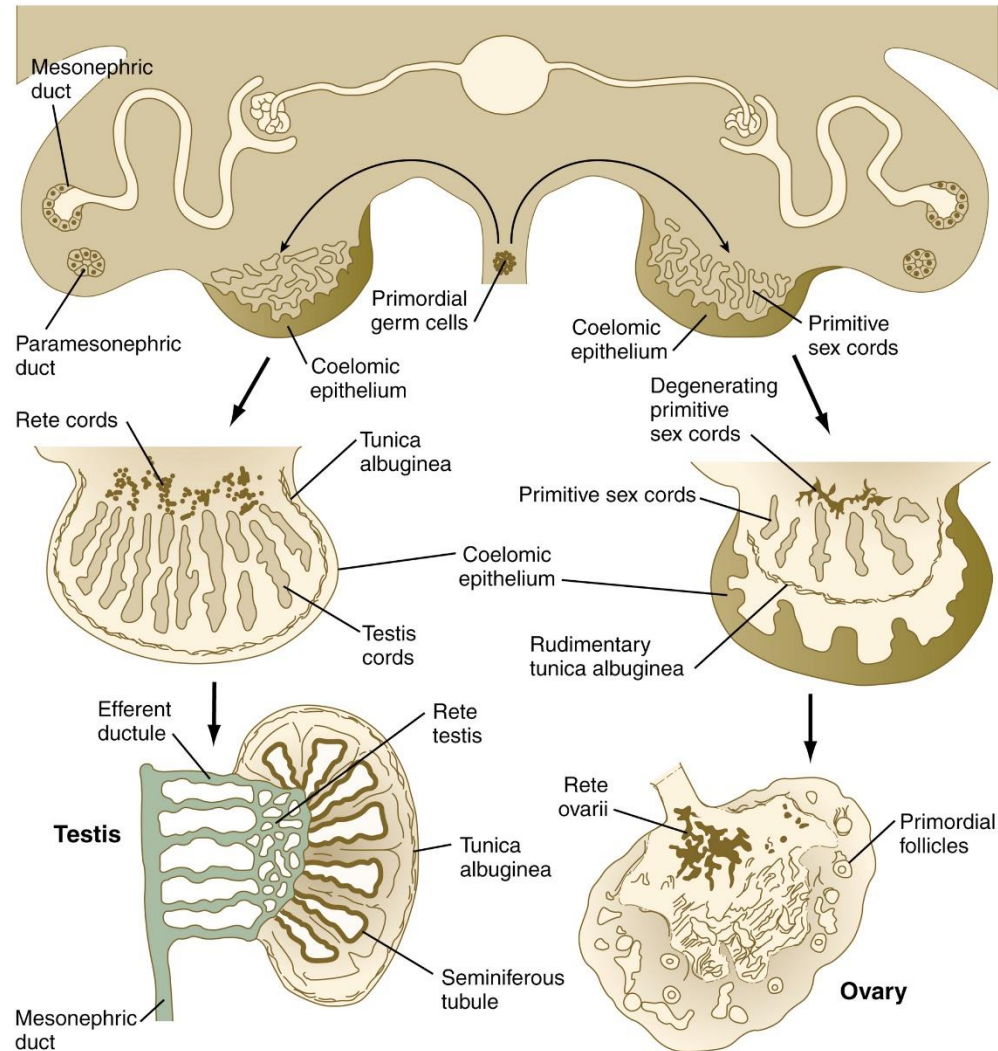


# Vývoj gonád

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

XY

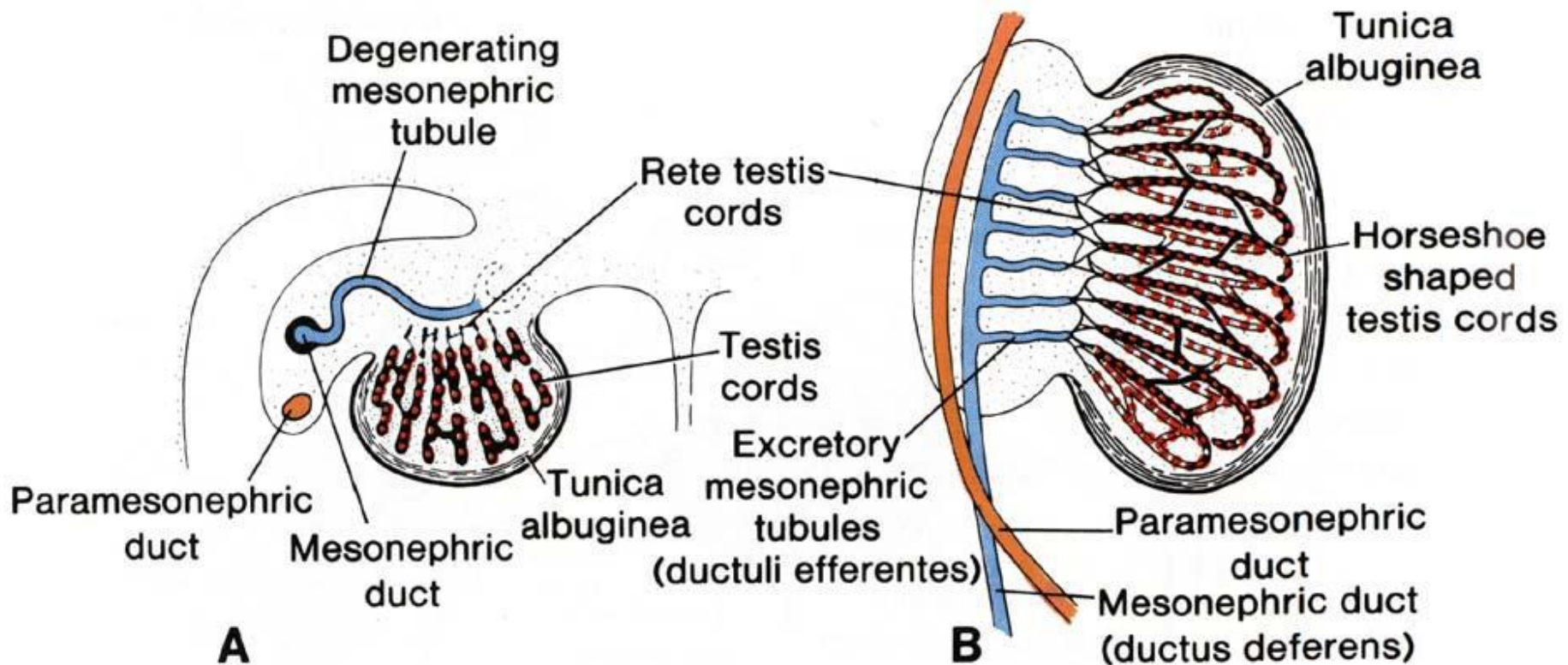
XX





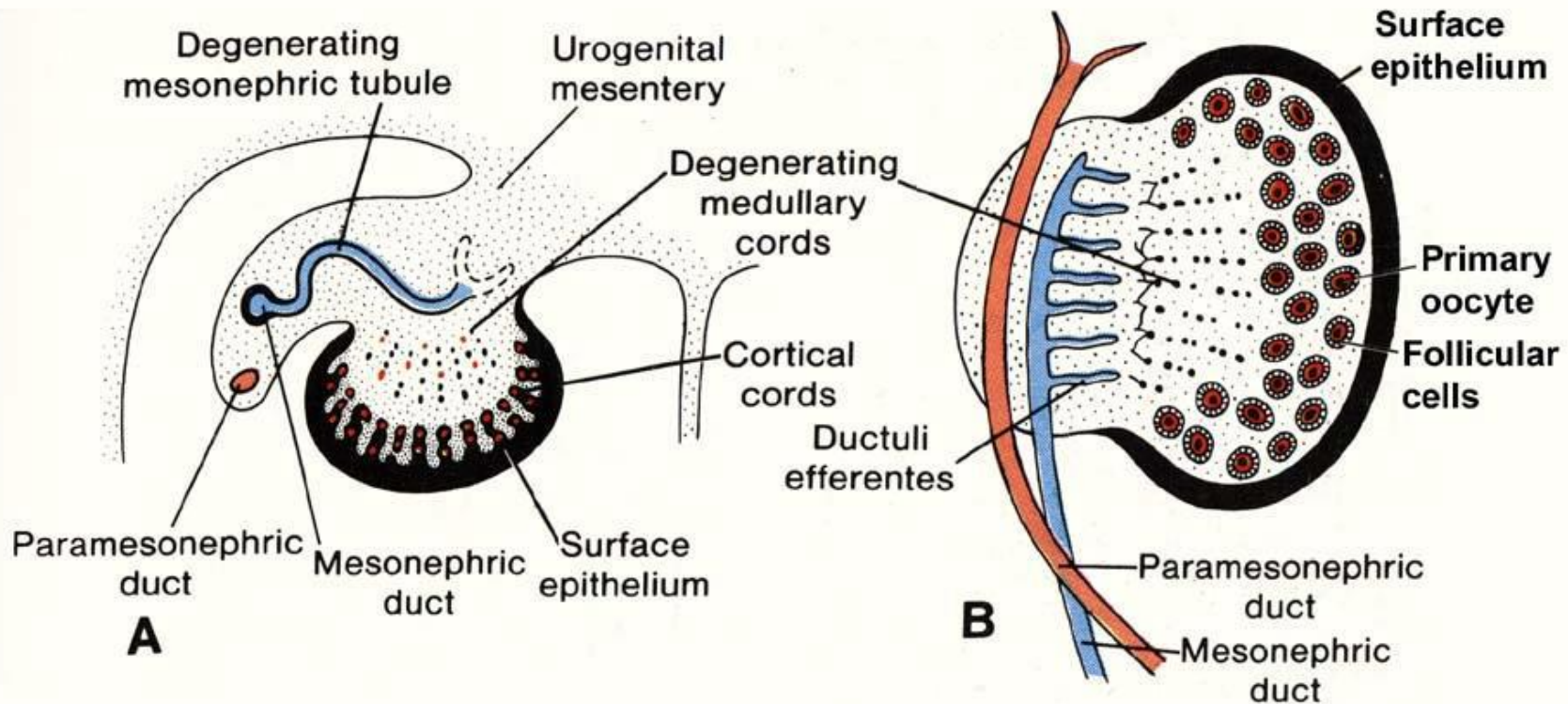
# Vývoj varle

- **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

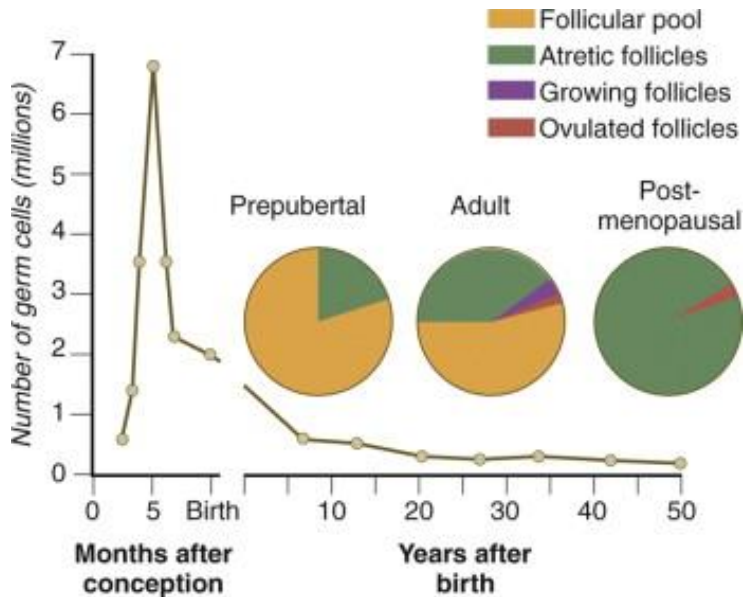
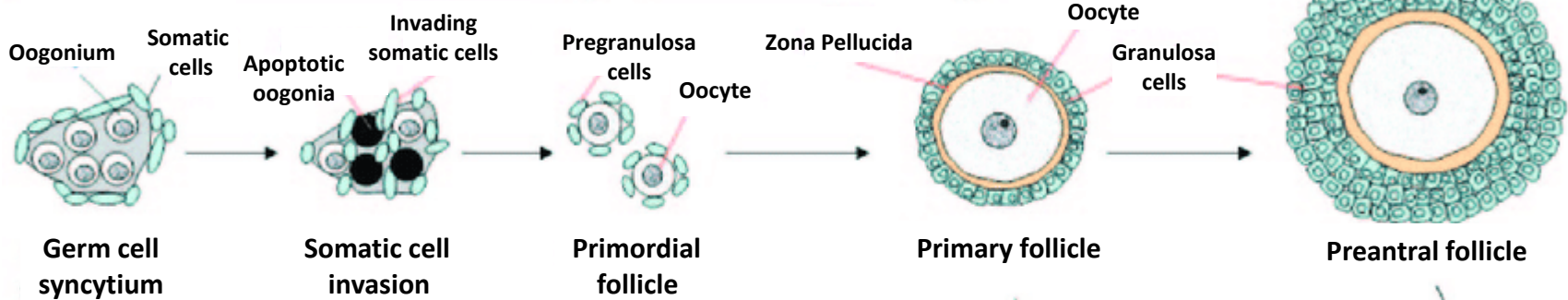
- **bez vlivu Sry** jsou medulárních provazce fragmentovány
