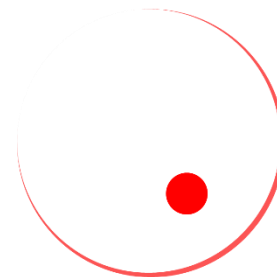


MUNI
MED



Department of
Histology and
Embryology

EMBRYOLOGIE

PRO PORODNÍ ASISTENTKY

PODZIM 2023

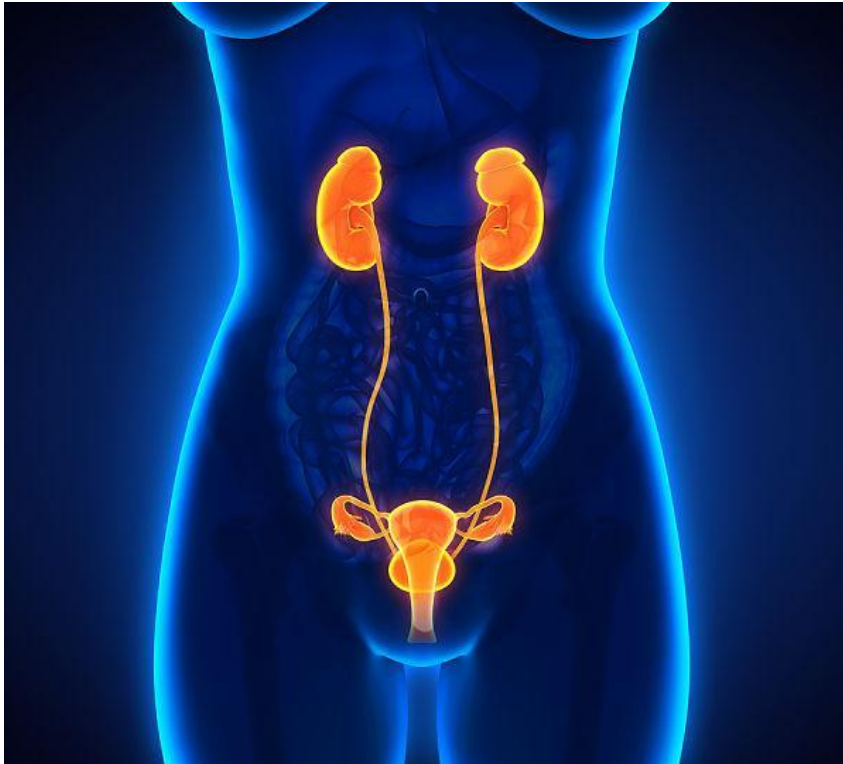
MUNI
LÉKAŘSKÁ
FAKULTA

Zuzana Holubcová
zholub@med.muni.cz

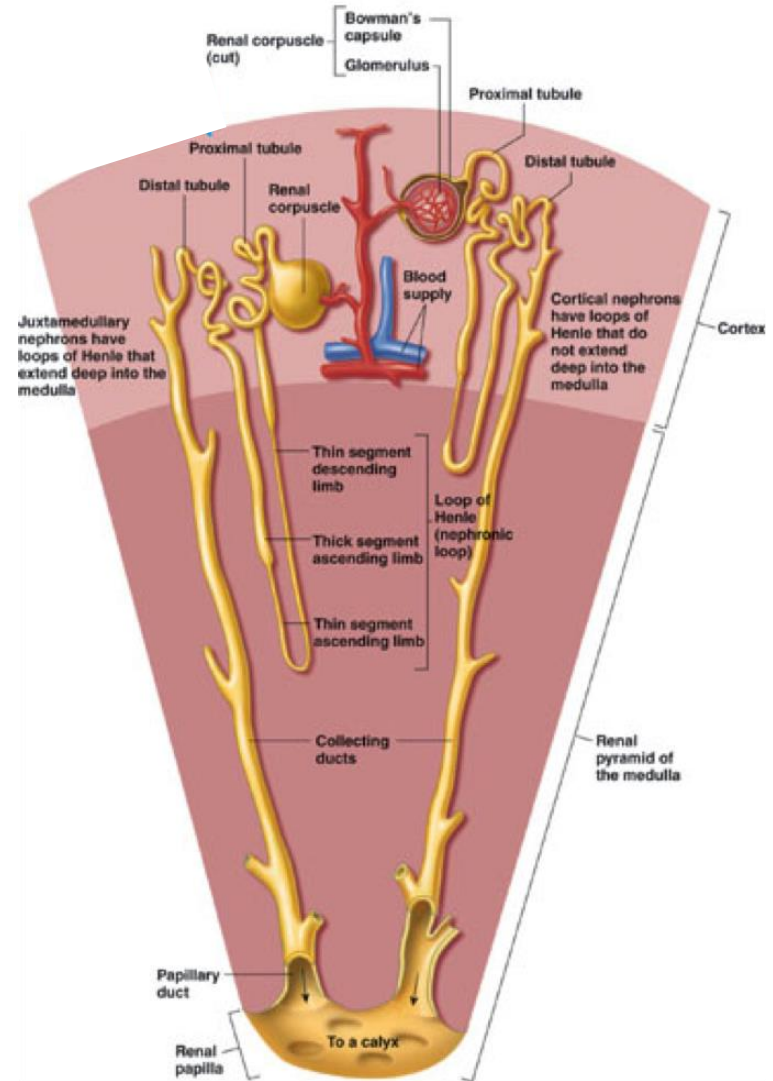
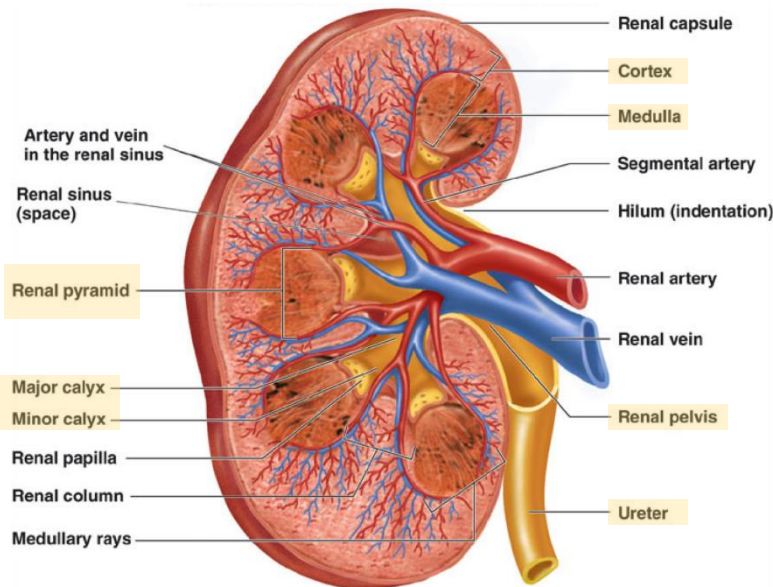
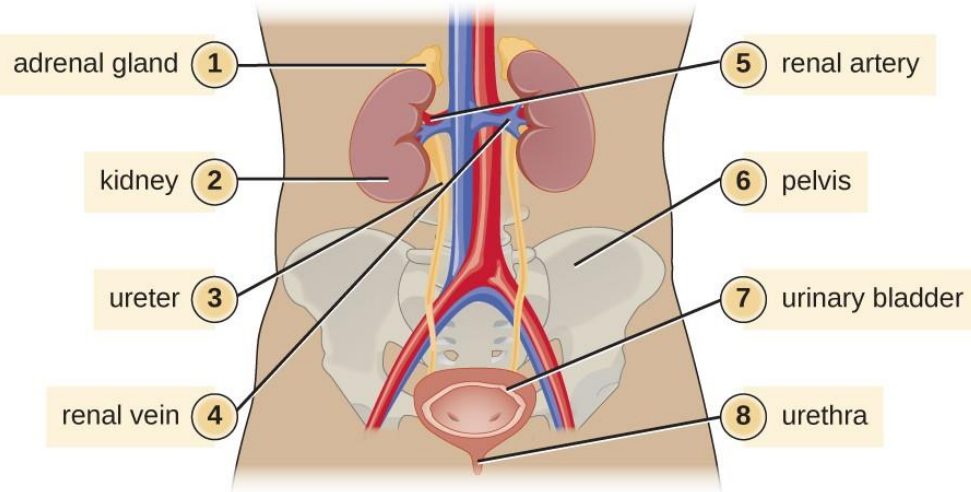


21.11.2023

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



Stavba močového systému



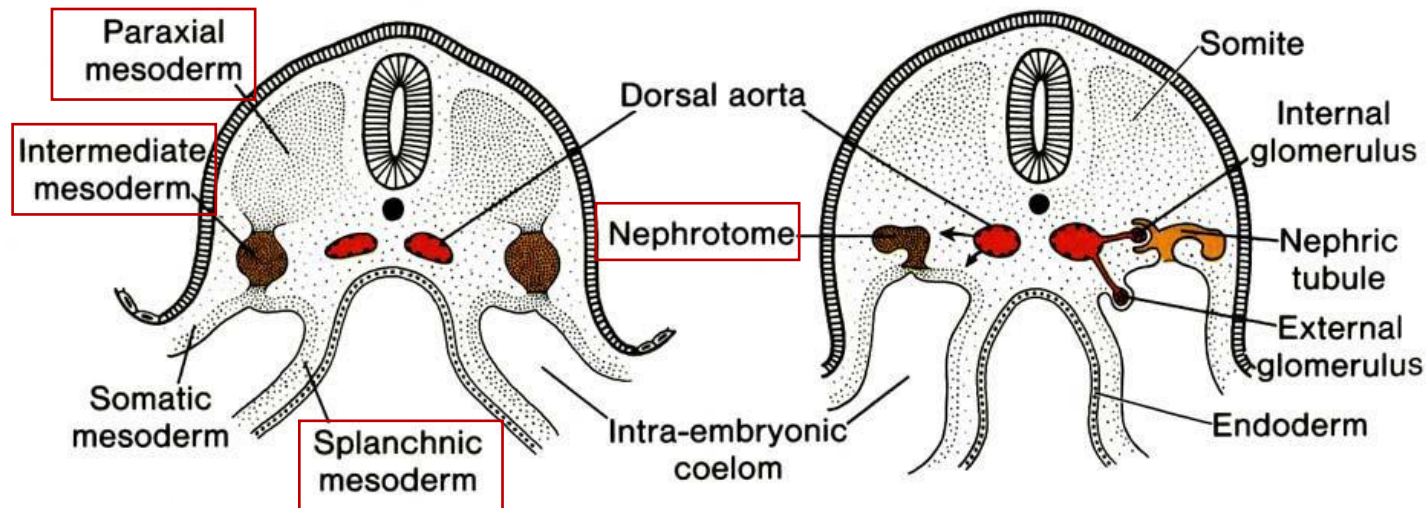
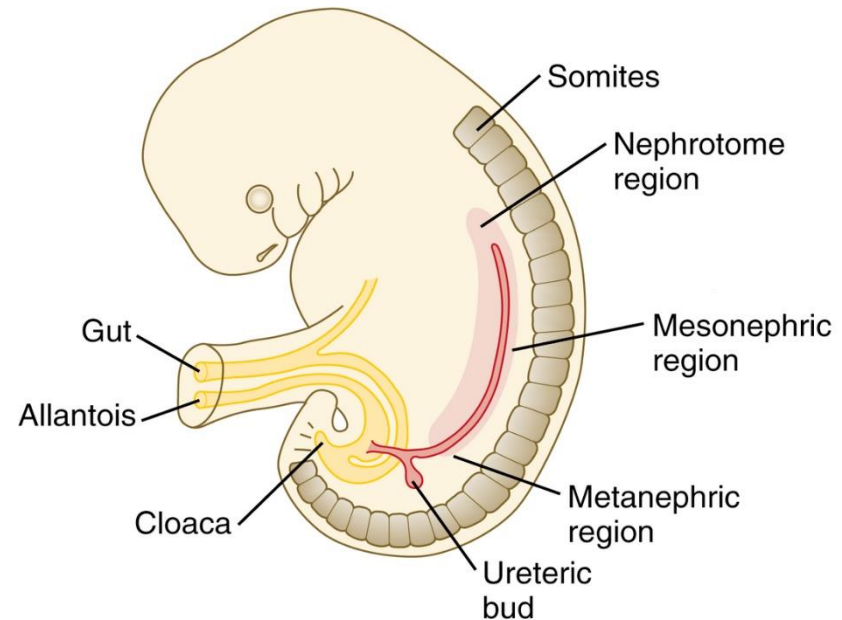
Vývoj močového systému

MEZODERM

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

ENTODERM

- kloaka → urethra
- allantois → močový měchýř



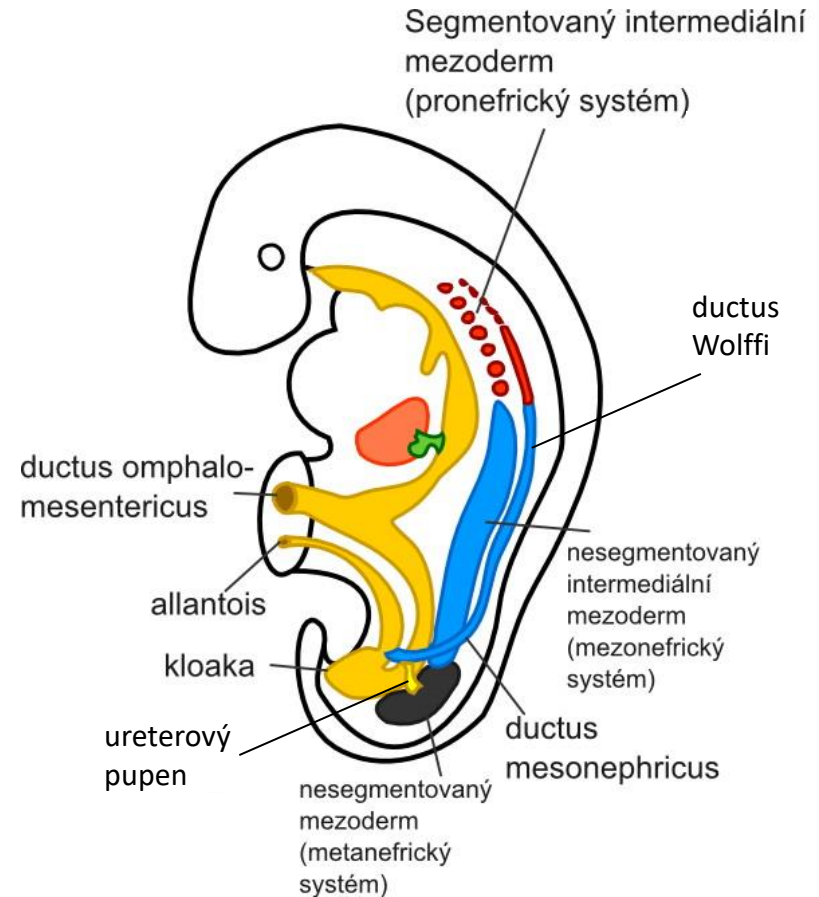
Vývoj močového systému

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

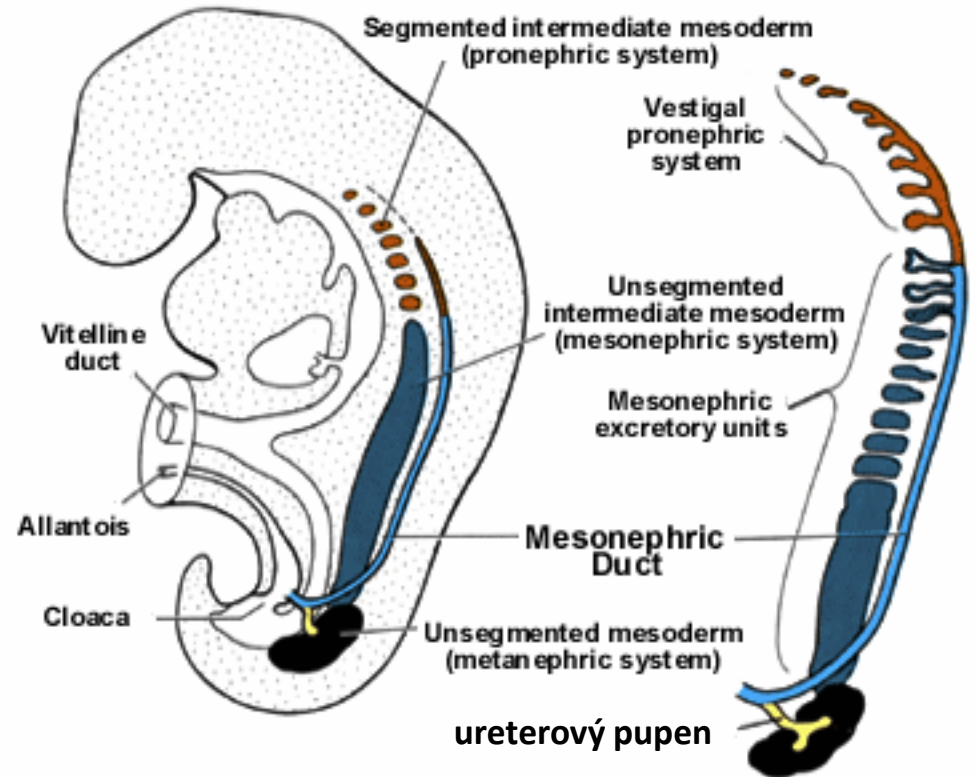
- **MESONEFROS** (prvoledvina)
 - během 4. týdne (22. až 23. den)
 - C6 –L3
 - maximální rozsah na počátku 2. měsíce

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



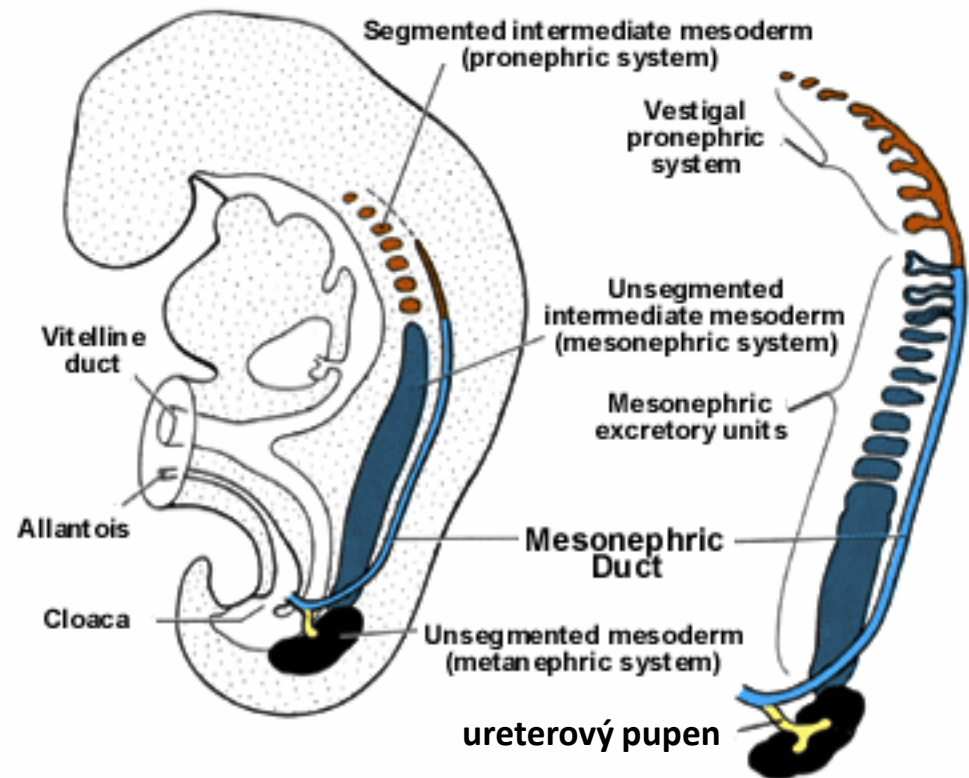
Pronefros

- 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 napojí 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

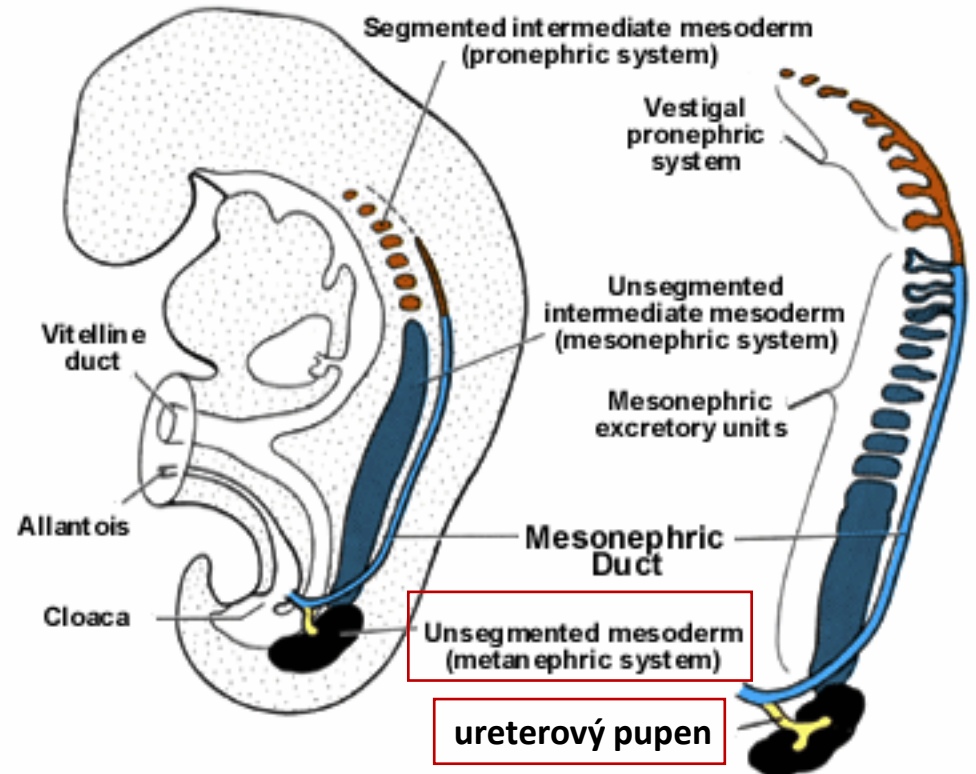
2) ureterový pupen

vzniká z Wolffova ductu

→ intrarenální vývodní cesty

→ ledvinná pánvička

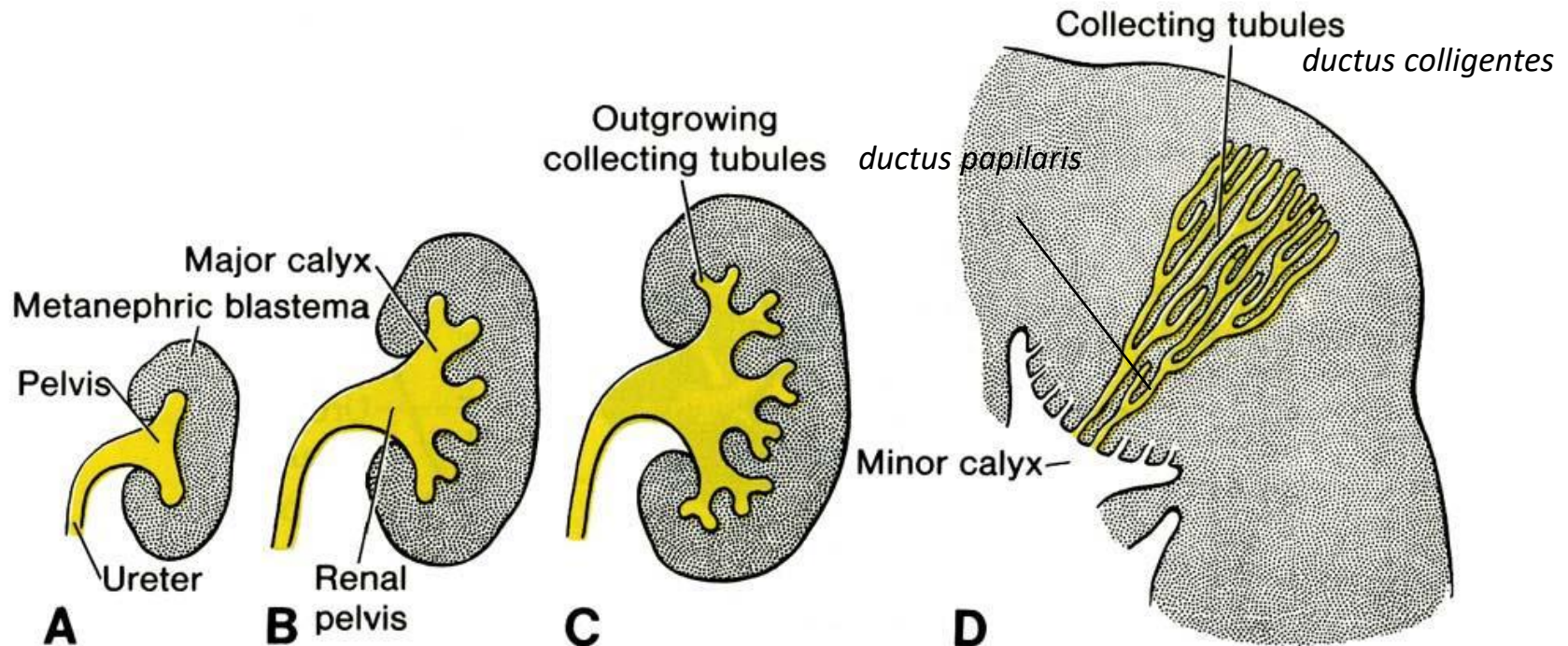
→ močovod



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***

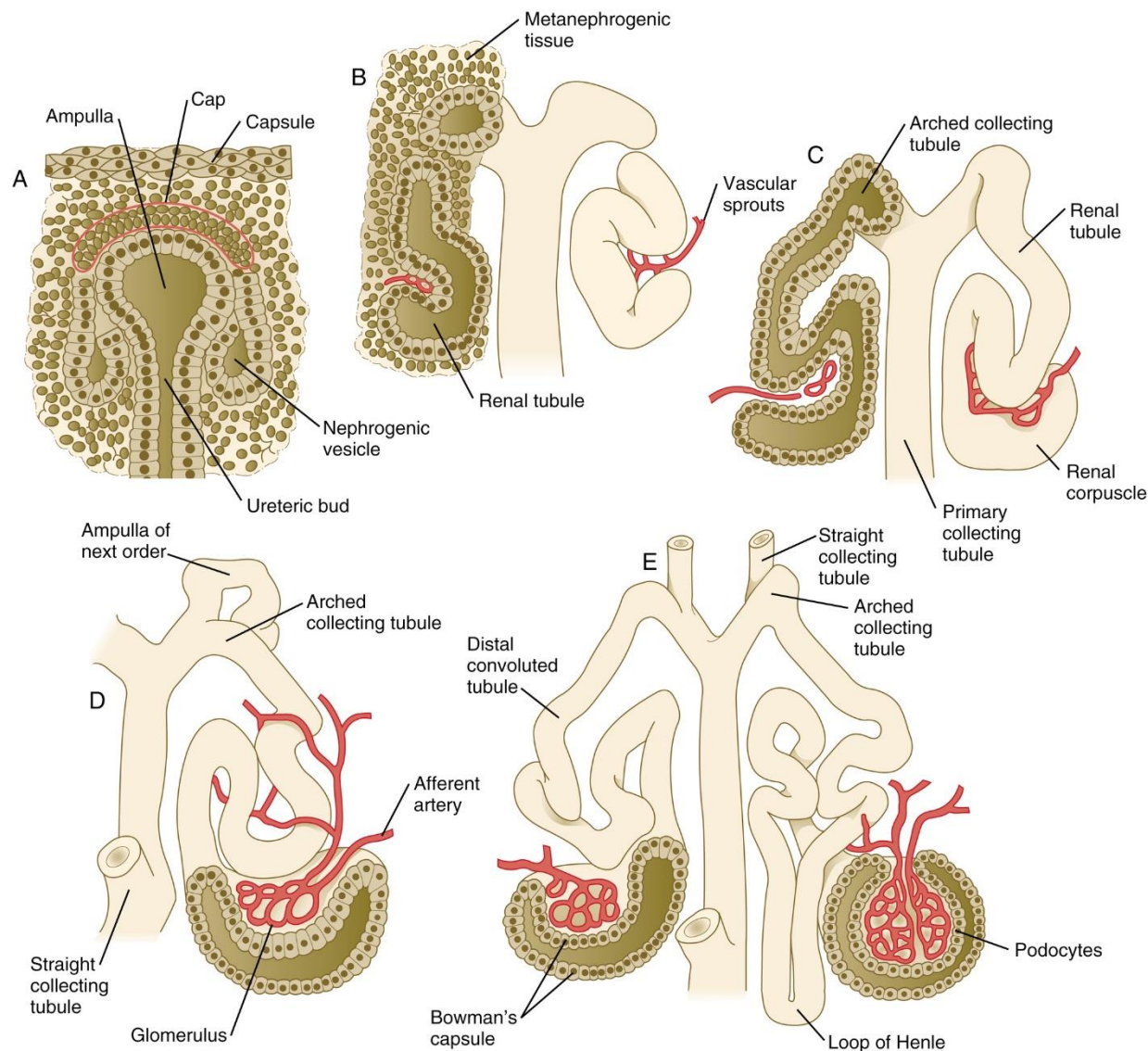


Metanefros

DIFERENCIACE NEFRONŮ

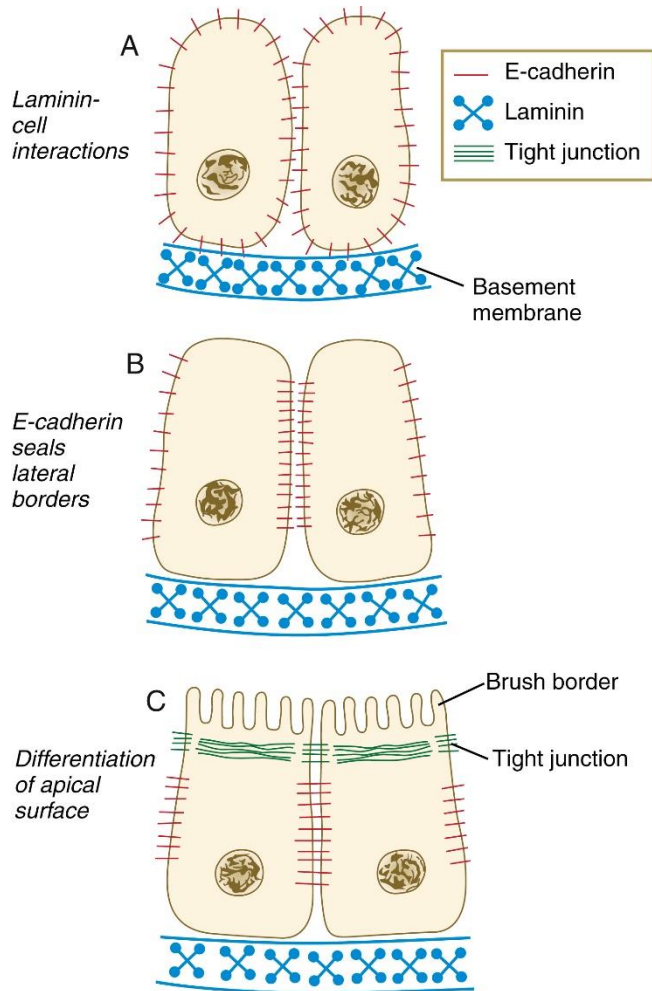
← metanefrogenní tkáň
← nefrotomy

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

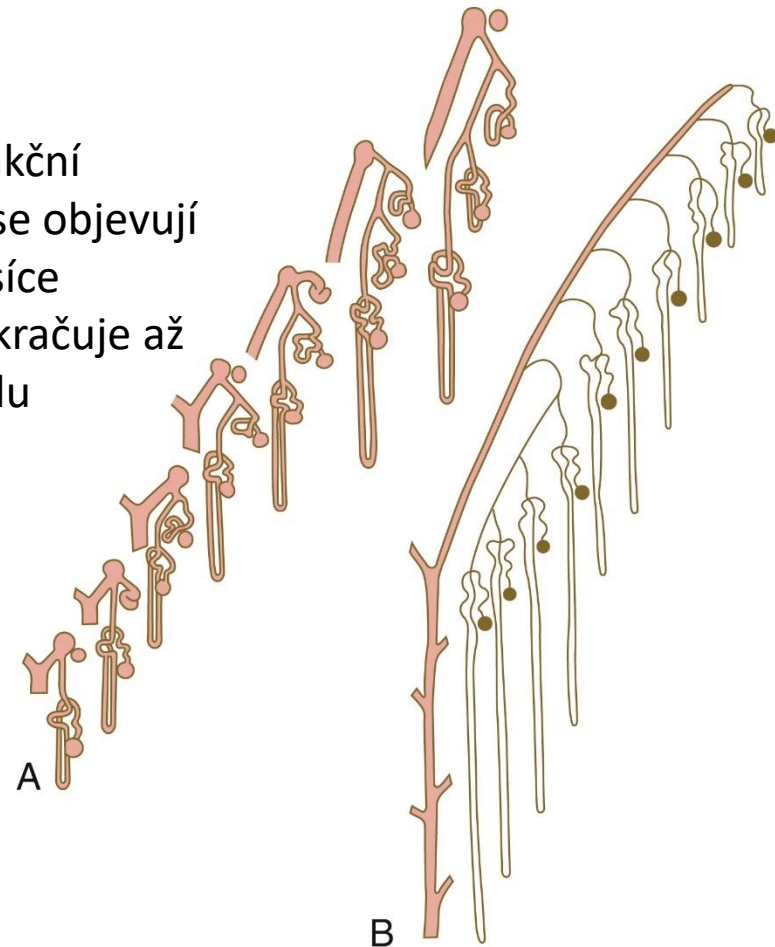


Metanefros

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

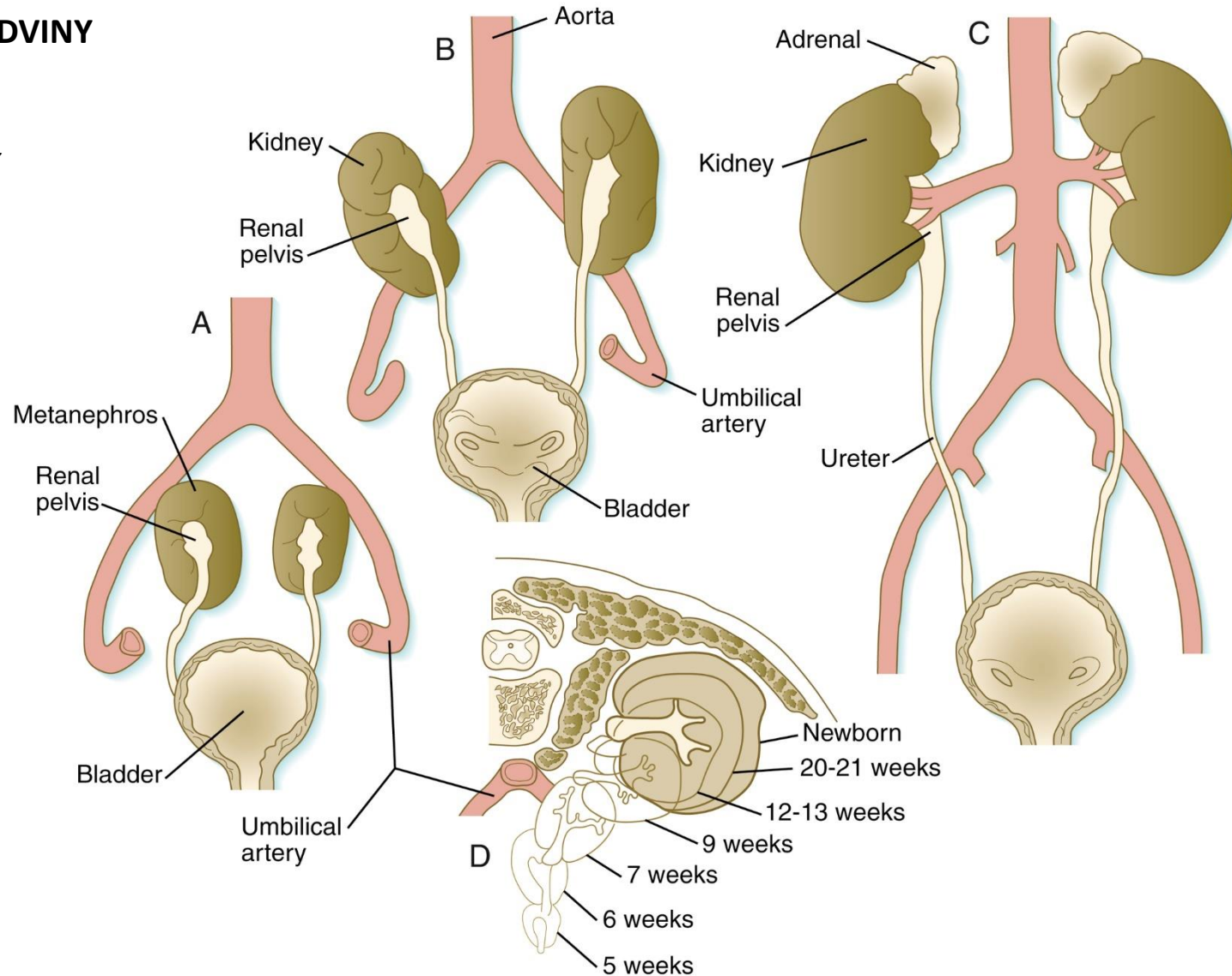
- retroperitoneální lokace

- od 3. měsíce:

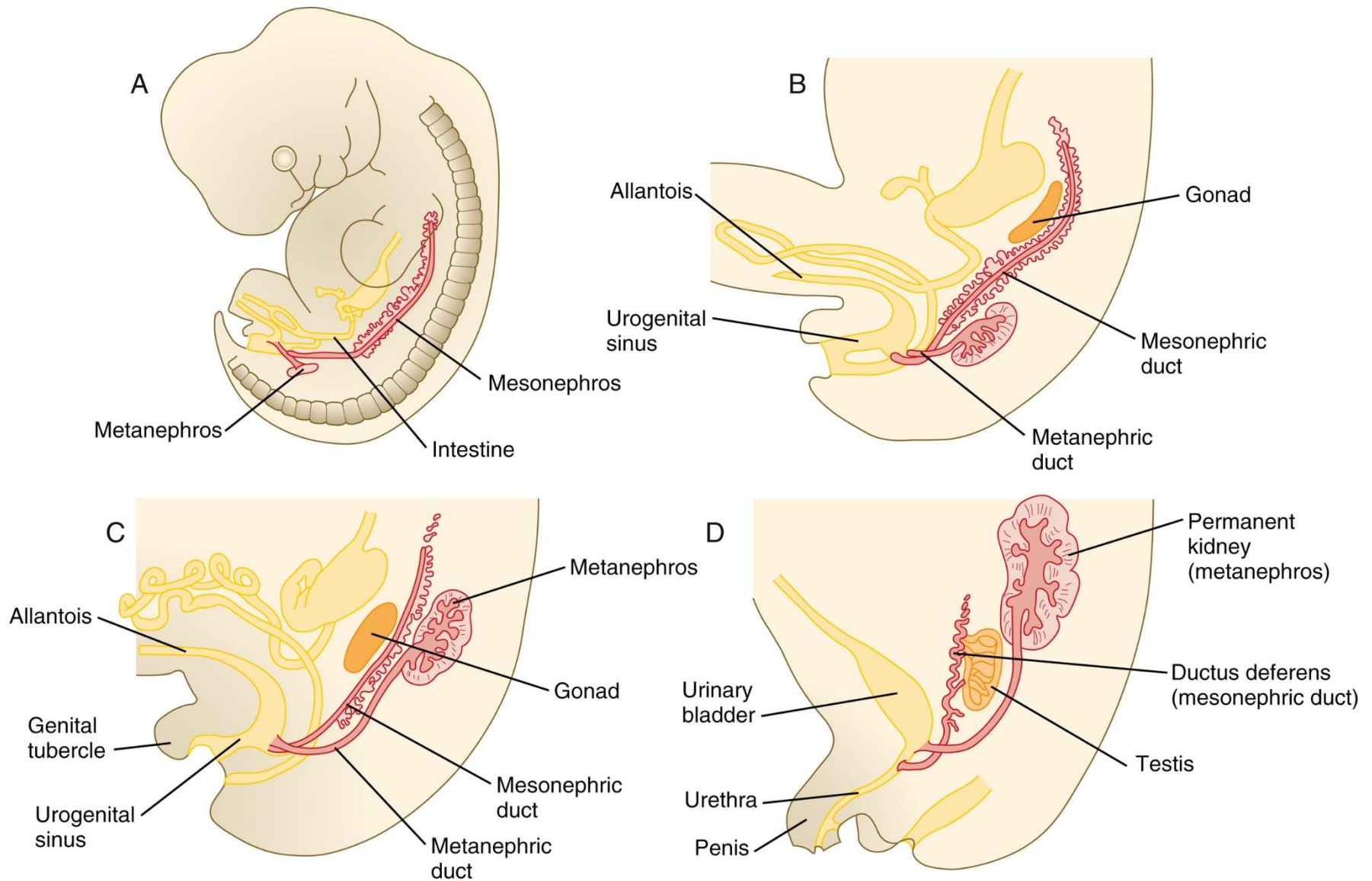
- kraniální vzestup
(*ascensus renis*)
z L4 do L2/Th12

- posun
laterálně-dorzálním směrem

- rotace o 90°



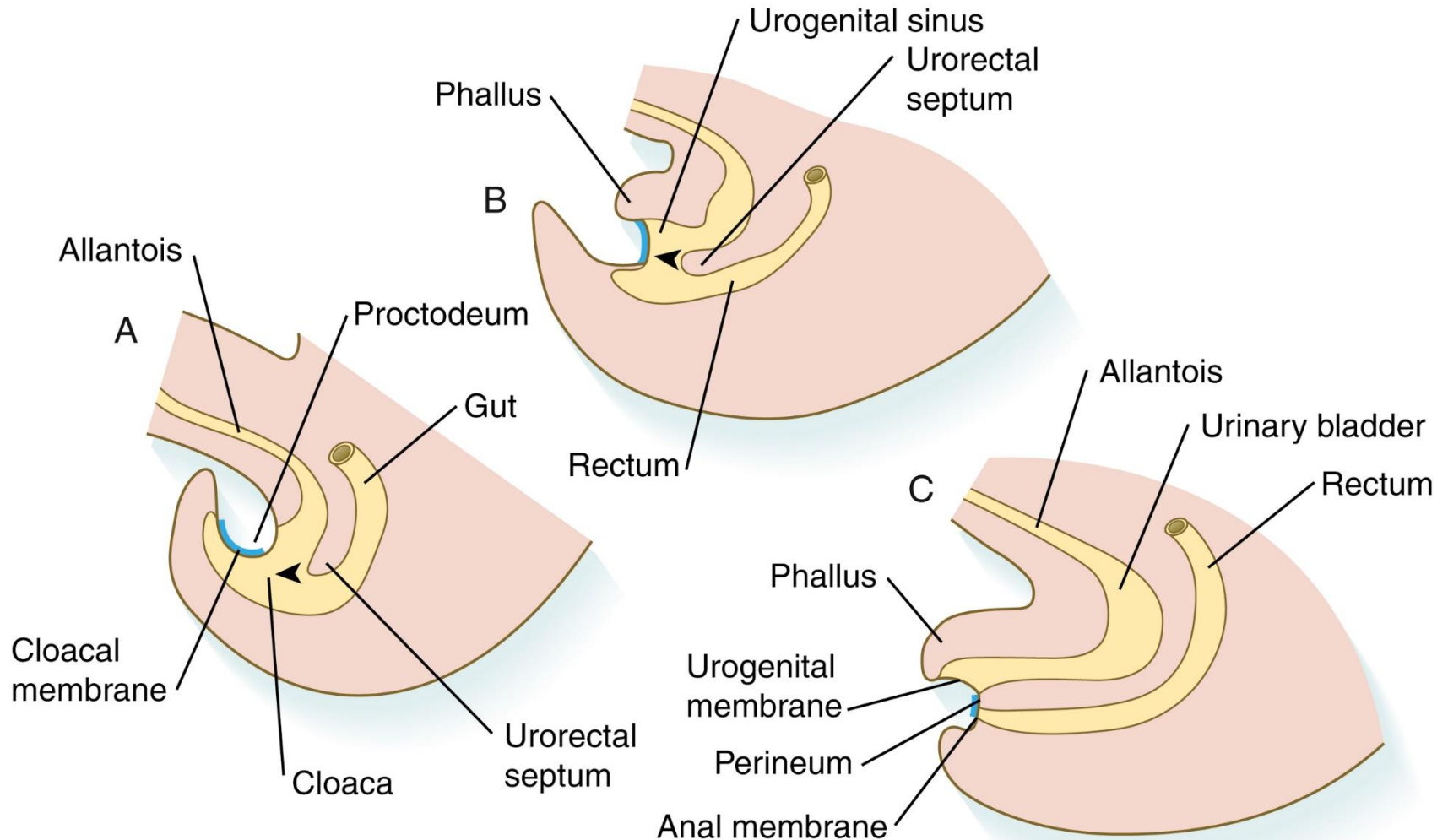
Metanefros



Vznik močové trubice a močového měchýře

ROZDĚLENÍ KLOAKY

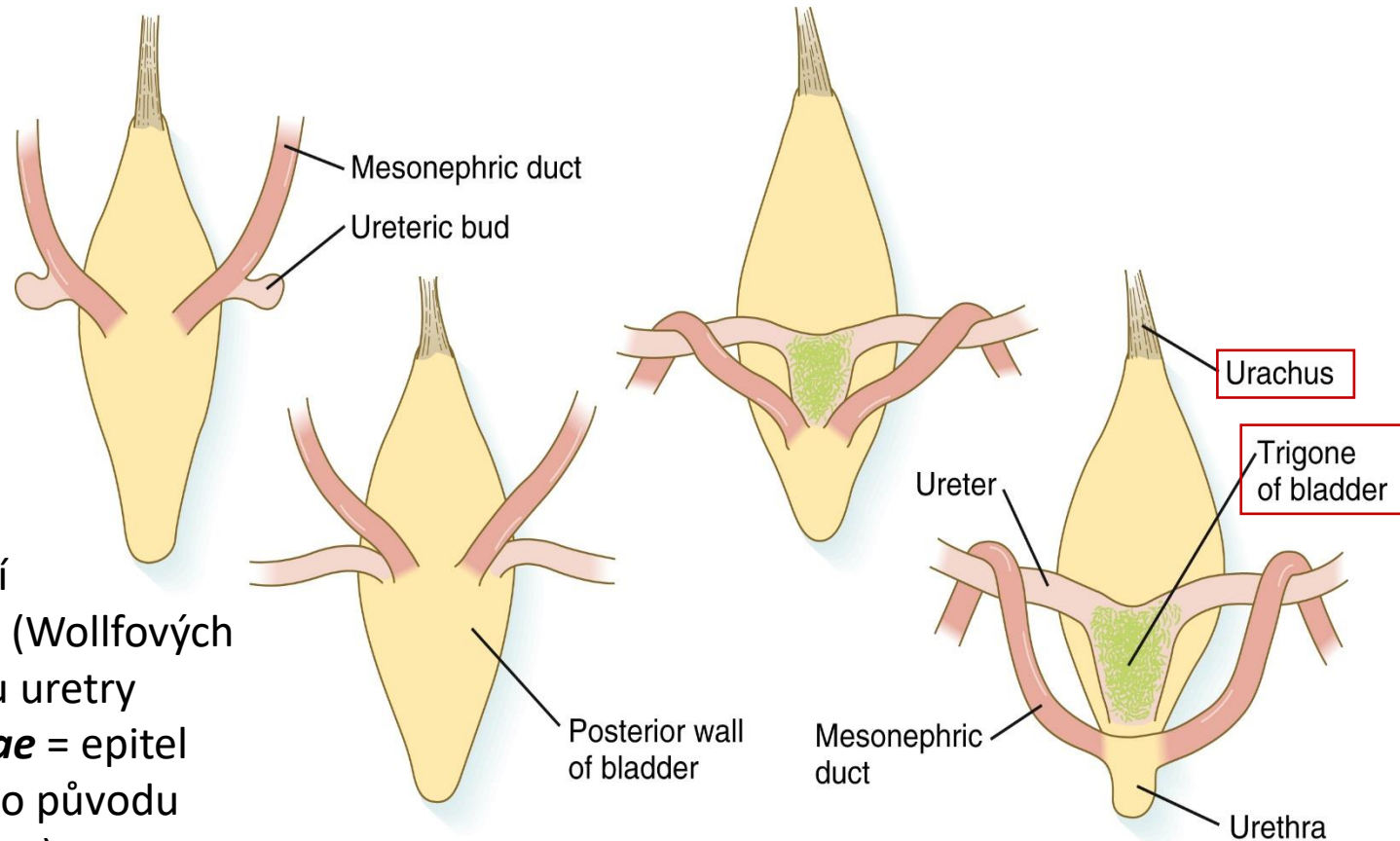
- **septum urorectale** rozdělí společný vylučovací vývod na rektální a urogenitální část



Vznik močové trubice a močového měchýře

VZNIK MOČOVÉHO MĚCHÝŘE

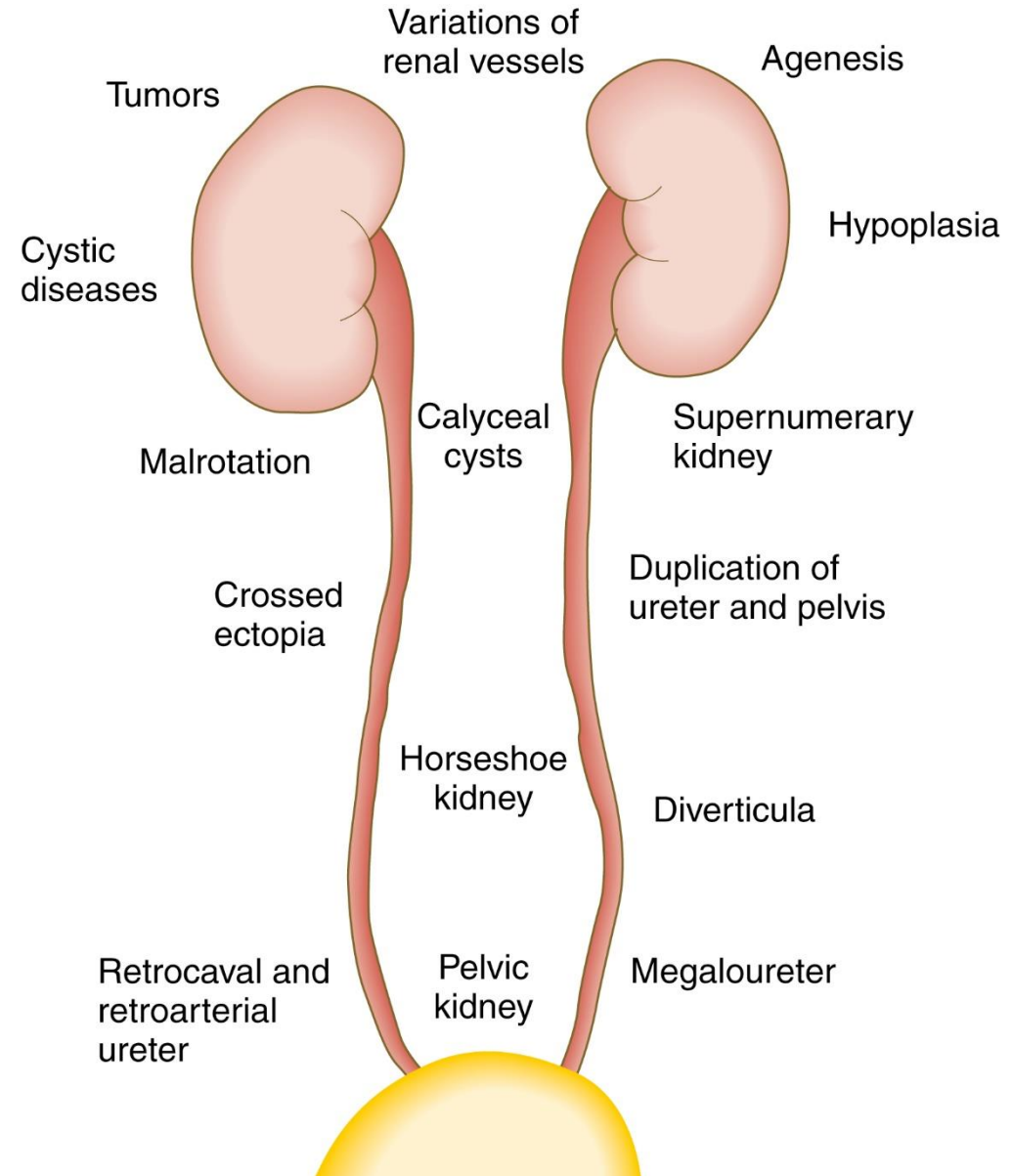
- vzniká dilatací allantois
- obliterací *ductus allantoideus* a kraniální části budoucího močového měchýře vzniká epitelový provazec **urachus**, který se posléze přemění na **lig. umbilicale medium**