- v medulární části rozpadlé provazce zanikají a jsou nahrazeny cévnatým vazivem
- v korové části shluky buněk sekundárně diferencují a vzniklé kortikální provazce obklopují gonocyty
- gonocyty diferencují na **oogonie**, které se intenzivně 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



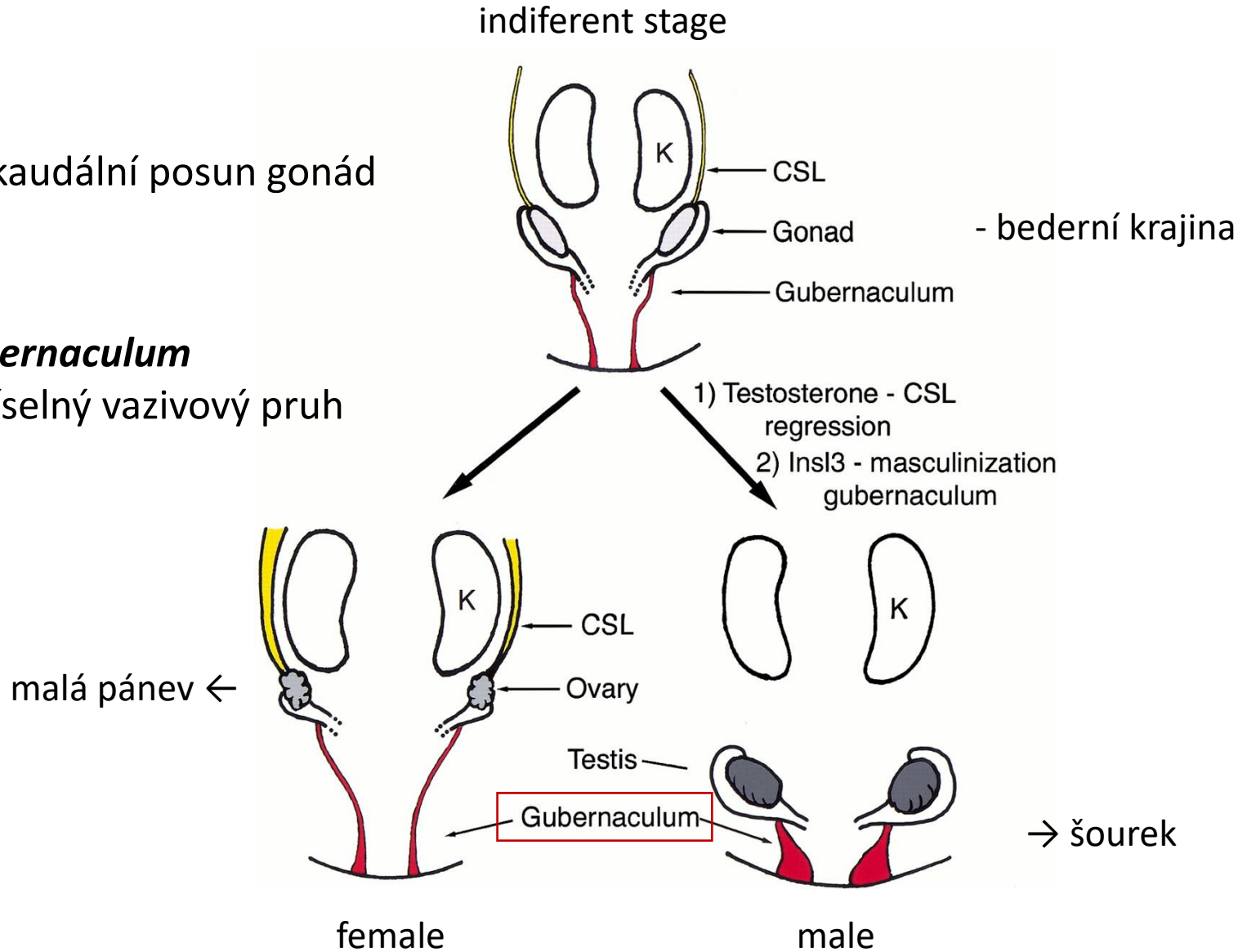
- 6. týden – 6-7 milionů zárodečných buněk
- při narození: ~ 2 miliony
- puberta: ~ 400.000