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

Vrozené vývojové vady močového systému

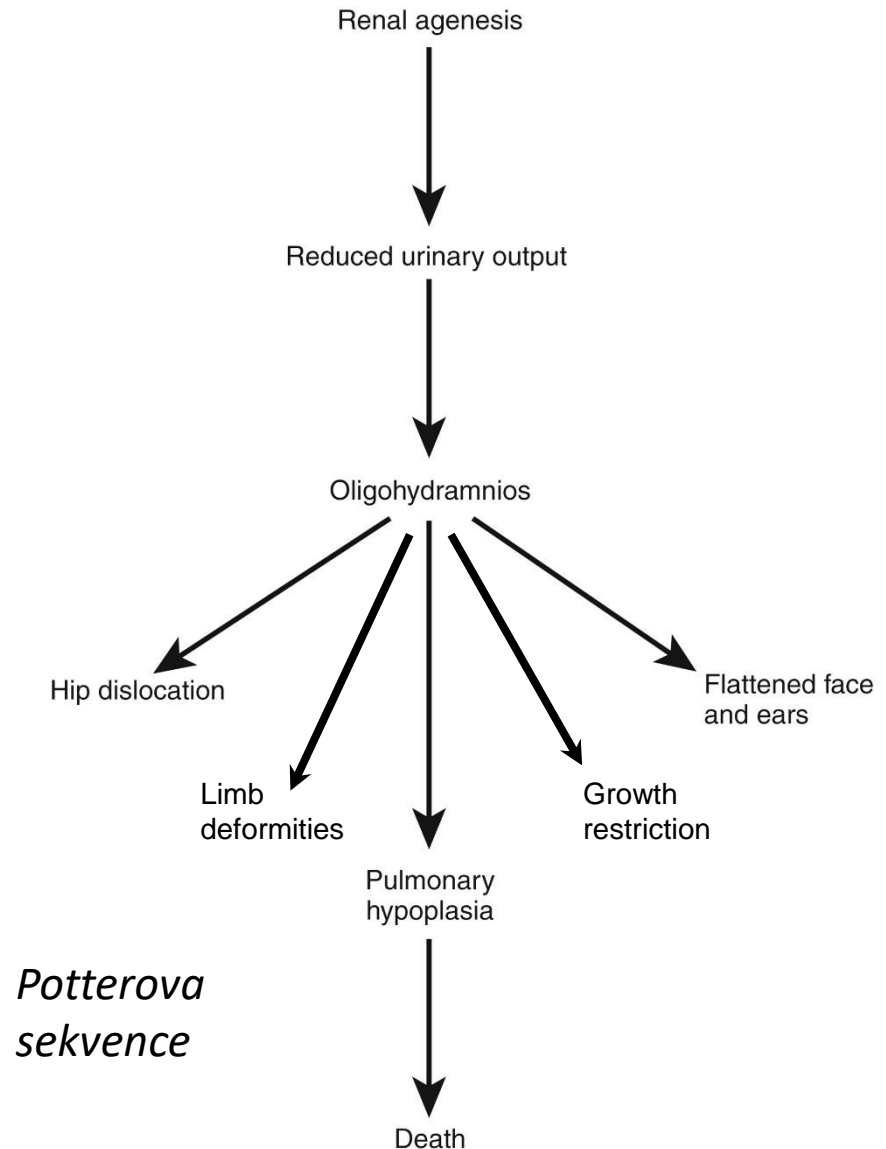
- časté (3-20% narozených dětí)
- často asymptomatické
- někdy projev až v dospělosti
- genetické i environmentální faktory



Vrozené vývojové vady močového systému

RENÁLNÍ AGENEZE

- oboustranná vzácná (1:3.000)
- úmrtí krátce po porodu
- absence funkce ledvin → redukce amniální tekutiny (*oligohydramnios*)
- → komprese pupečníku a plodu

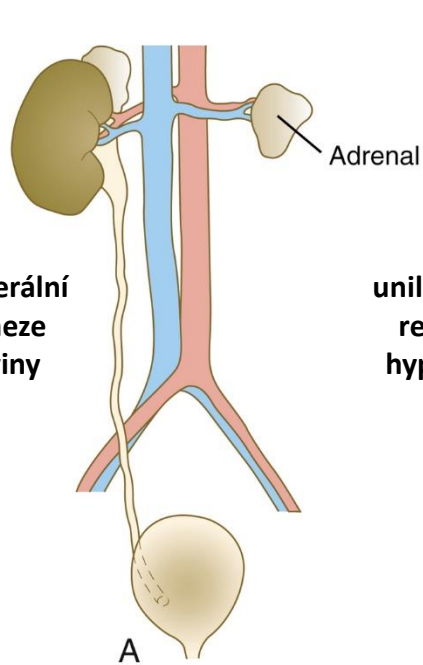


Vrozené vývojové vady močového systému

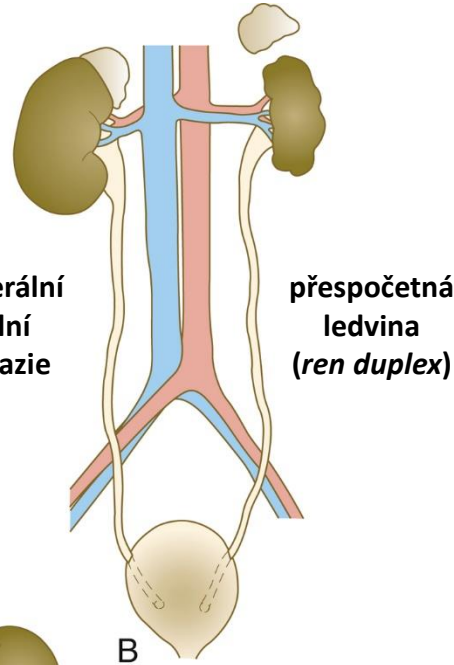
(výskyt 1:1.500)

**unilaterální
ageneze
ledviny**

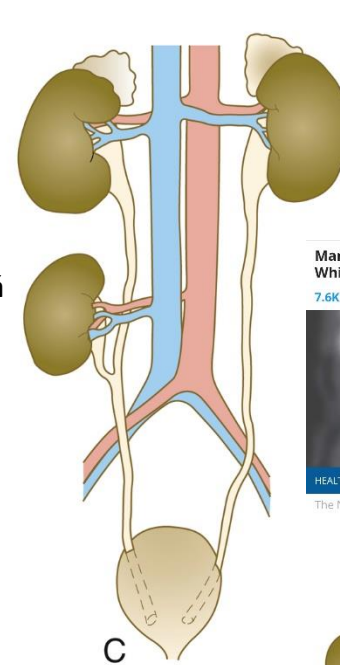
- kompenzační
hypertrofie
druhé ledviny



**unilaterální
renální
hypoplazie**

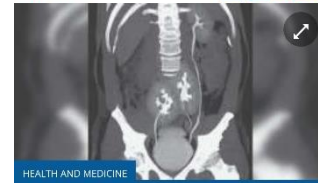


**přespočetná
ledvina
(ren duplex)**



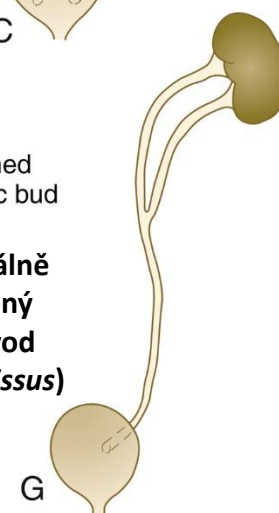
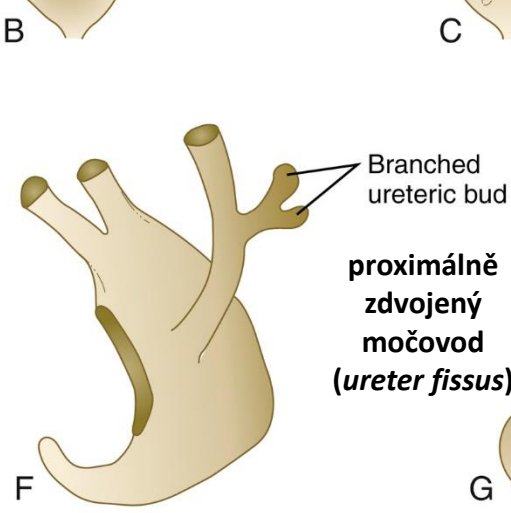
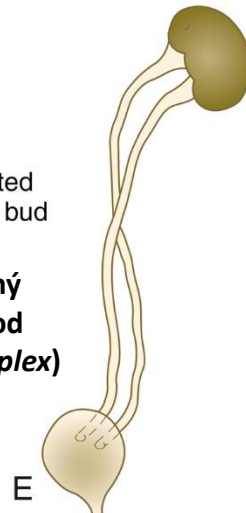
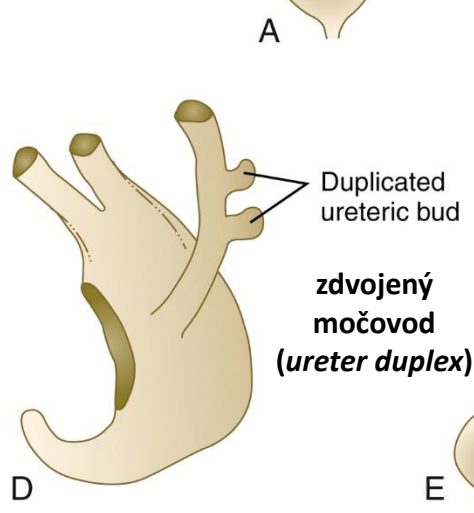
Man Discovers He Has Three Kidneys
While Having A Scan Of His Bad Back

7.6K SHARES



HEALTH AND MEDICINE

The New England Journal of Medicine ©2020.



Vrozené vývojové vady močového systému

POLOHOVÉ A SRŮSTOVÉ ANOMÁLIE

- důsledek nedokončeného vzestupu ledviny

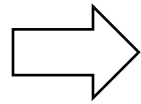
• REN PELVICUS

• REN SACRALIS

• REN ARCUATUS

= podkovovitá ledvina

- výskyt 1:400

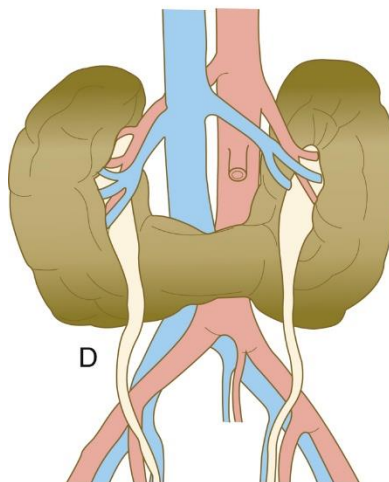
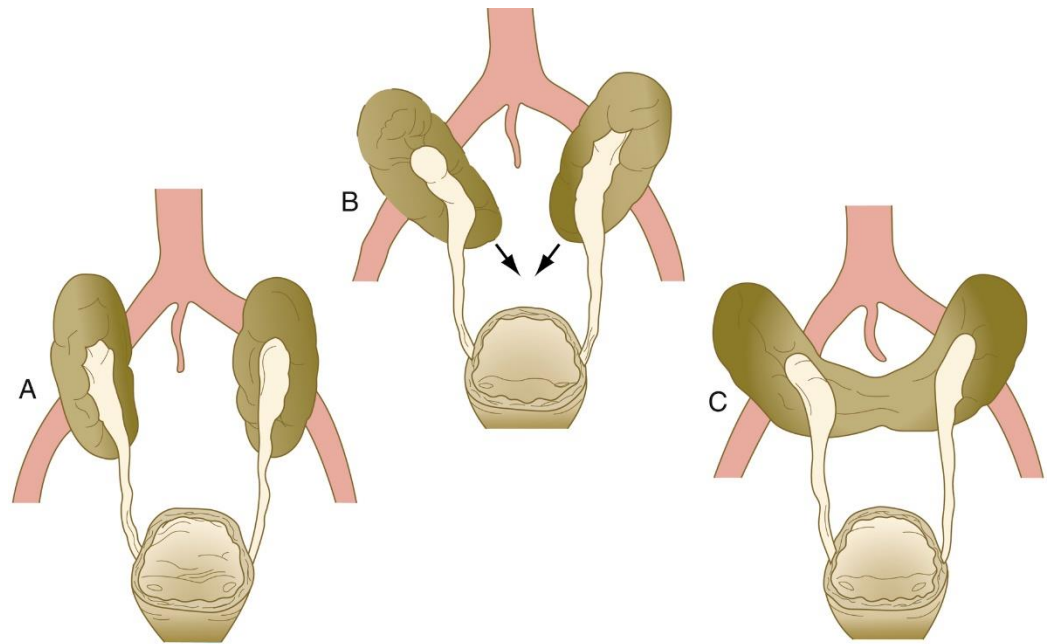
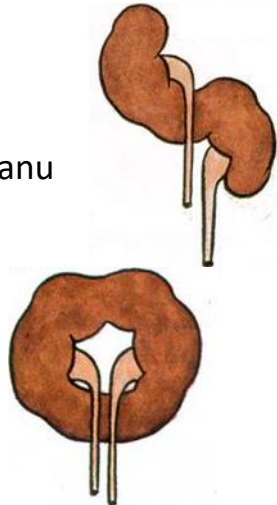


• REN SIGMOIDEUS

- splynuté ledviny

- přesun na jednu stranu

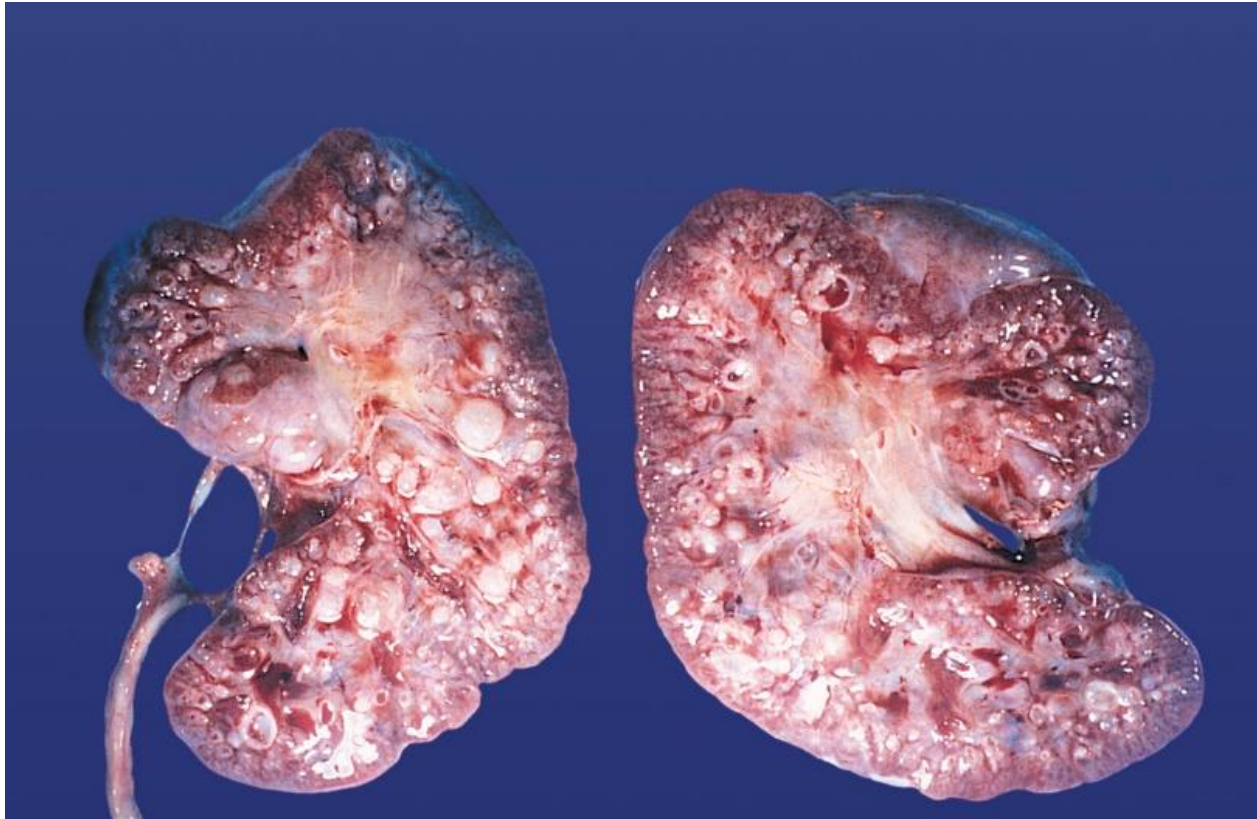
• REN FUNGIFORMIS



Vrozené vývojové vady močového systému

VROZENÁ POLYCYSTICKÁ LEDVINA

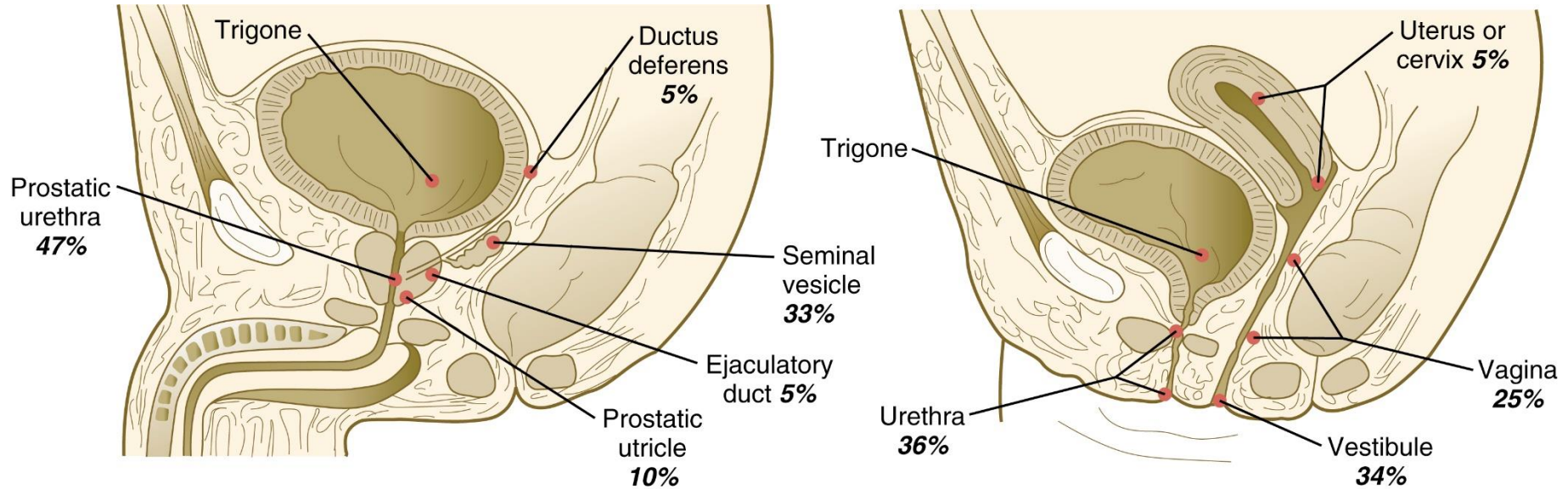
- výskyt 1:800
- velké množství cyst v renálním parenchymu
- častá asociace s cystami v játrech a slinivce



Vrozené vývojové vady močového systému

EKTOPIE VÝVODU MOČOVODU

- příčinou jsou ektoapie uréterového pupenu
- únik moči
- symptomatické

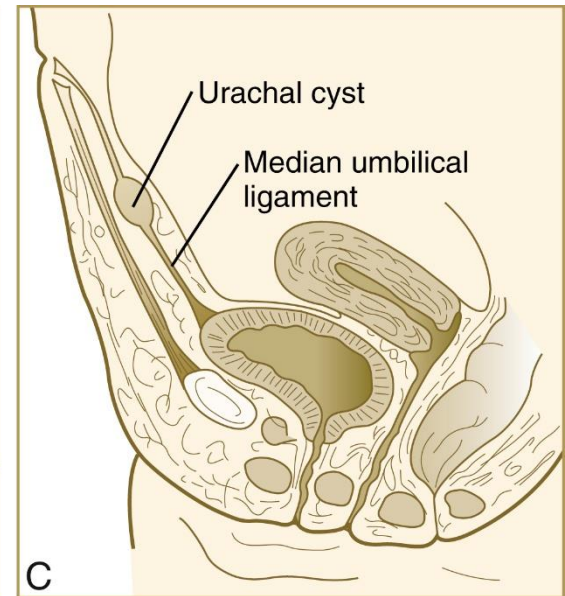
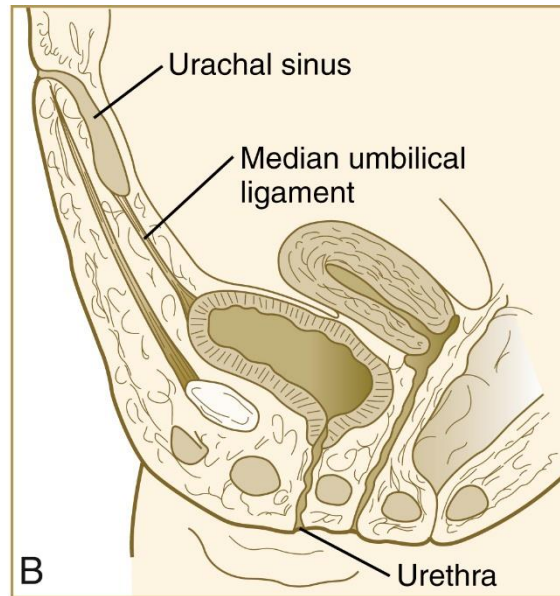
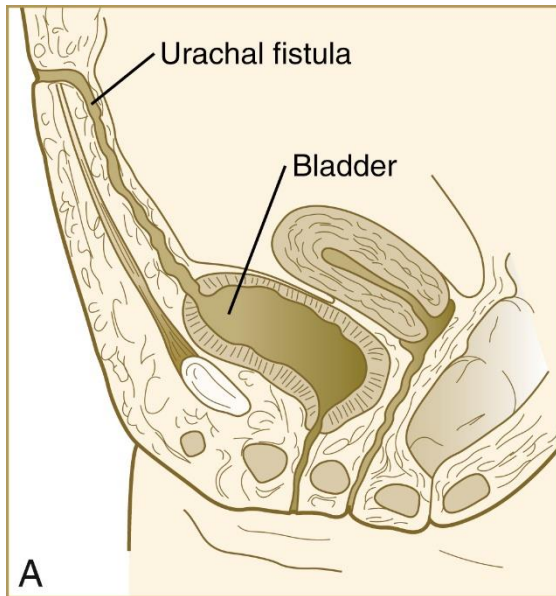


Vrozené vývojové vady močového systému

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

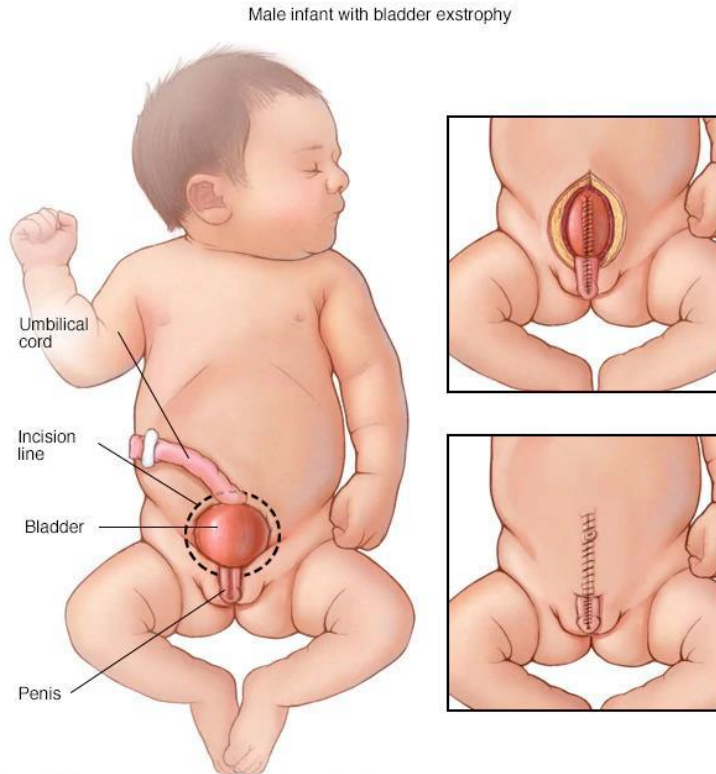


Vrozené vývojové vady močového systému

EXTROFIE MOČOVÉHO MĚCHÝŘE

(*extrophia vesicae urinea*)

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



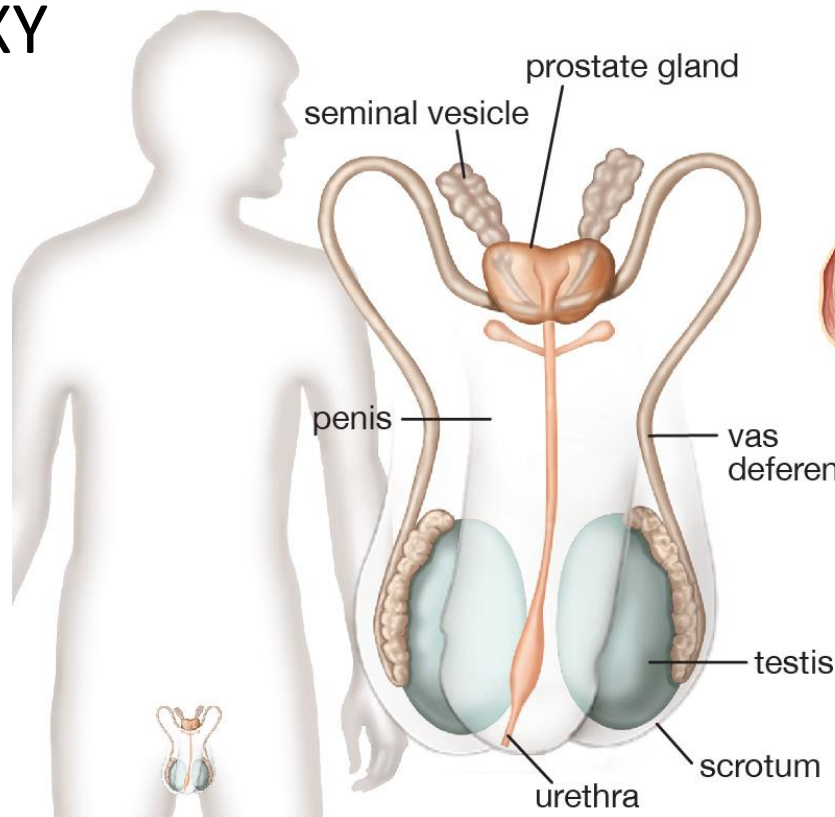
Přehled vývoje pohlavního systému

MEZODERM

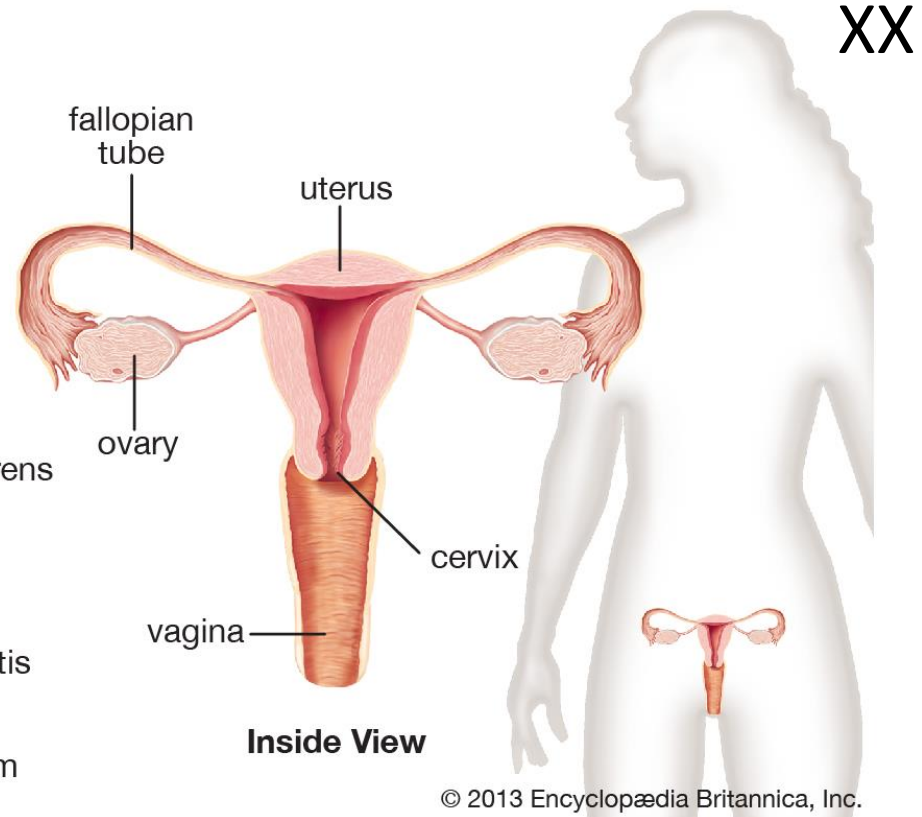
- z mezonefros (společný základ s vylučovacím systémem)
- až do 7. týdne stádium indiferentní → vývoj mužským nebo ženským směrem
- nejprve diferenciaci pohlavní žlázy, ostatní části pohlavního systému s odstupem 1-2 týdnů

XY

Male Reproductive System



Female Reproductive System



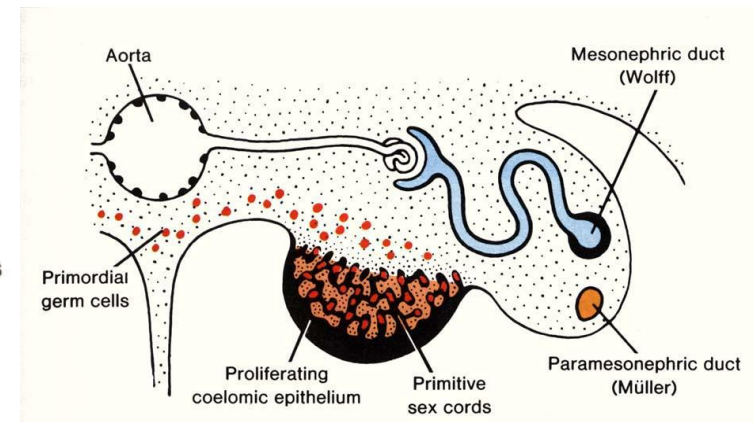
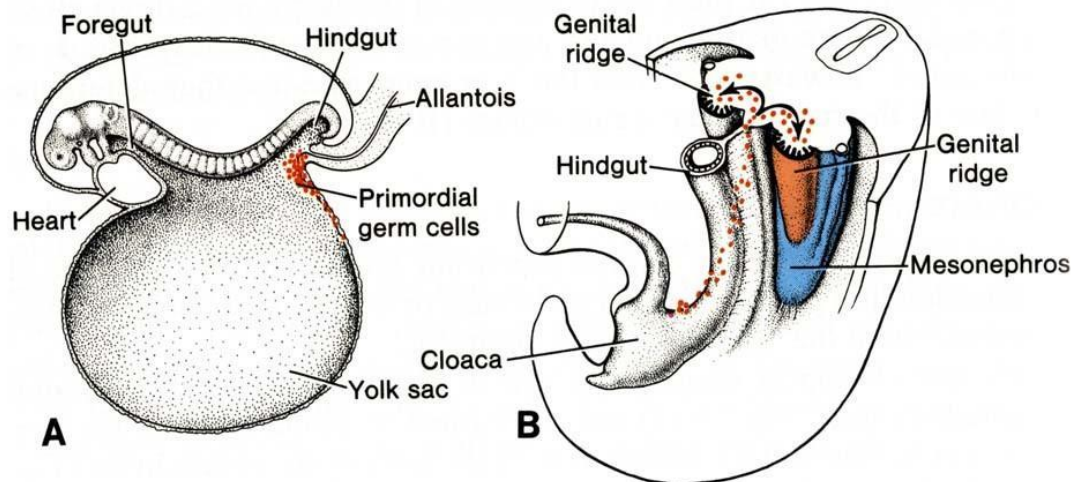
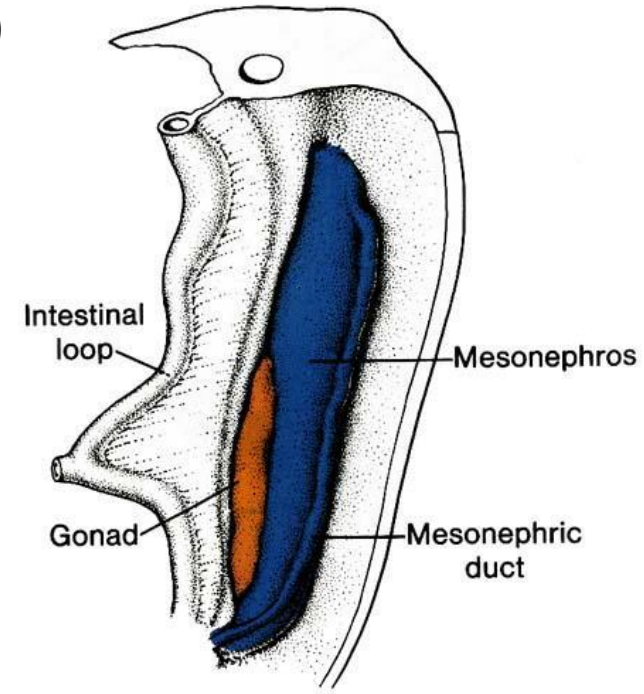
XX

Inside View

Vývoj gonád

Primordiální zárodečné buňky – primordial germ cells (PGCs)