# Sestup gonád

- kaudální posun gonád

## *gubernaculum*

= tříselný vazivový pruh

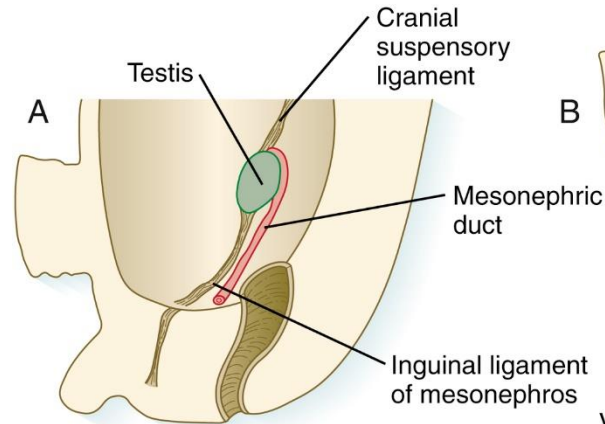




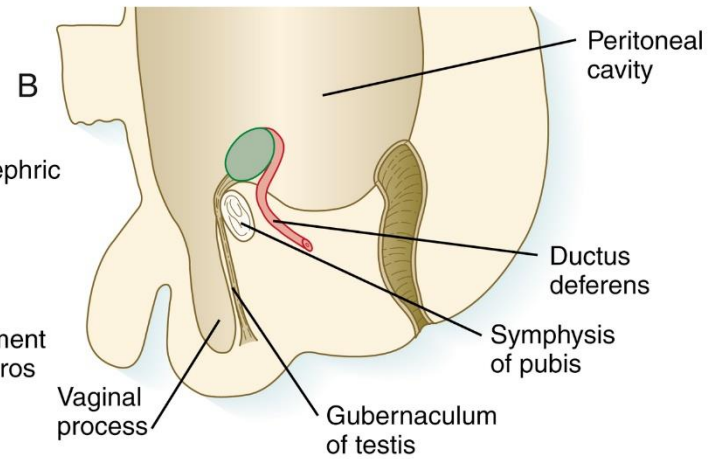
# Sestup varlete

## DESCENSUS TESTINUM

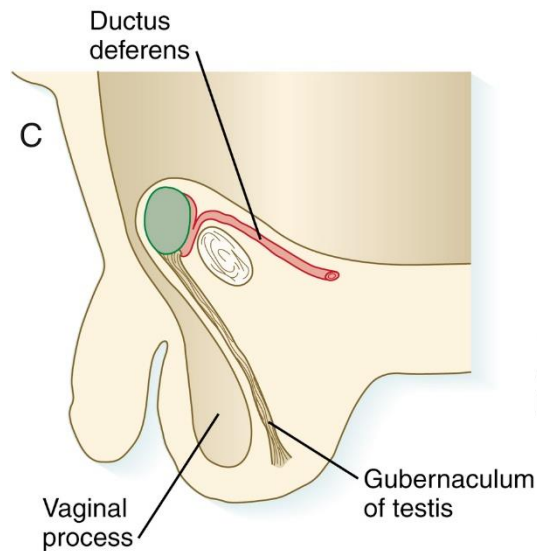
2. měsíc



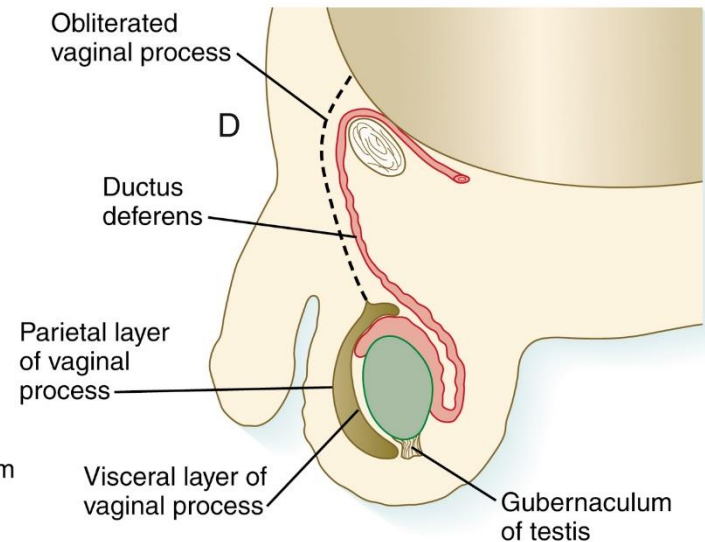
3. měsíc



7. měsíc

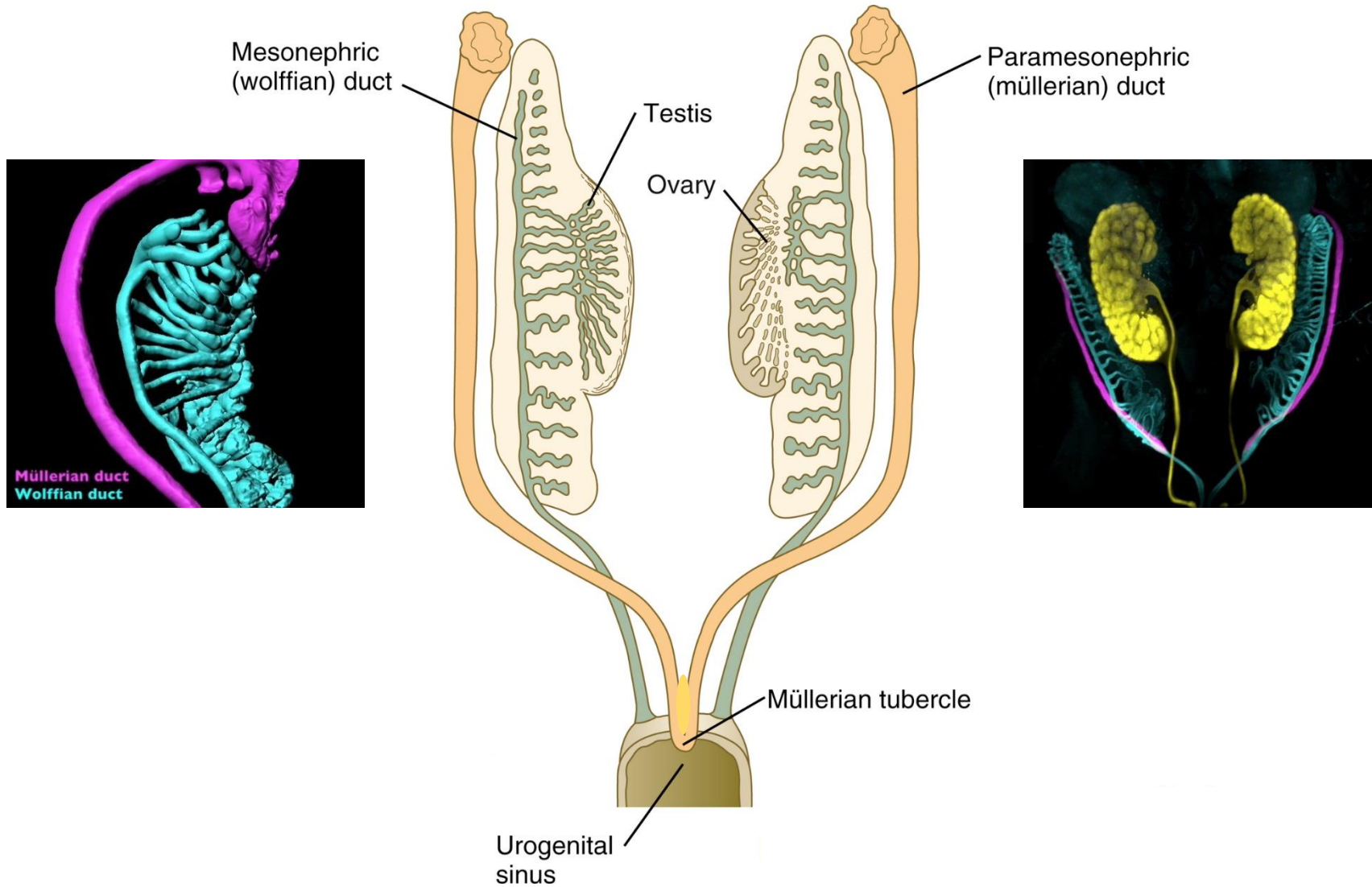


9. měsíc

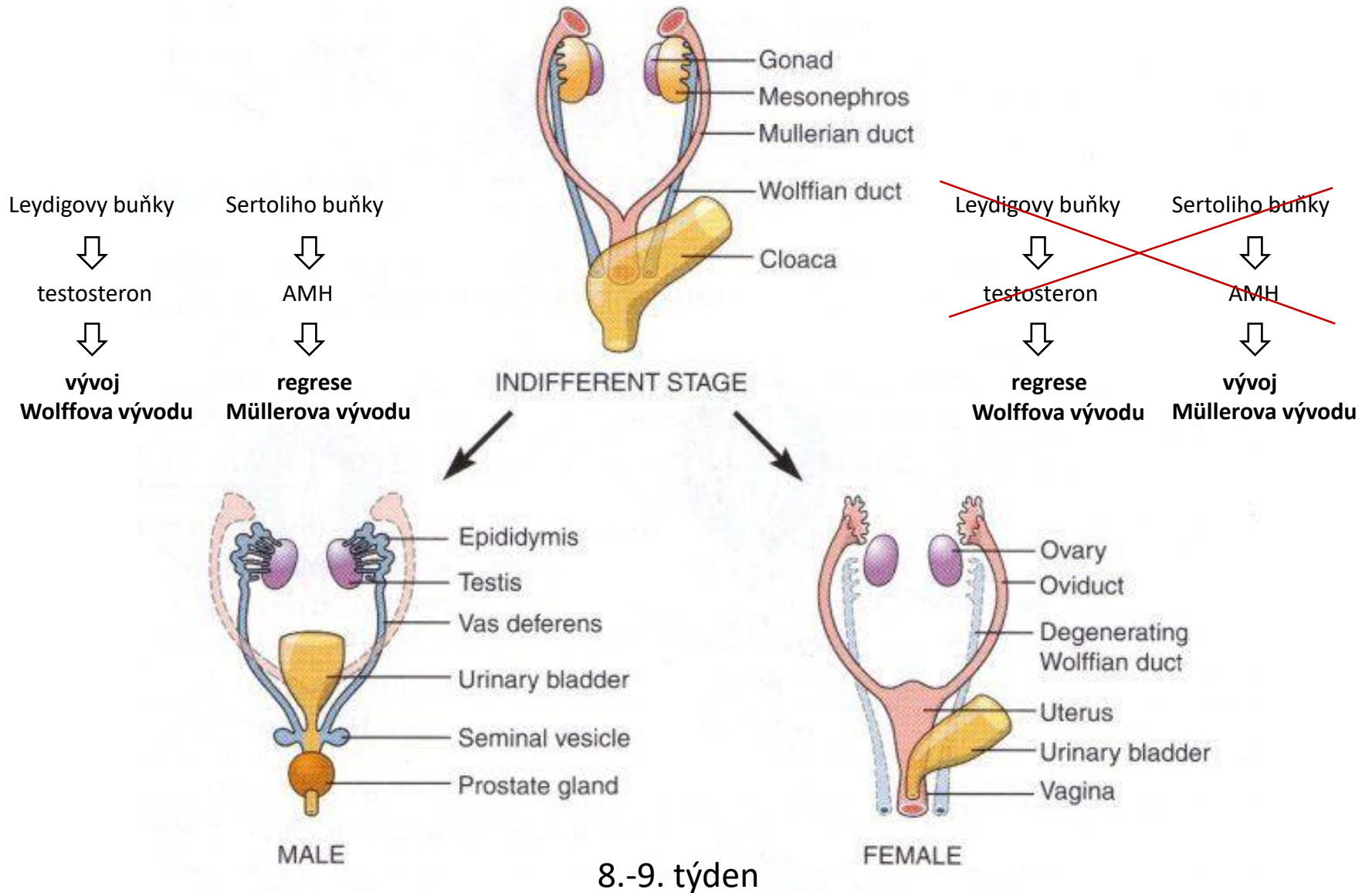


- dokončený sestup varlat a obliterace *processus vaginalis peritonei* = znak zralosti plodu