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

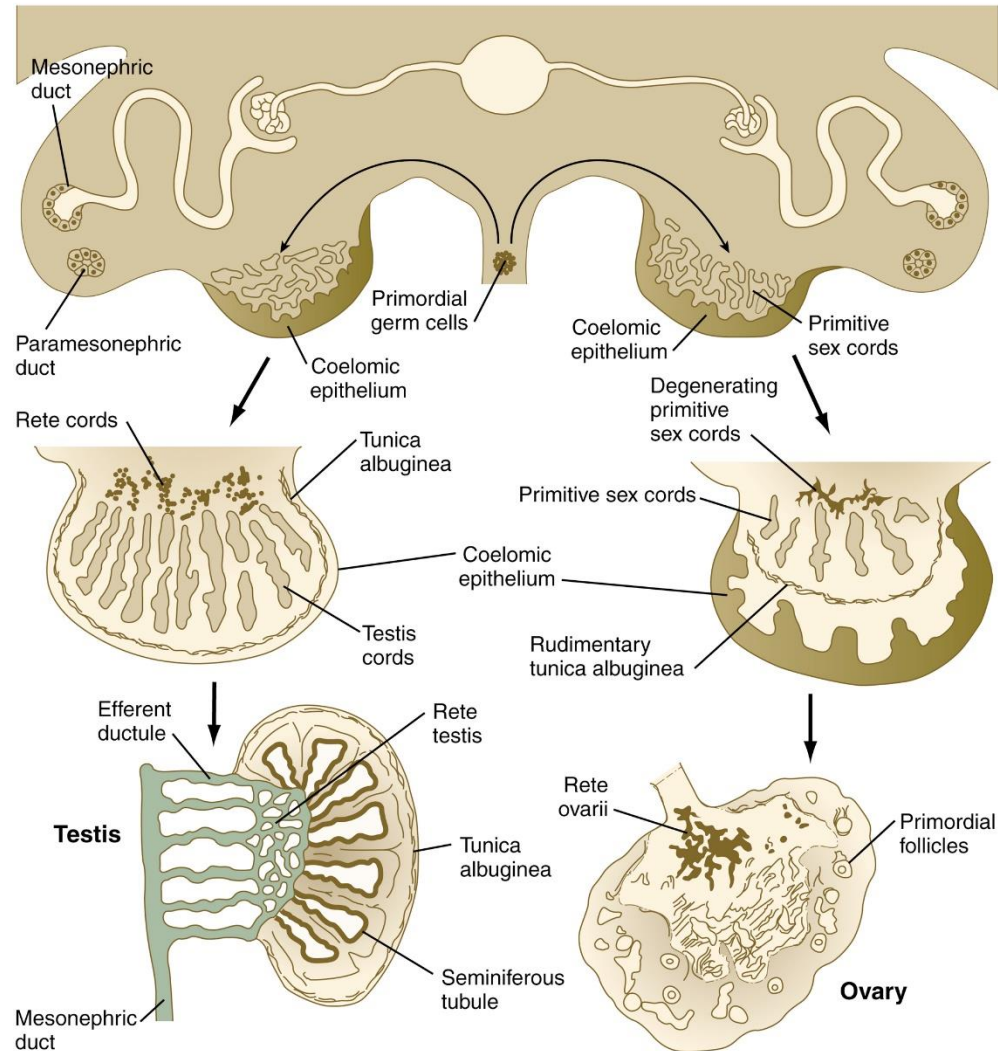


Vývoj gonád

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

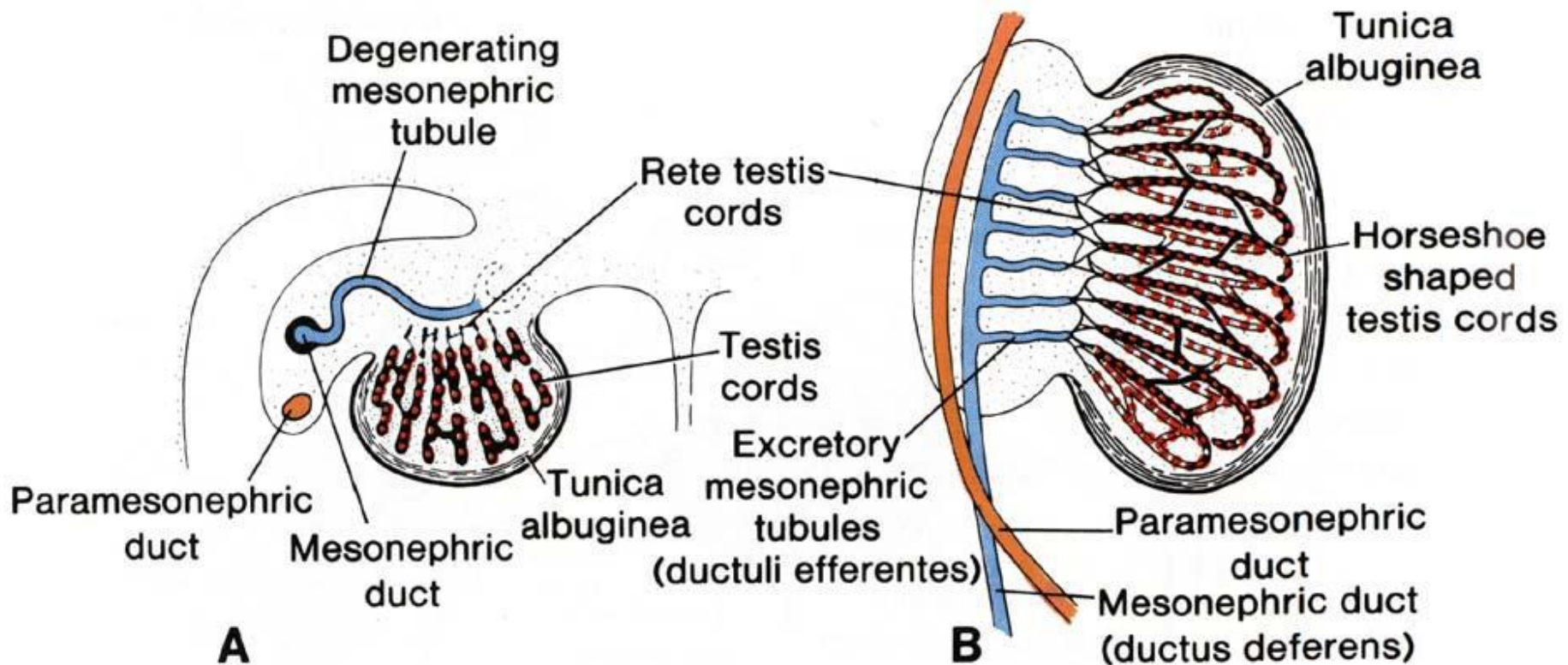
XY

XX



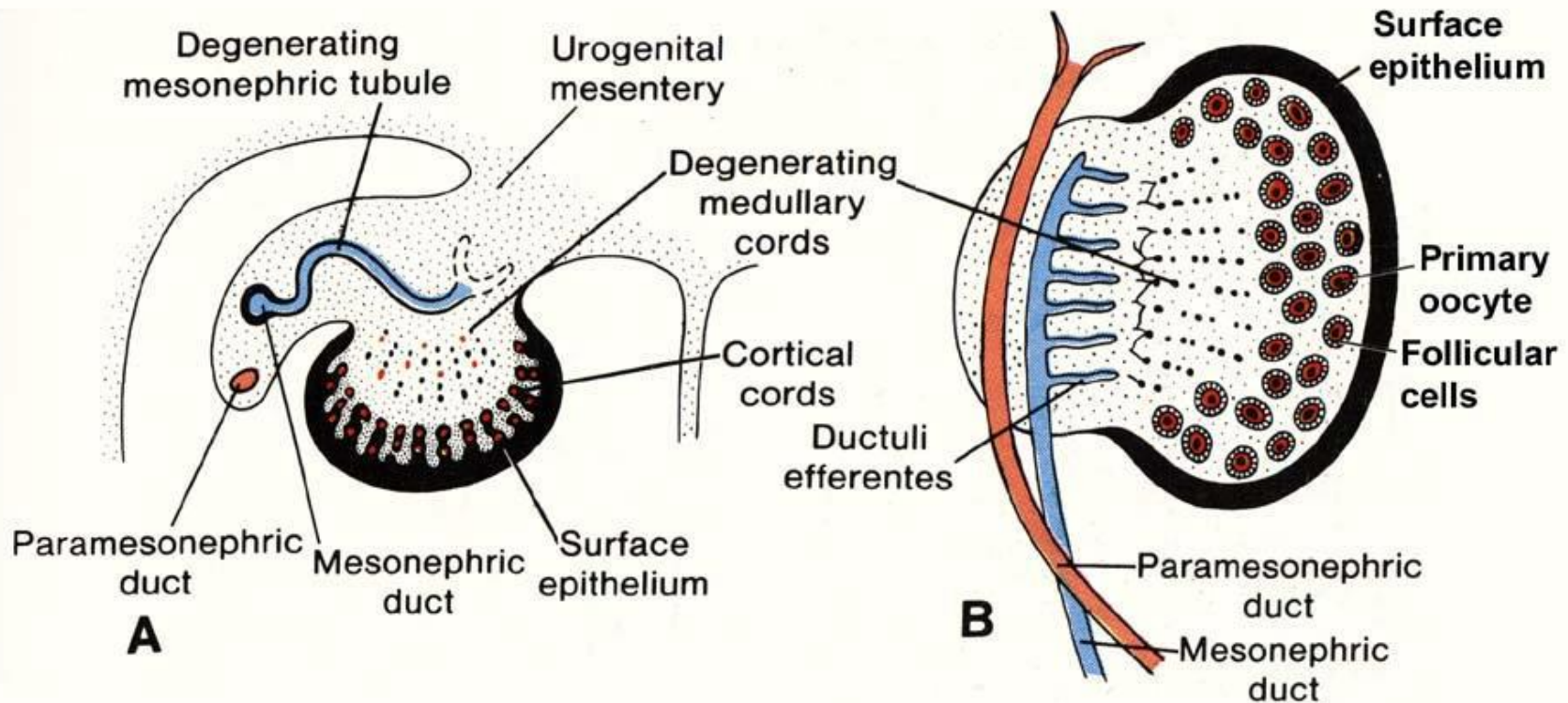
Vývoj varle

- **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

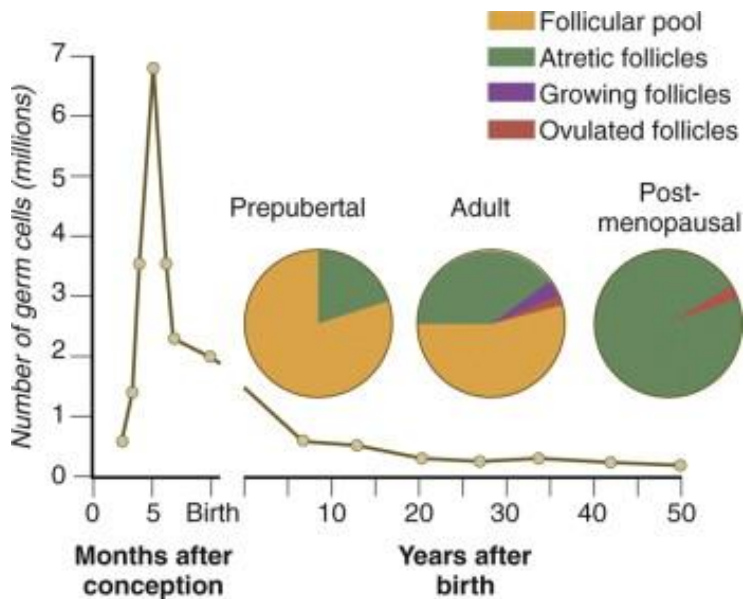
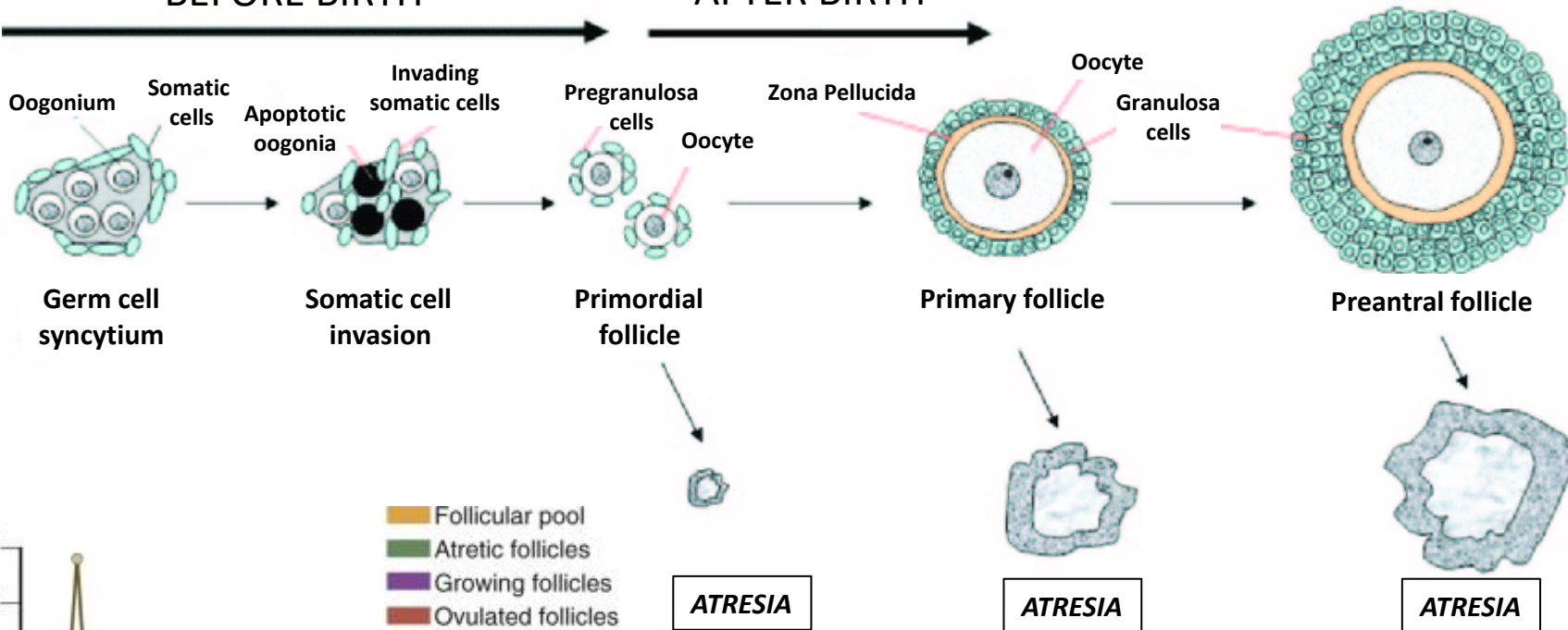
- **bez vlivu Sry** jsou medulárních provazce fragmentovány
- v medulární části rozpadlé provazce zanikají a jsou nahrazeny cévnatým vazivem
- v korové části shluky buněk sekundárně diferencují a vzniklé kortikální provazce obklopují gonocyty
- gonocyty diferencují na **oogonie**, které se intenzivně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



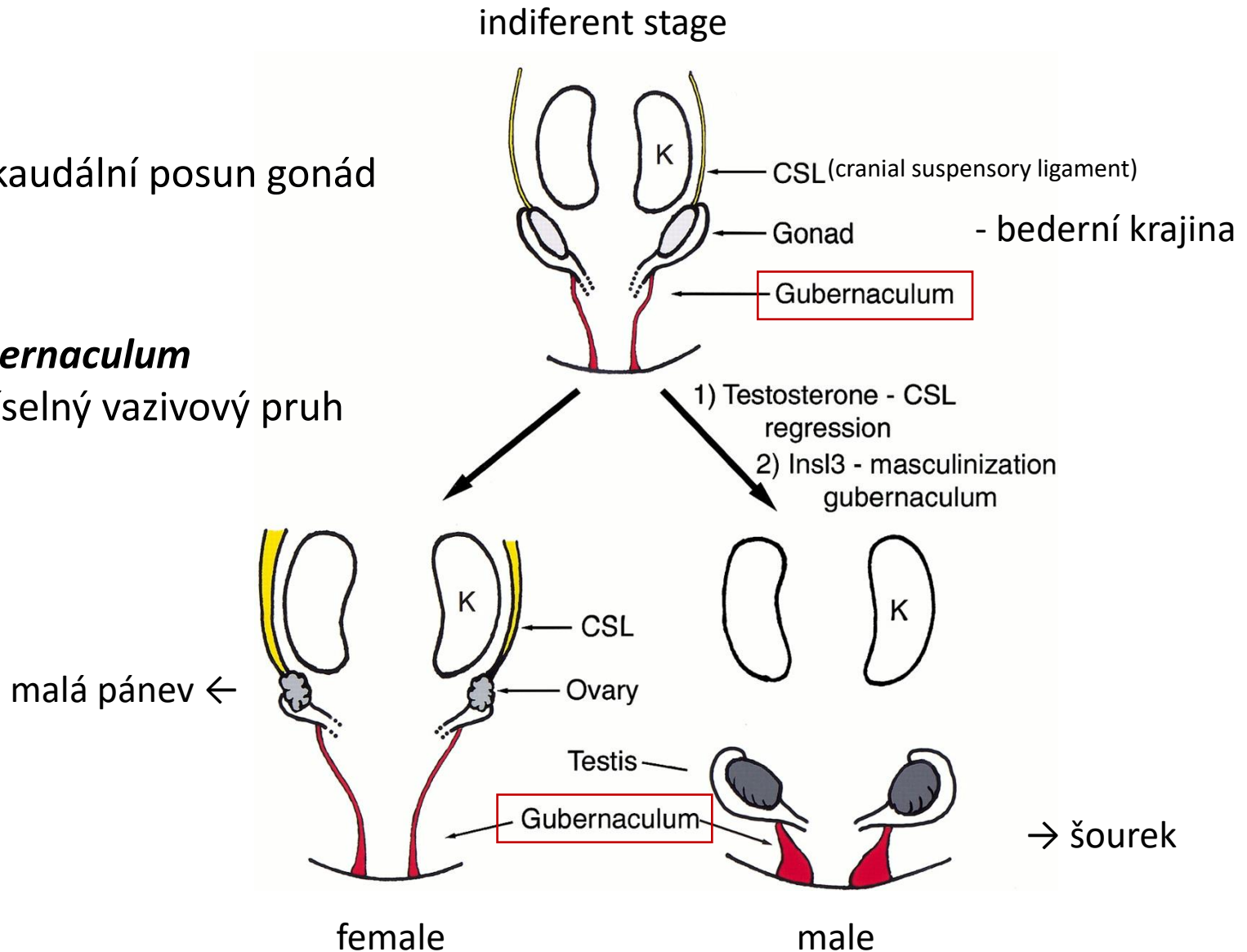
- 6. týden – 6-7 milionů zárodečných buněk
- při narození: ~ 2 miliony
- puberta: ~ 400.000

Sestup gonád

- kaudální posun gonád

gubernaculum

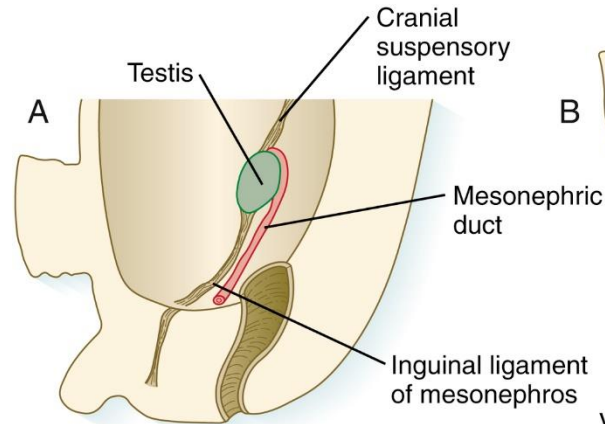
= tříselný vazivový pruh



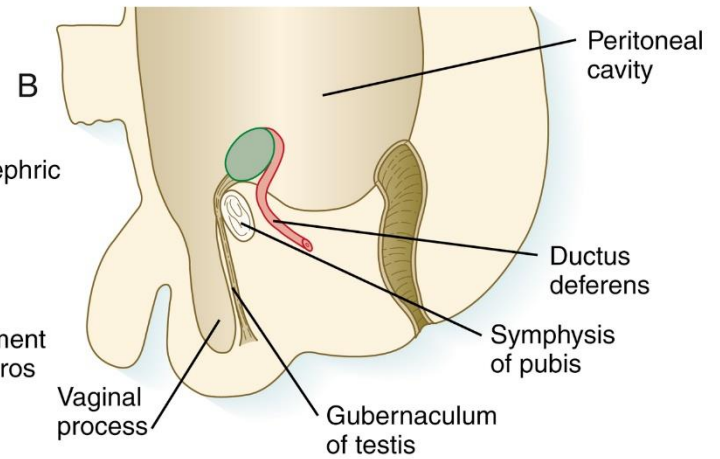
Sestup varlete

DESCENSUS TESTINUM

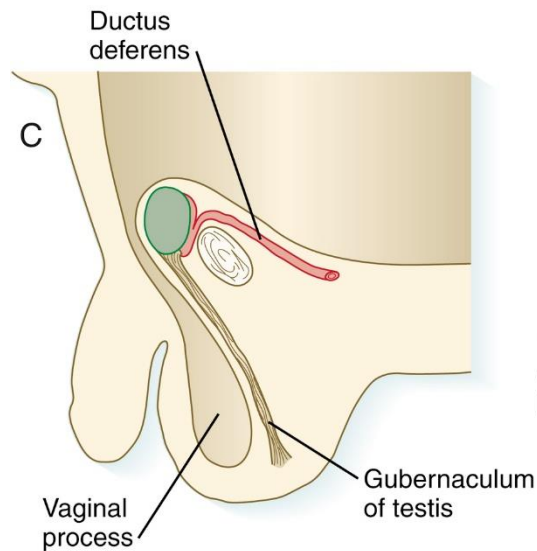
2. měsíc



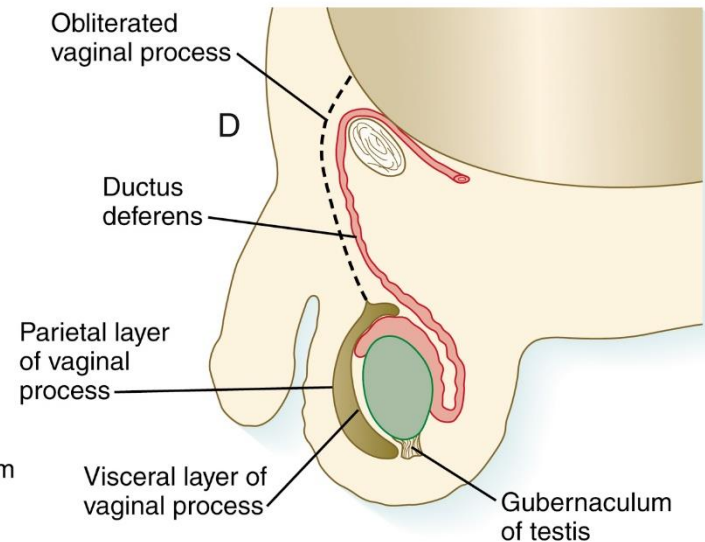
3. měsíc



7. měsíc

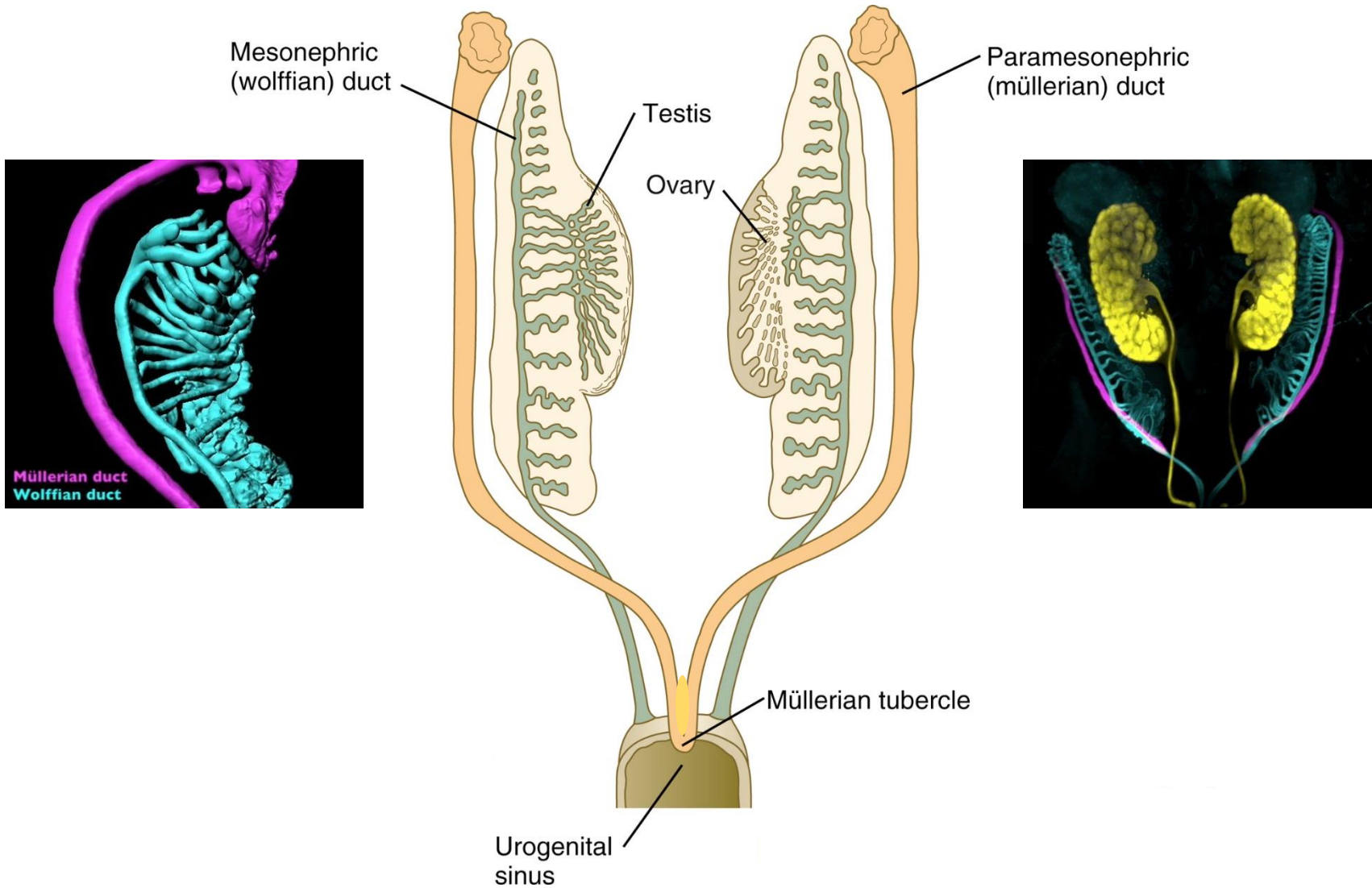


9. měsíc

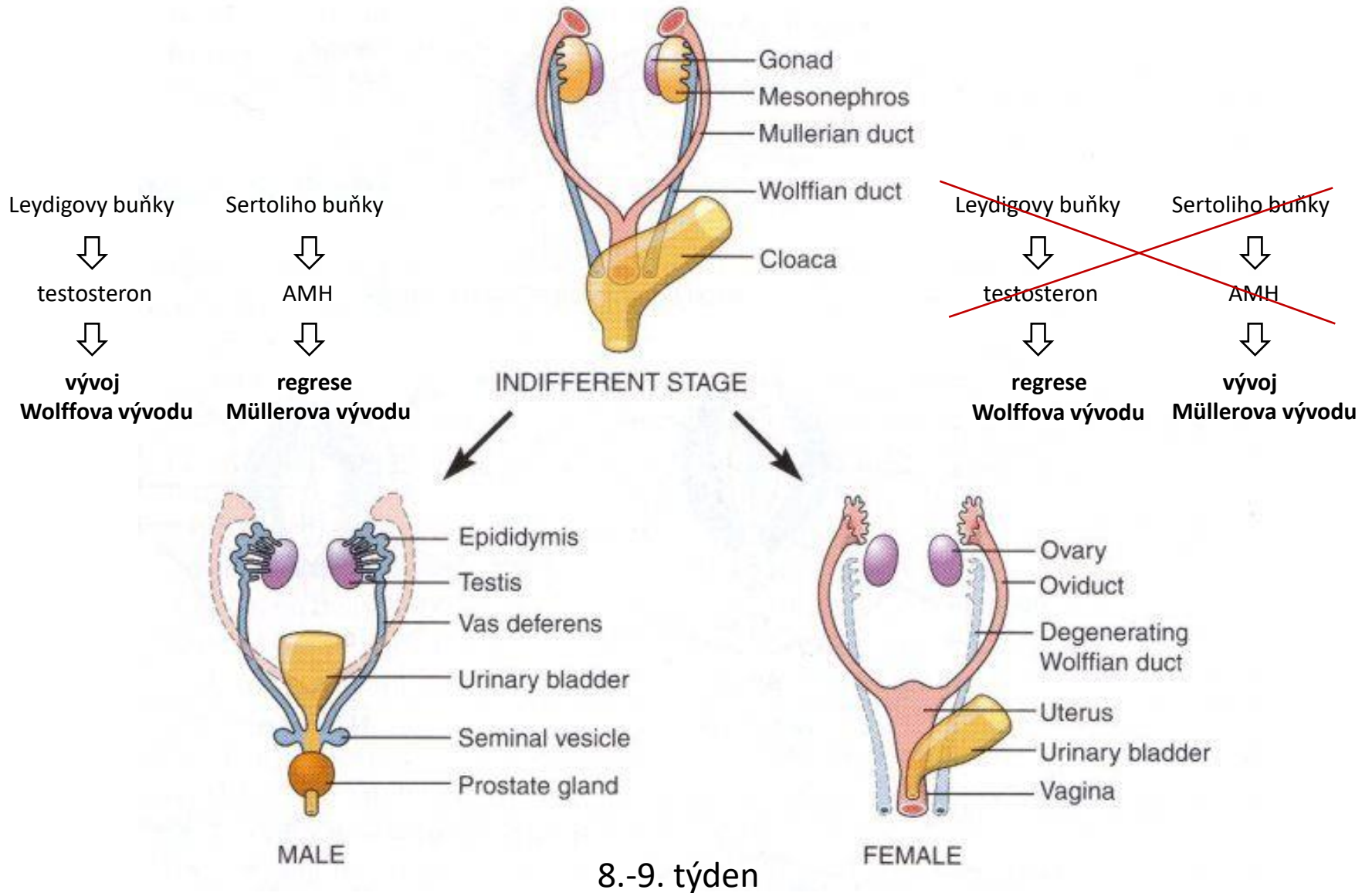


- dokončený sestup varlat a obliterace *processus vaginalis peritonei* = znak zralosti plodu

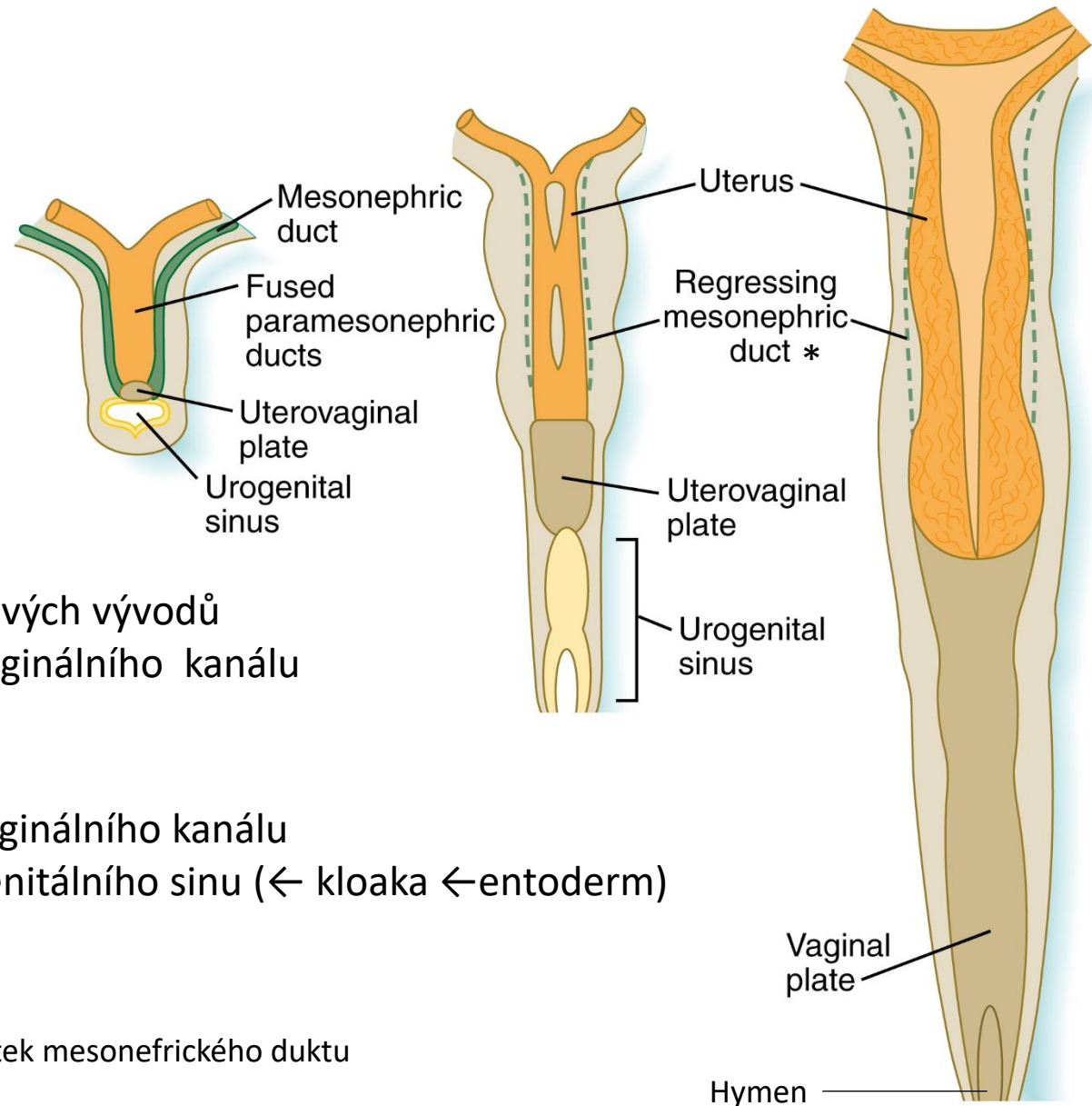
Vývoj vývodných pohlavních cest



Vývoj vývodných pohlavních cest



Vývoj vývodných pohlavních cest



DĚLOHA

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

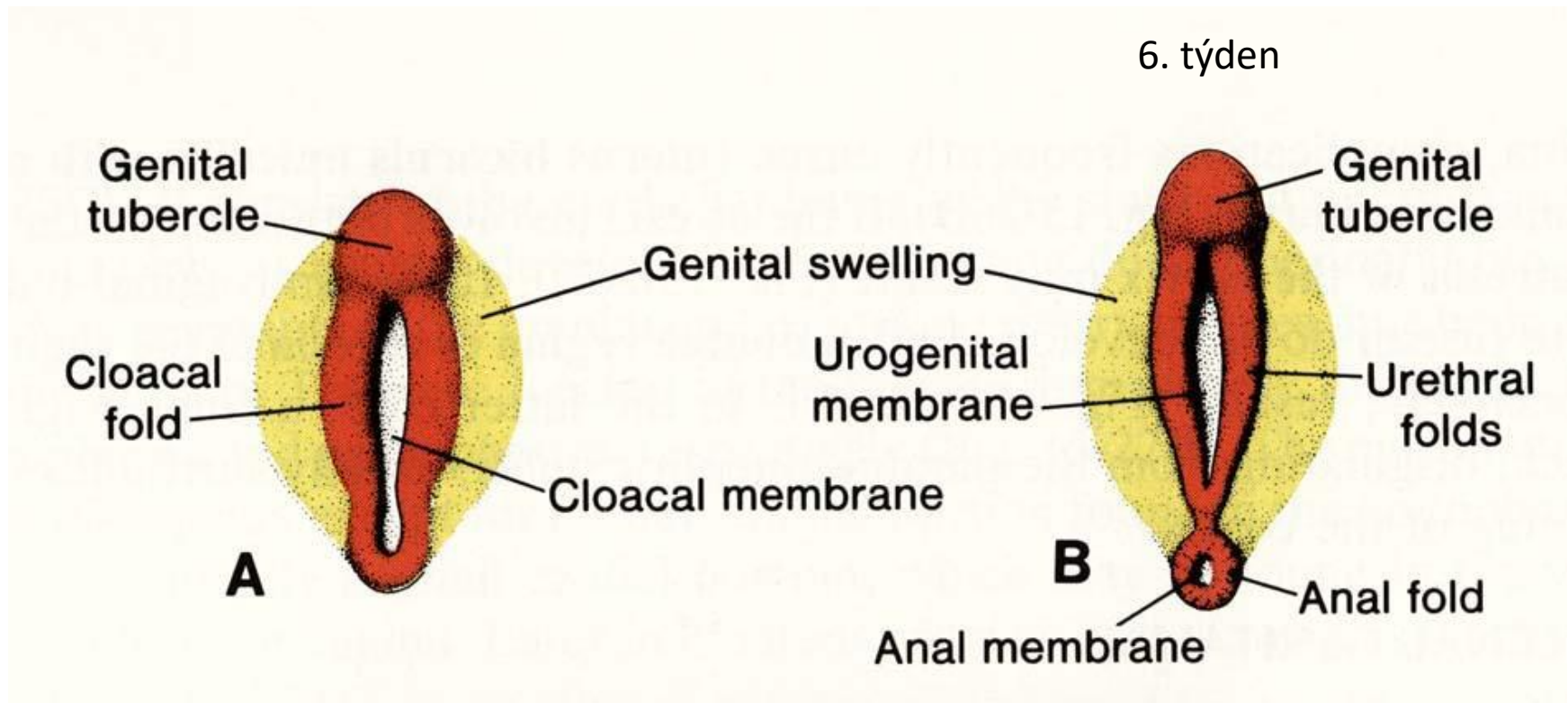
VAGINA

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

* Gartnerův kanálek – pozůstatek mesonefrického ductu

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

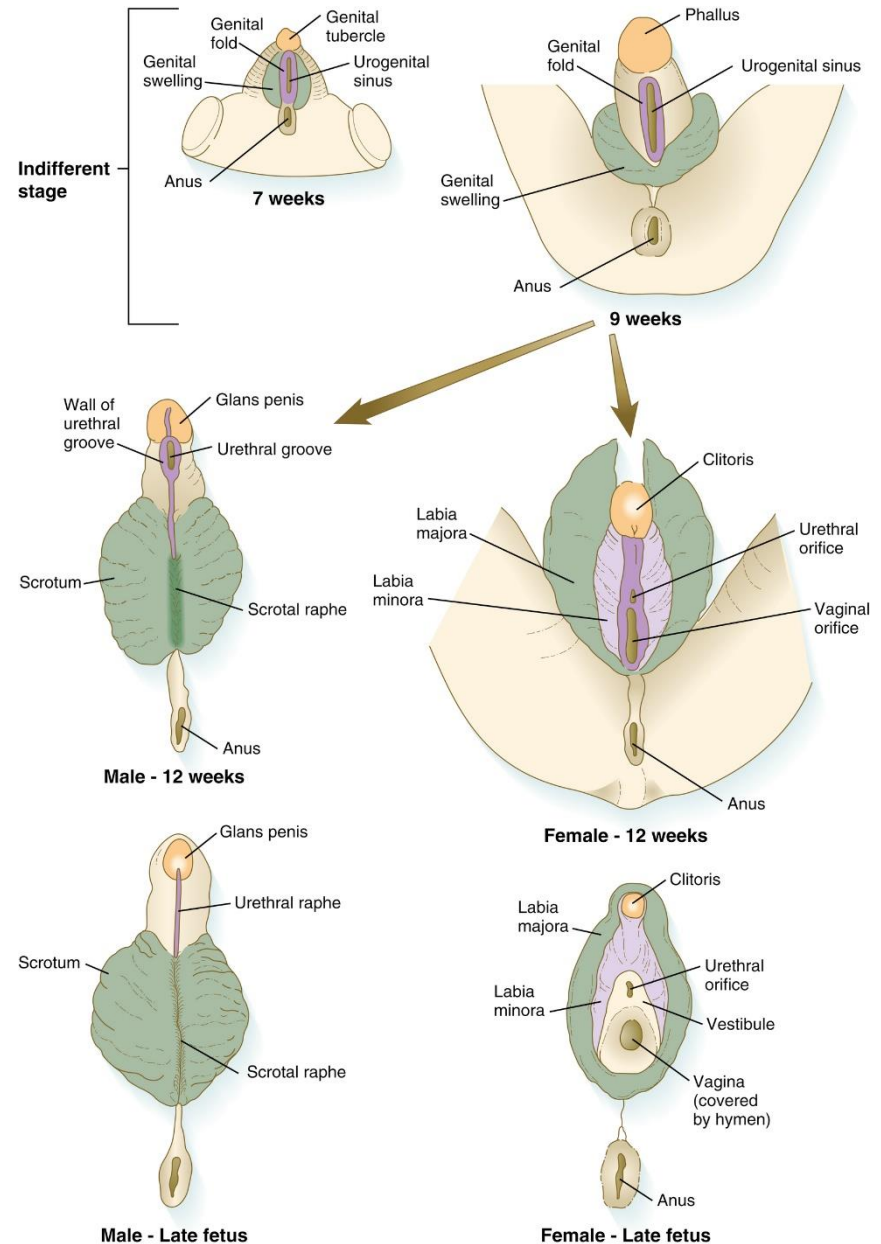
- 12. –13. týden:
kritické období diferenciacce
(srůst uretrálních řas)