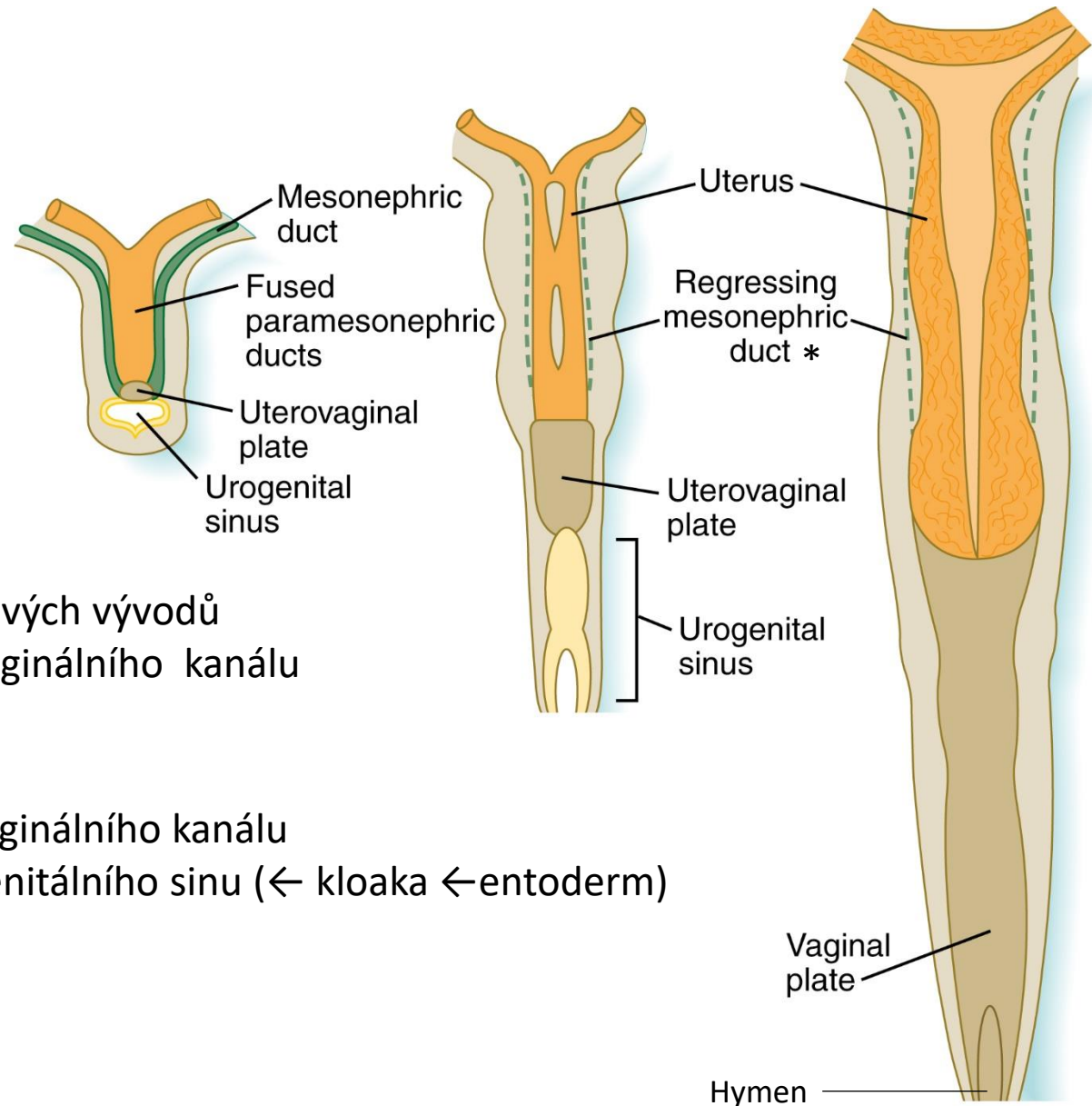
# Vývoj vývodných pohlavních cest



# 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)

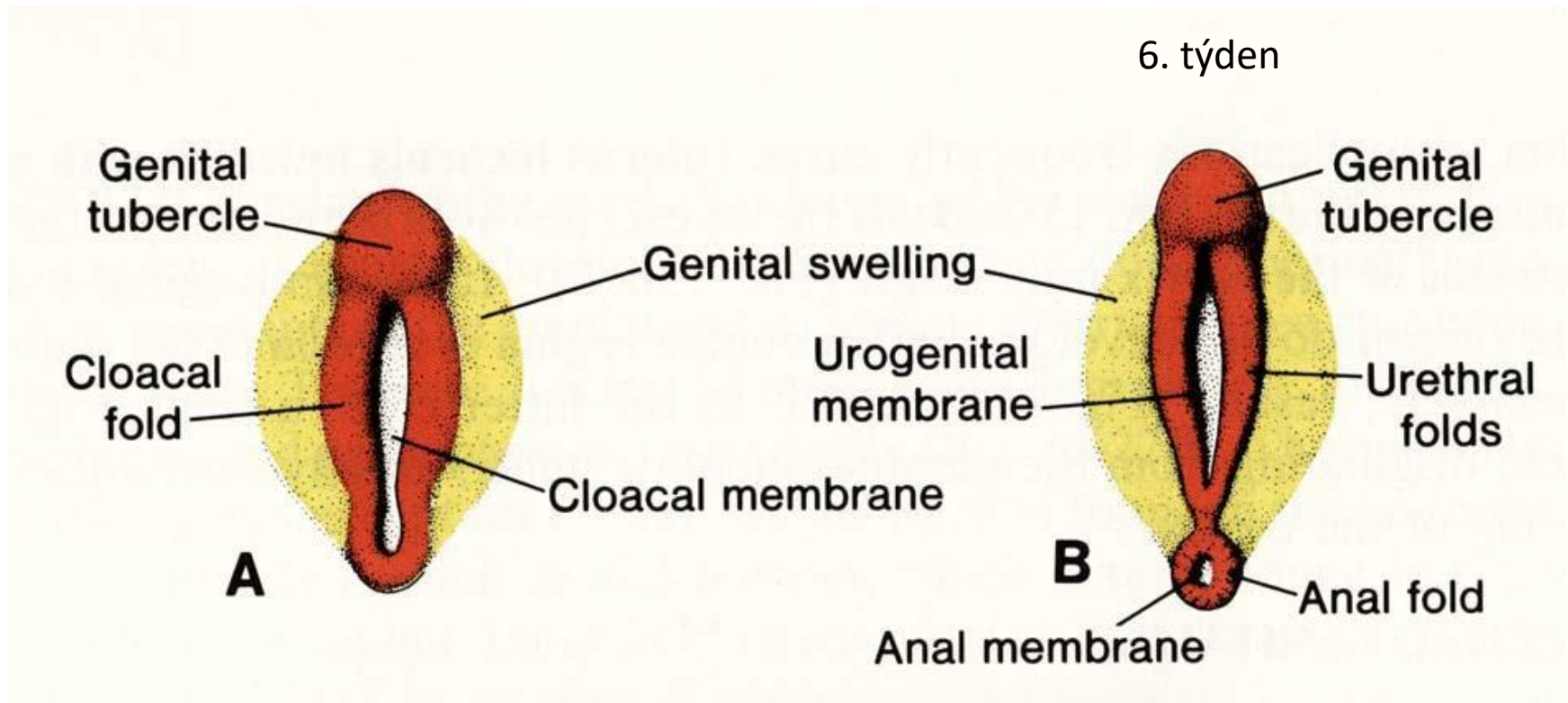
\* Gartnerův kanálek

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

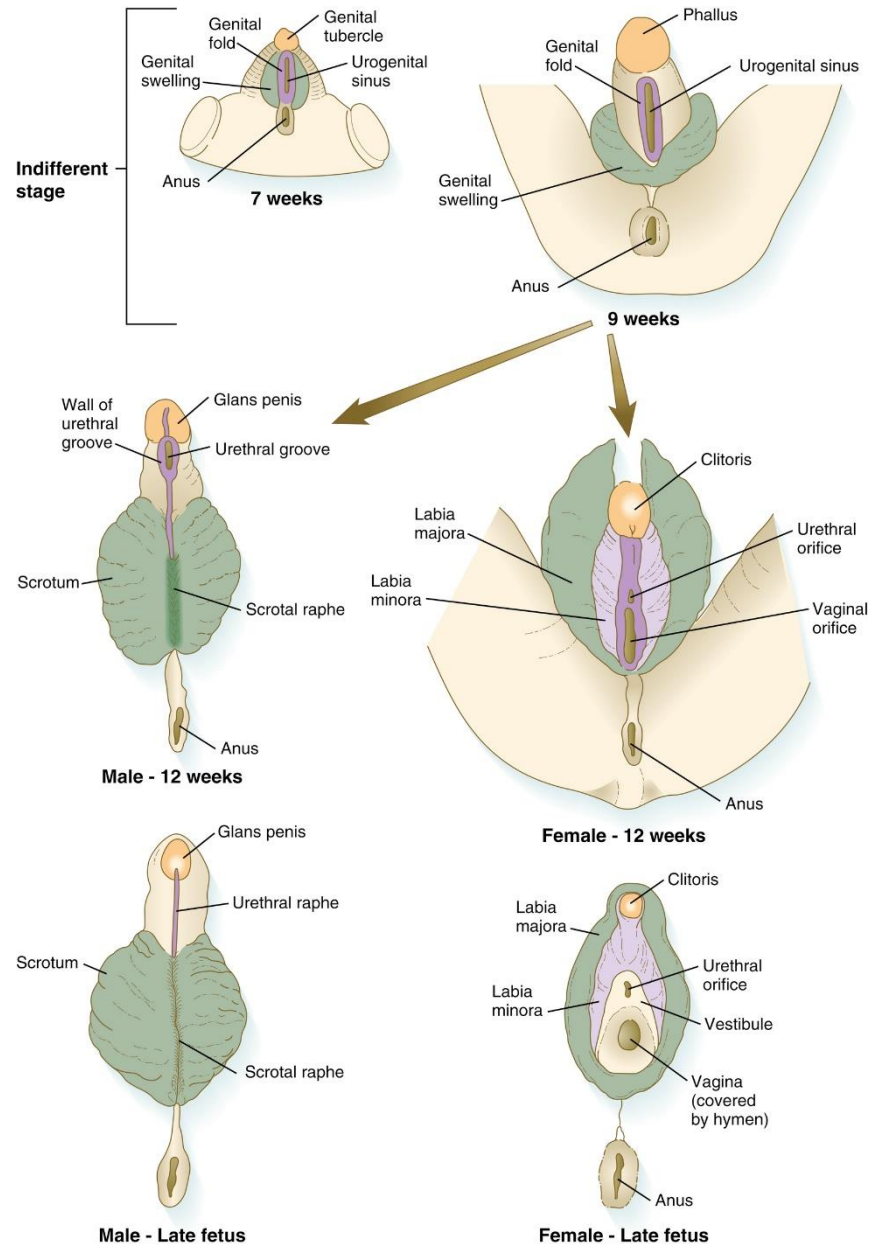
- 12. –13. týden:  
kritické období diferenciace  
(srůst uretrálních řas)



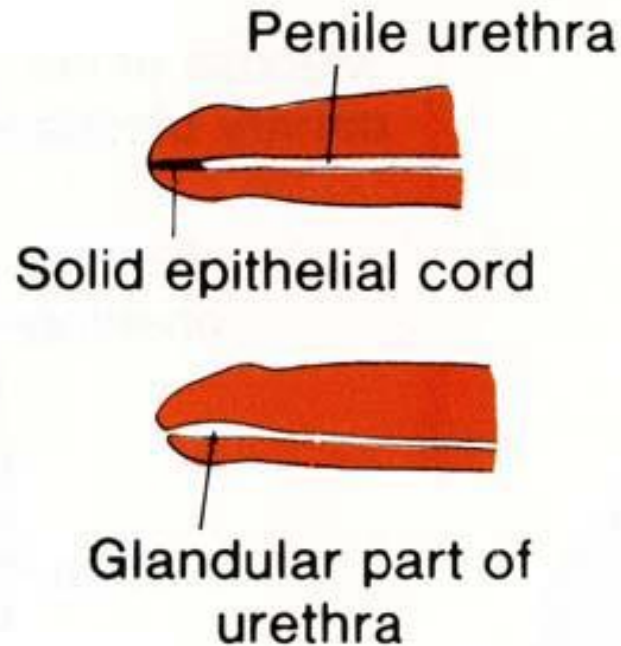
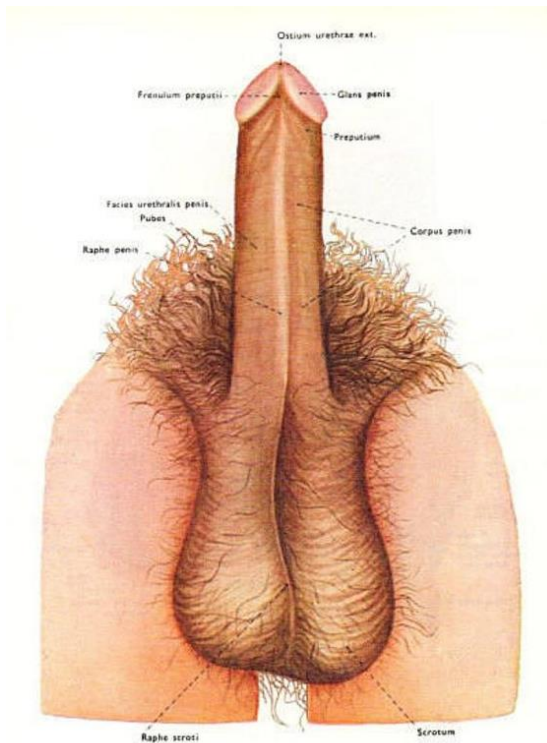
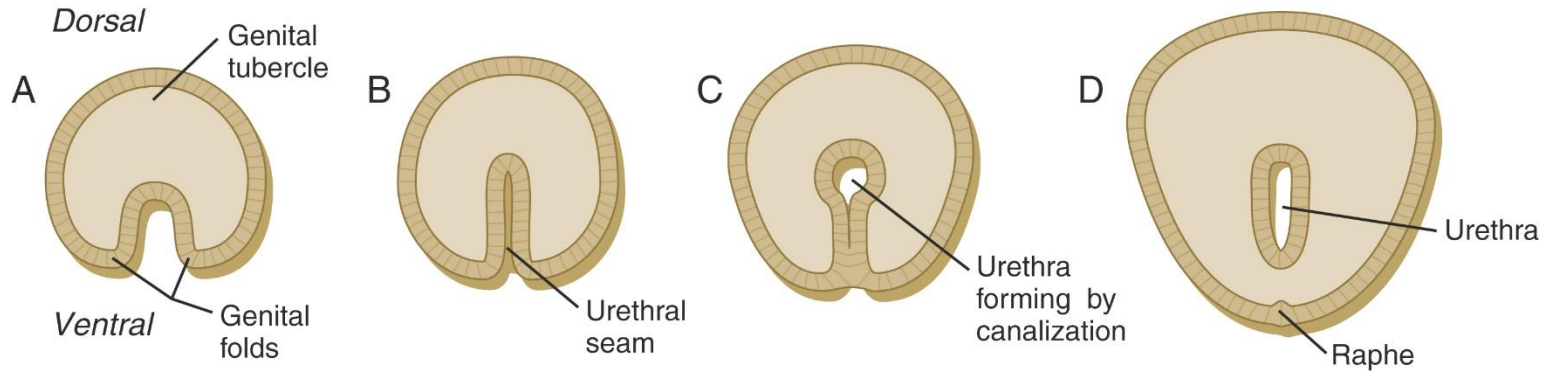
*penis* ← PHALLUS → *clitoris*

*uretra* ← PLICAE GENITALIS → *labia minora*

*scrotum* ← TORI GENITALIS → *labia majora*



# Vývoj zevních pohlavních orgánů

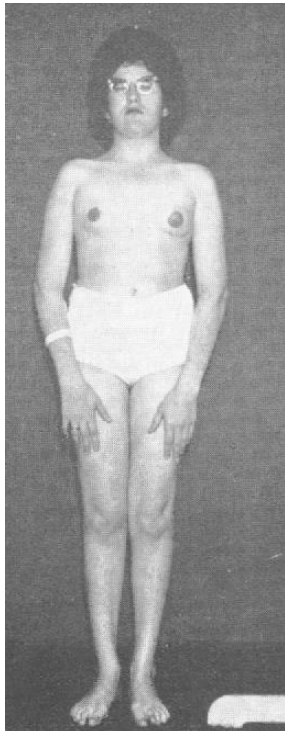


# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

- **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



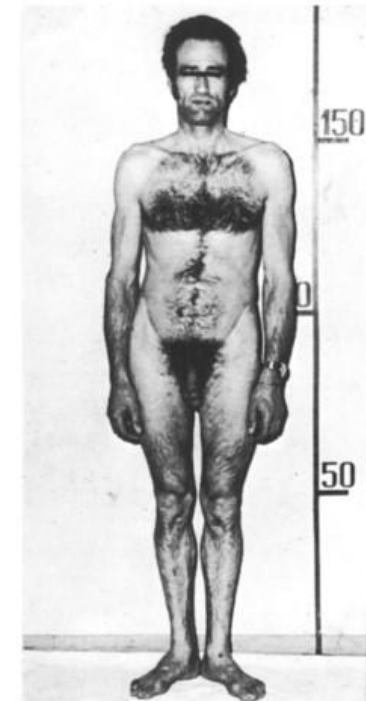
## OVARIÁLNÍ HYPOPLAZIE

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



## TESTIKULÁRNÍ HYPOPLAZIE

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

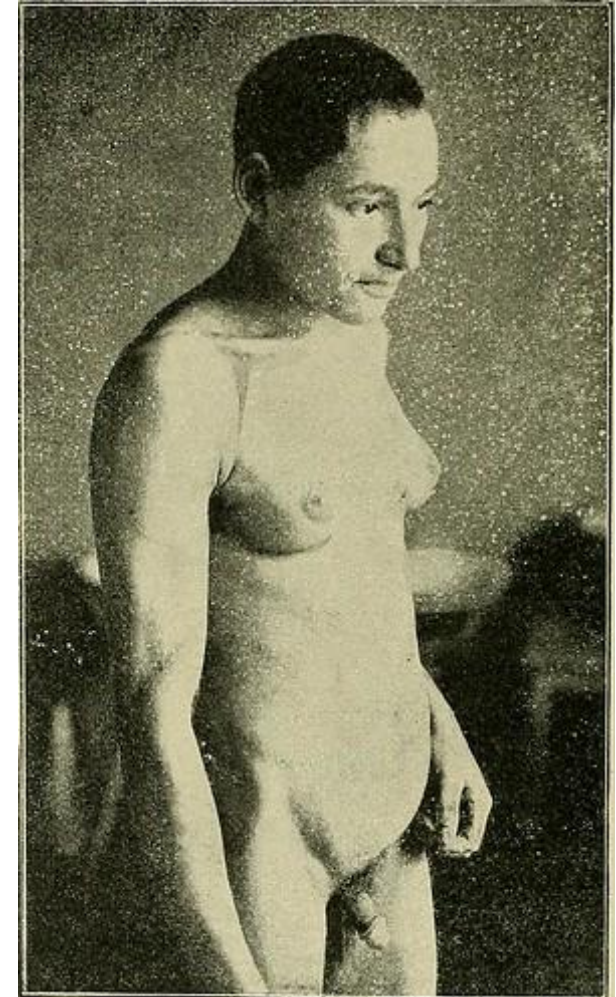
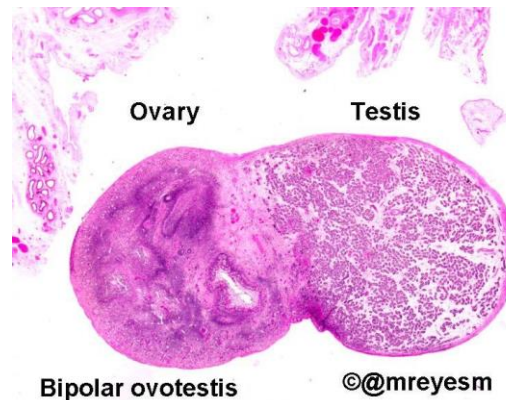




# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

## HERMAFRODISMUS VERUS

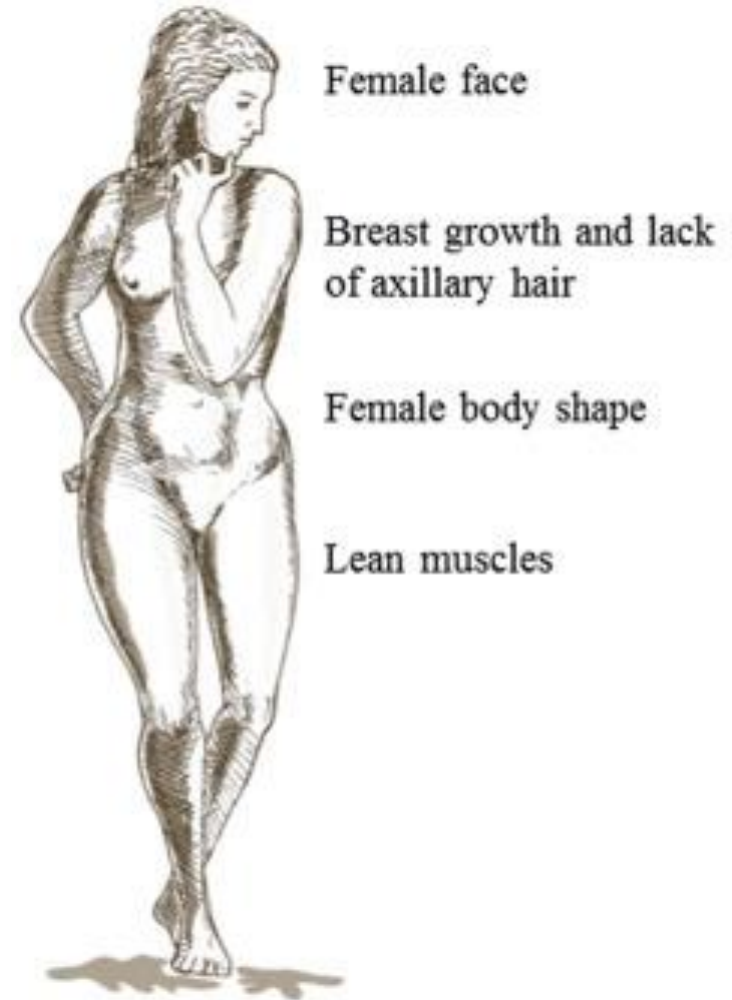
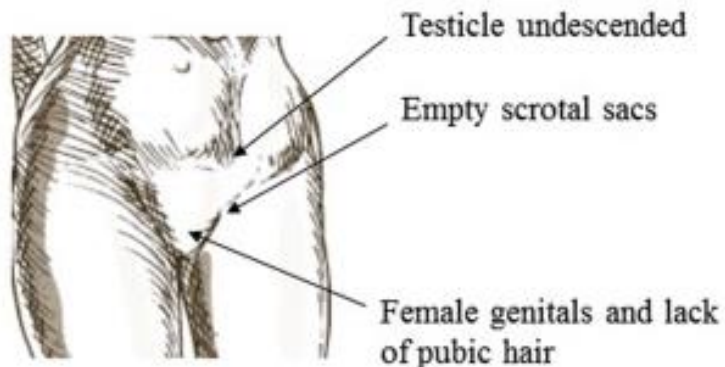
- velmi vzácný, geneticky podmíněný
- chromosomová mozaika: karyotyp 45 X/46 XY; 45 Y/46XX; 47 XXY/46 X
- **ovotestis** na obou stranách, případně vaječník na jedné a varle na druhé straně
- vývodné cesty variabilní u laterálního typu odpovídá gonádě na příslušné straně
- příčinou poruchy dělení zygoty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



# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

## PSEUDOHERMAFRODISMUS MASCULINUM

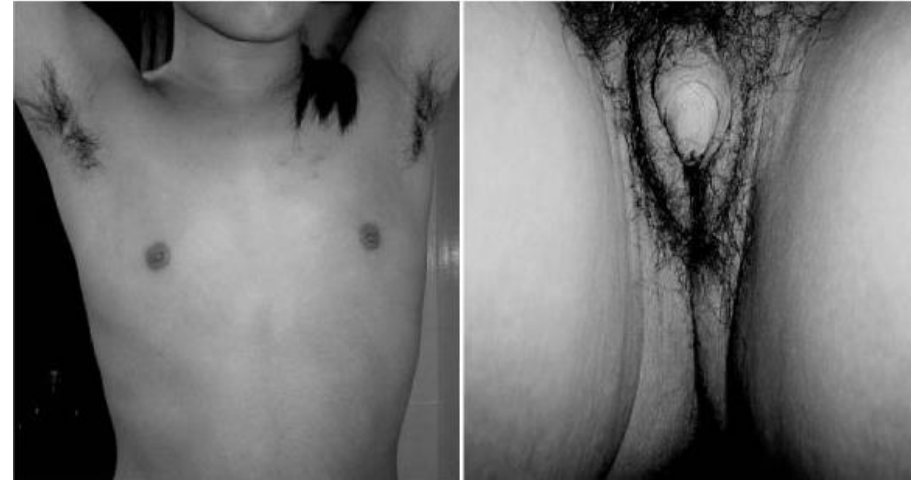
- karyotyp 46 XY a testes, ale zevní orgány ženské, vývodní cesty zakrnělé
- snížená produkce testosteronu, nebo necitlivost k němu
- aplasie Leydigových buněk, nebo necitlivost na LH
- **tzv. testikulární feminizace**



# 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

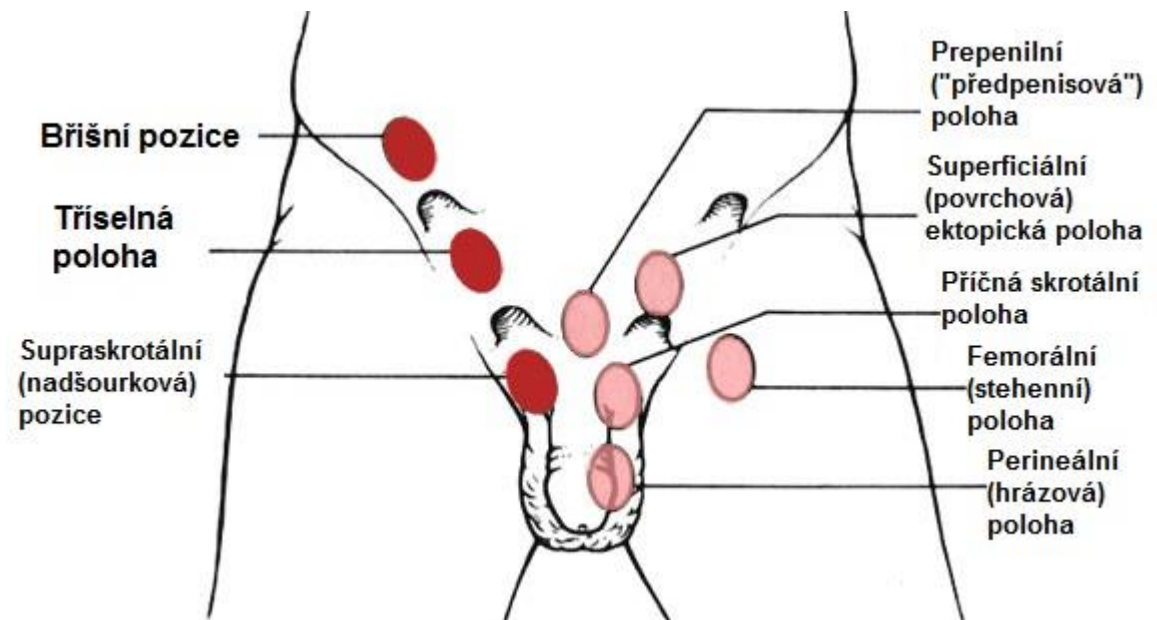
= *retencio testis*

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

## HETEROTOPIE VARLETE

= *maldescensus*

- abnormální lokace varlete
- způsobeno chybným úchytem kaudálního konce gubernakula

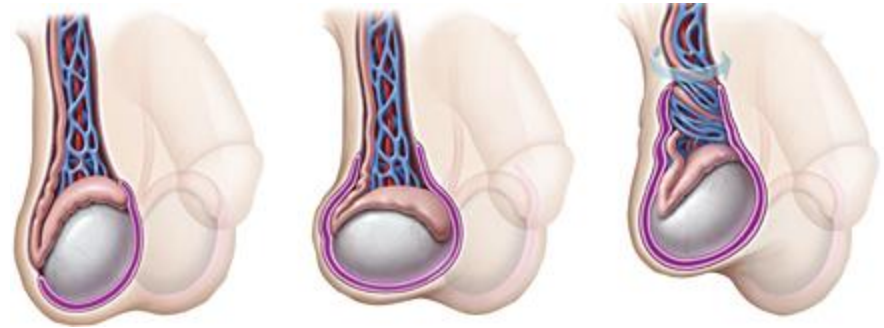




# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

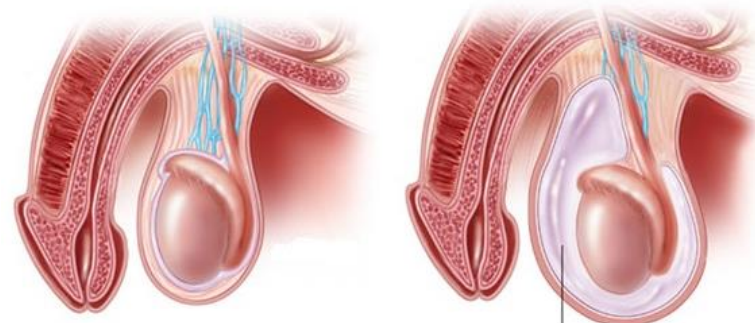
## TORZE VARLETE

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



## HYDROKÉLA VARLETE

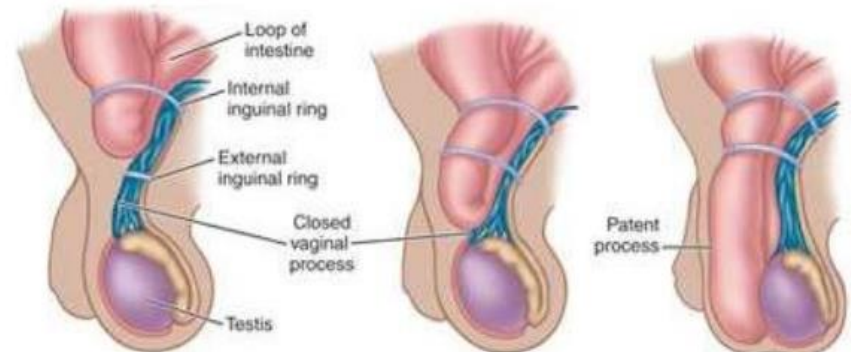
- nahromadění serózního výpotku v *cavum serosum scroti*



hydrokéla

## VROZENÁ TŘÍSELNÁ KÝLA

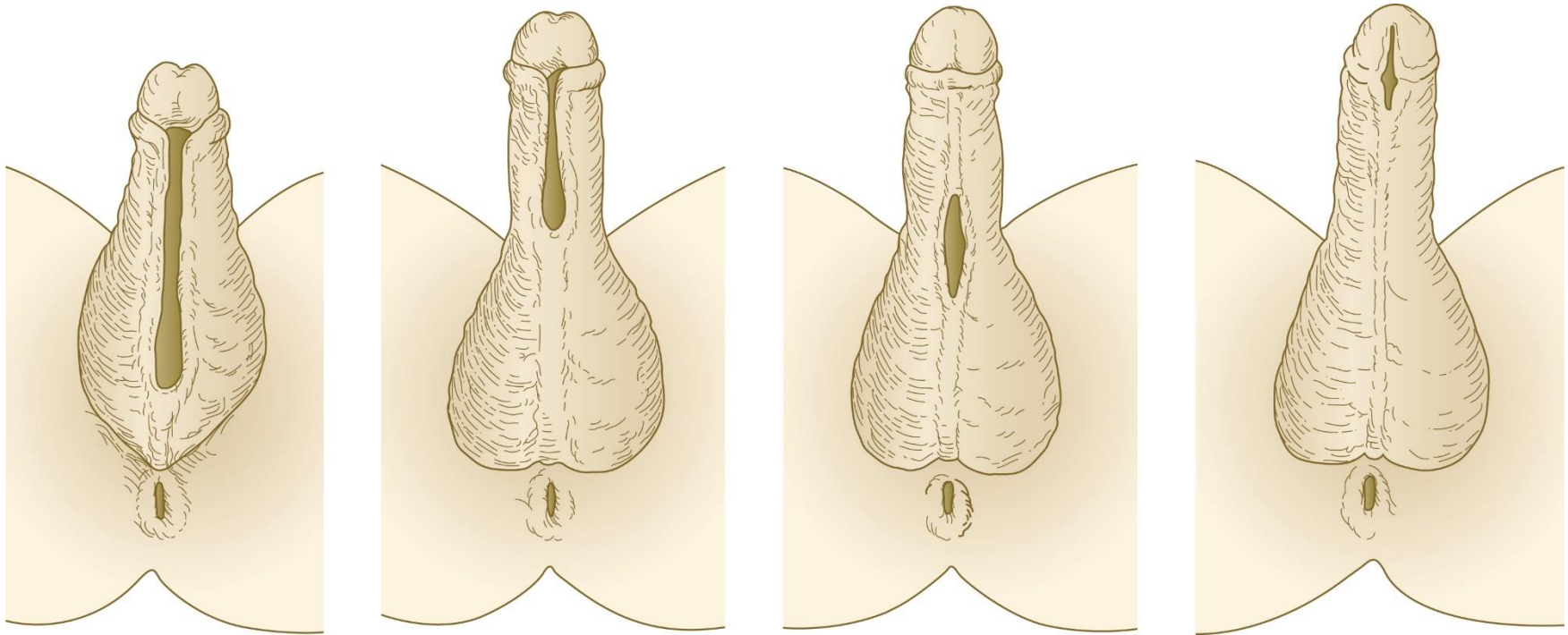
- vyhřeznutí kliček střeva do perzistentního *processus vaginalis peritonei*



# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

## 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**

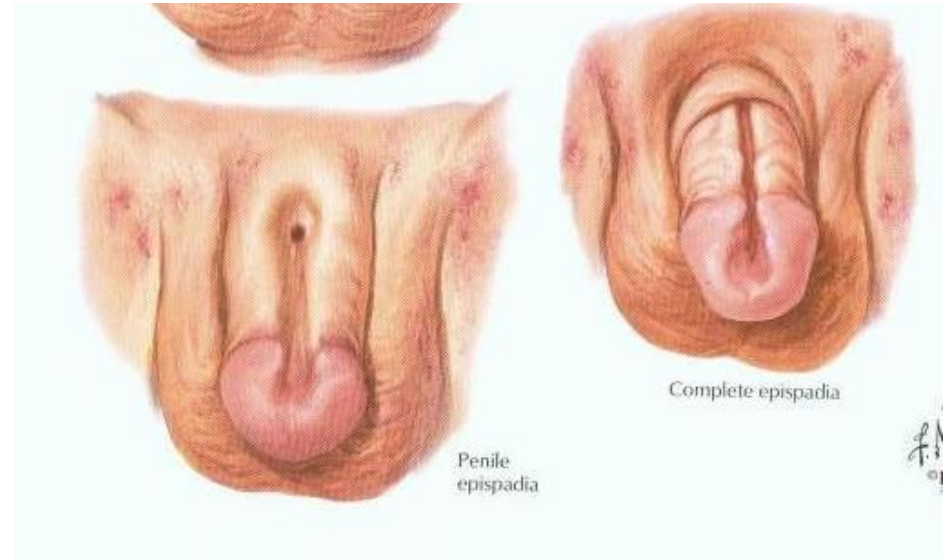
**HYPOSPADIA  
PENOSCROTALIS**

**HYPOSPADIA  
GLANDIS  
PENIS**

# Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

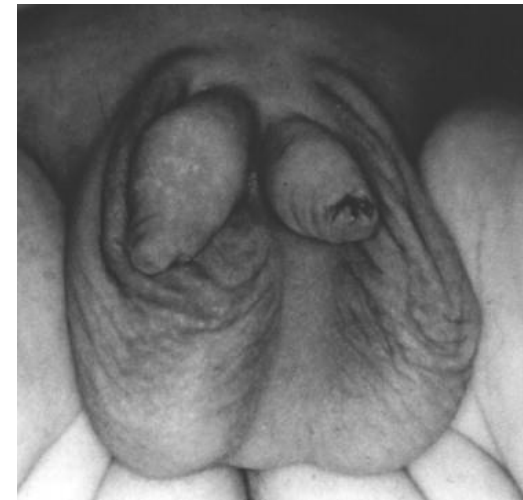
## EPISPADIE

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



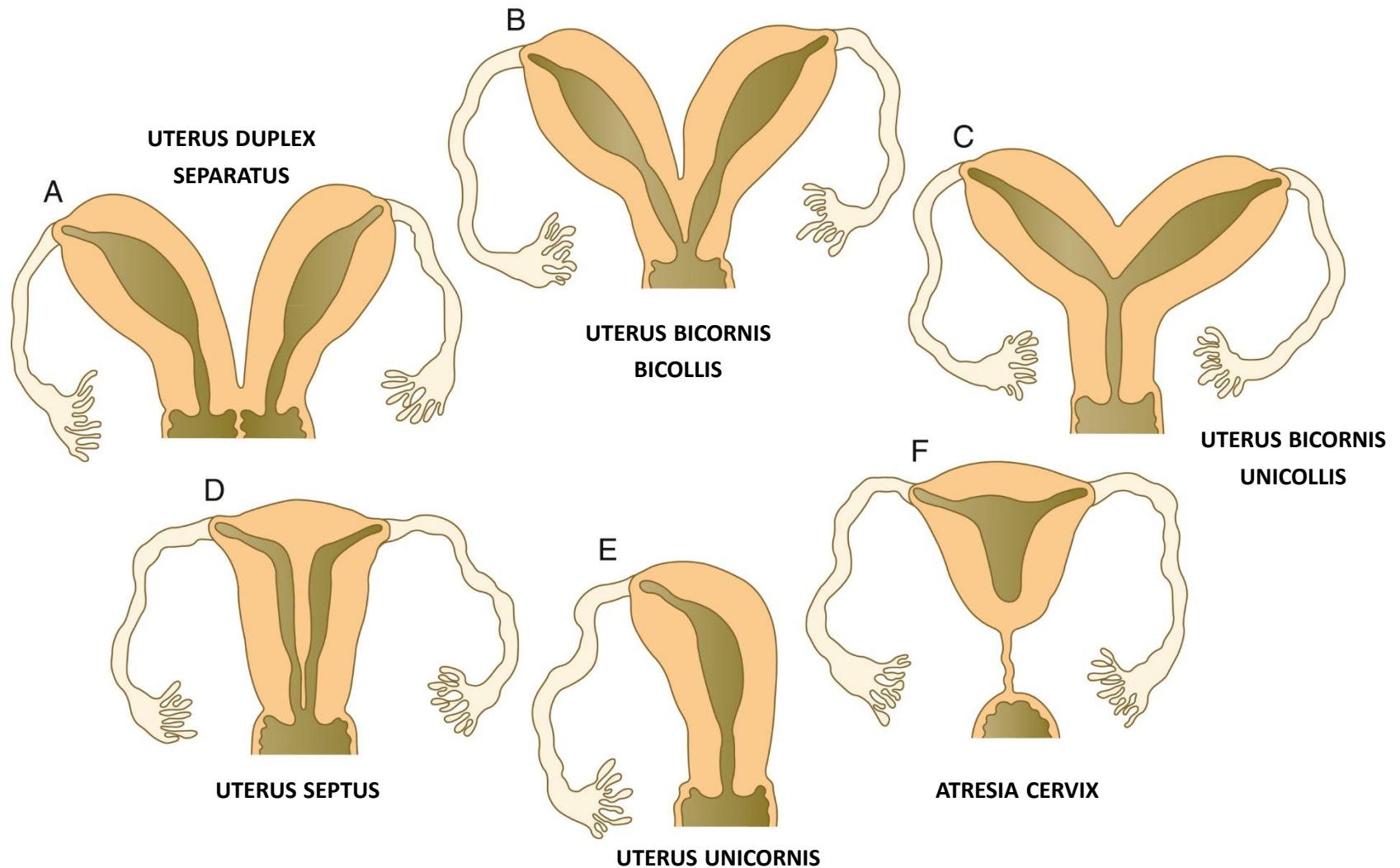
## PENIS BIFIDUS

- 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