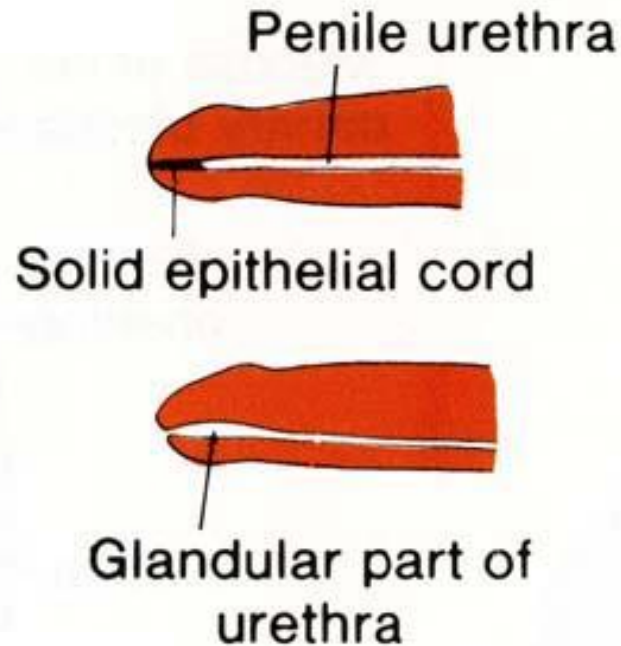
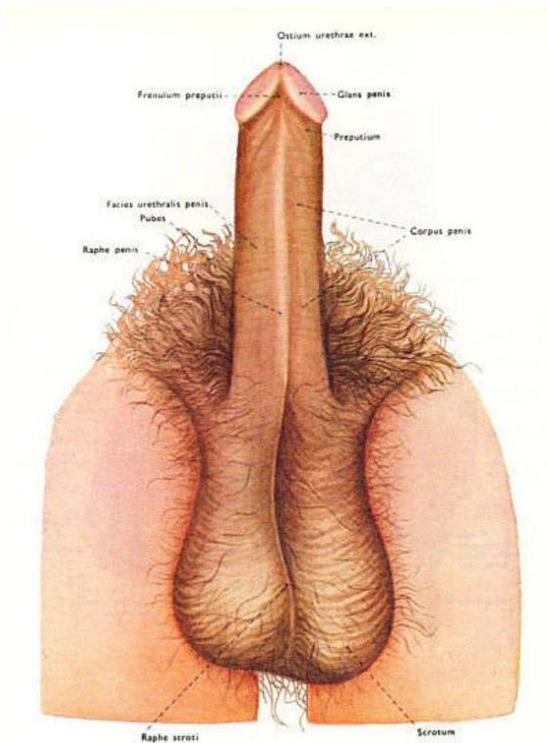
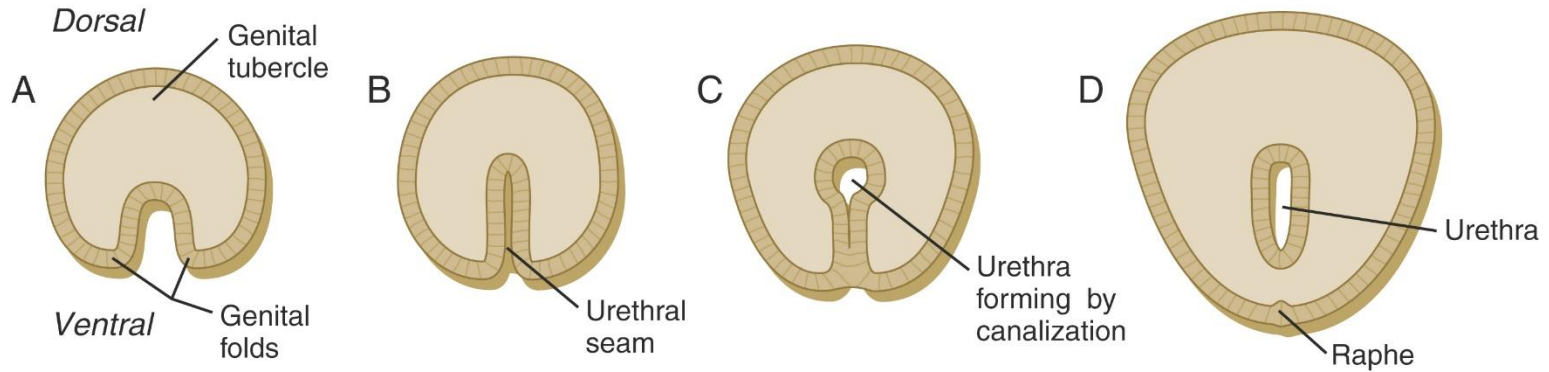
glans penis ← PHALLUS → *clitoris*

uretra ← PLICAE GENITALIS → *labia minora*

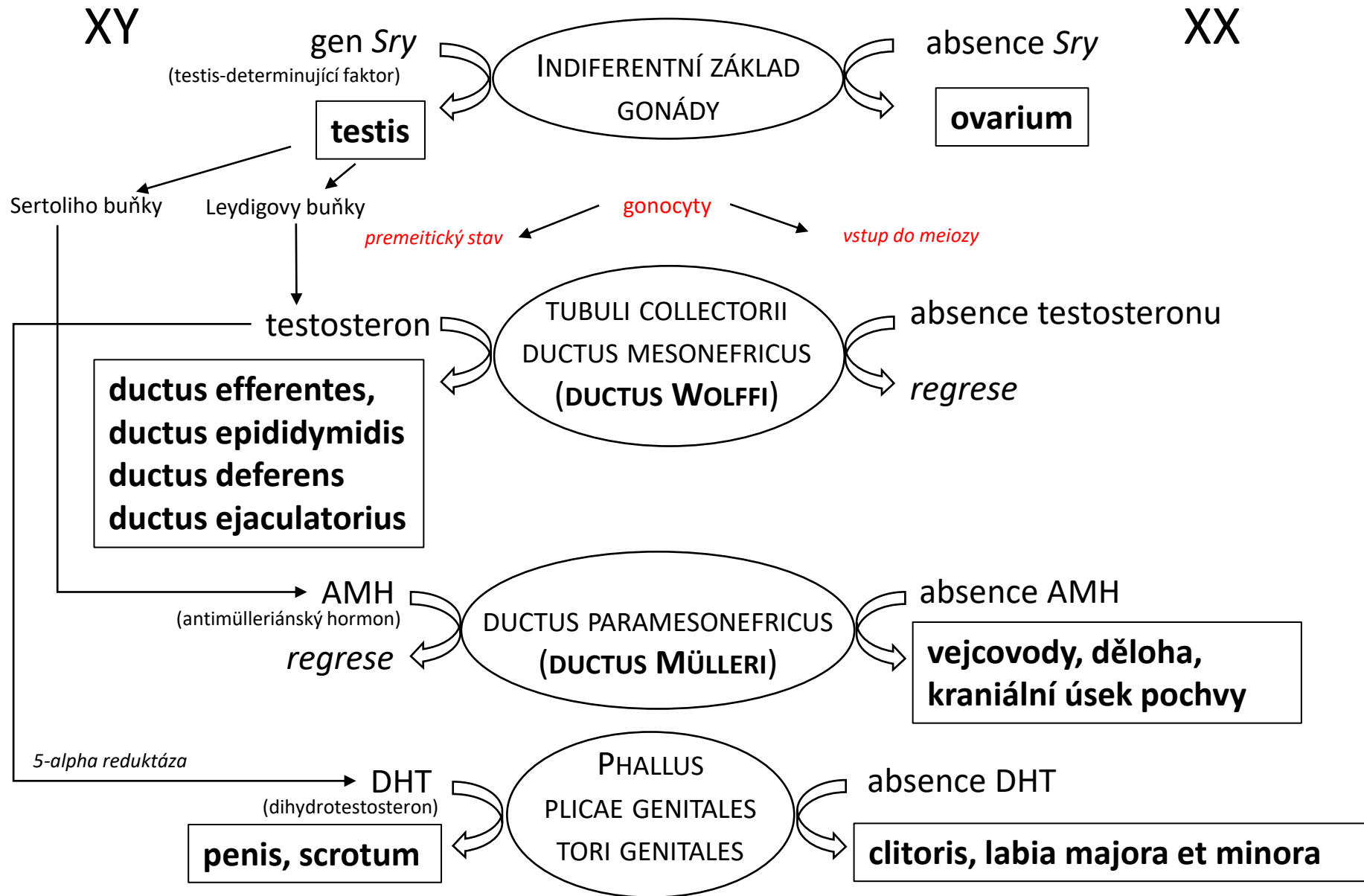
scrotum ← TORI GENITALIS → *labia majora*



Vývoj zevních pohlavních orgánů



Přehled vývoje pohlavního systému

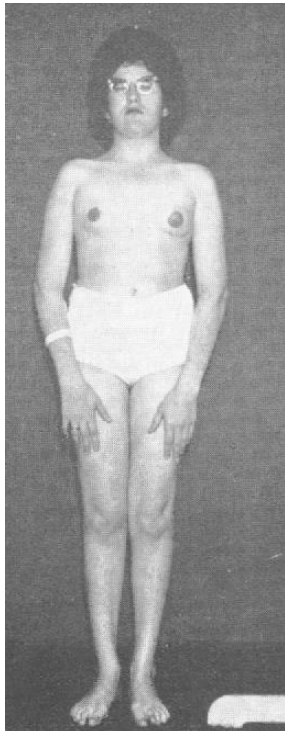


Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

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

KONGENITÁLNÍ AGENEZE GONÁD

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



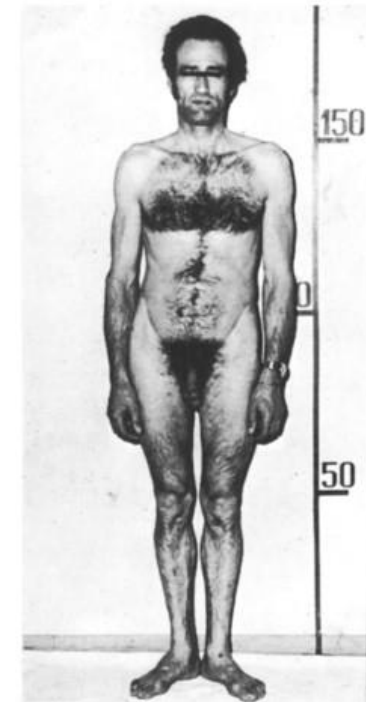
OVARIÁLNÍ HYPOPLAZIE

- **Turnerův syndrom** (45 X0)
- Infantilní pohlavní ústrojí i v dospělosti



TESTIKULÁRNÍ HYPOPLAZIE

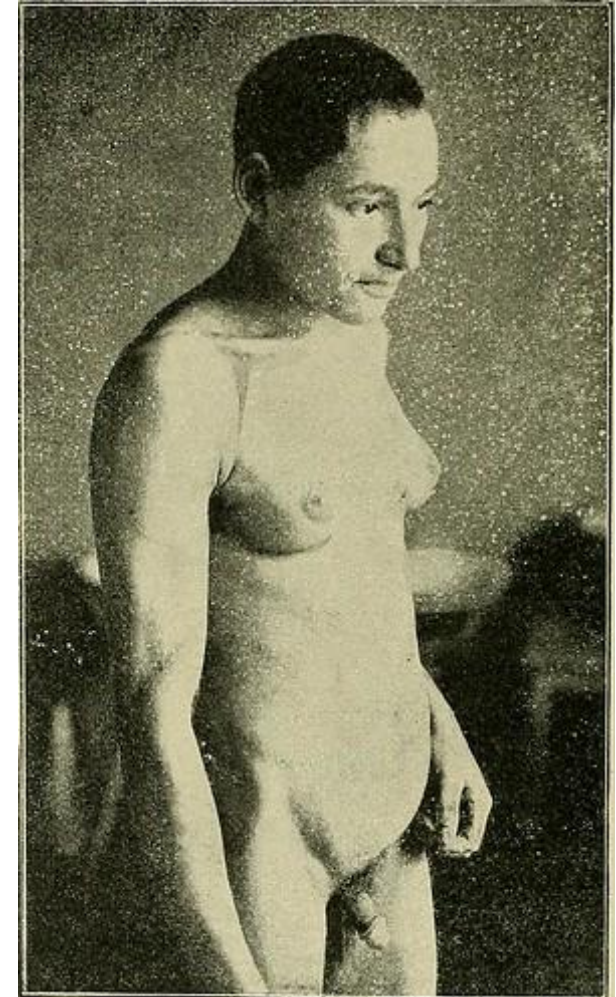
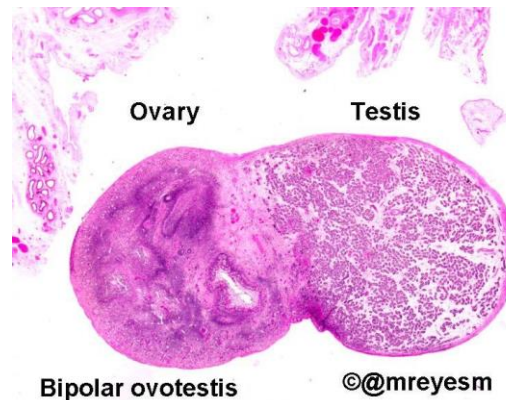
- **Klinefelterův syndrom** (47 XXY)
- Eunuchoidní vzhled



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

HERMAFRODISMUS VERUS

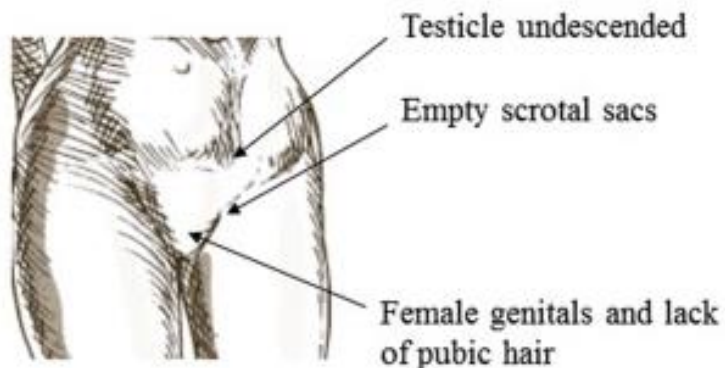
- velmi vzácný (~1:83.000), geneticky podmíněný
- chromosomová mozaika: karyotyp 45 X/46 XY; 45 Y/46XX; 47 XXY/46 X
- příčinou poruchy dělení zygoty a ztráta pohlavních chromosomů
- **ovotestis** na obou stranách, případně vaječník na jedné a varle na druhé straně
- vývodné cesty variabilní u laterálního typu odpovídá gonádě na příslušné straně



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

PSEUDOHERMAFRODISMUS MASCULINUM

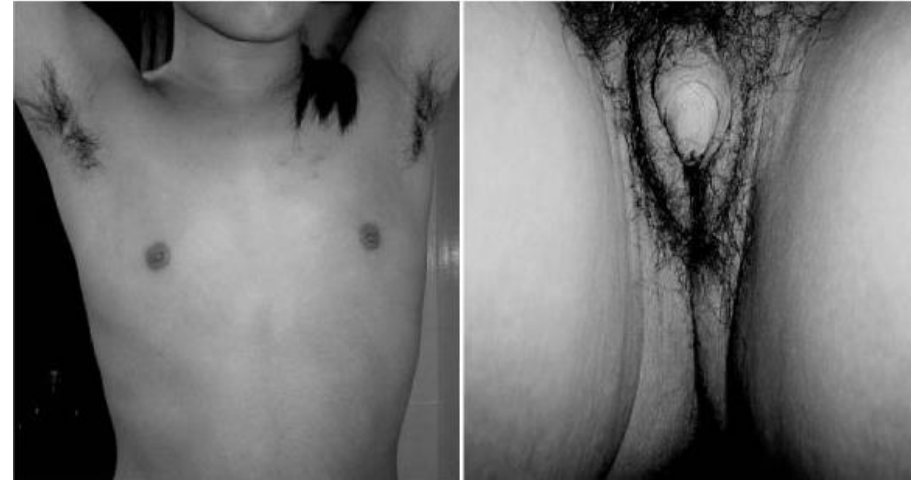
- karyotyp 46 XY a testes, ale zevní orgány ženské, vývodní cesty zakrnělé
- snížená produkce testosteronu, nebo necitlivost k němu
- aplasie Leydigových buněk, nebo necitlivost na LH
- **tzv. testikulární feminizace**



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

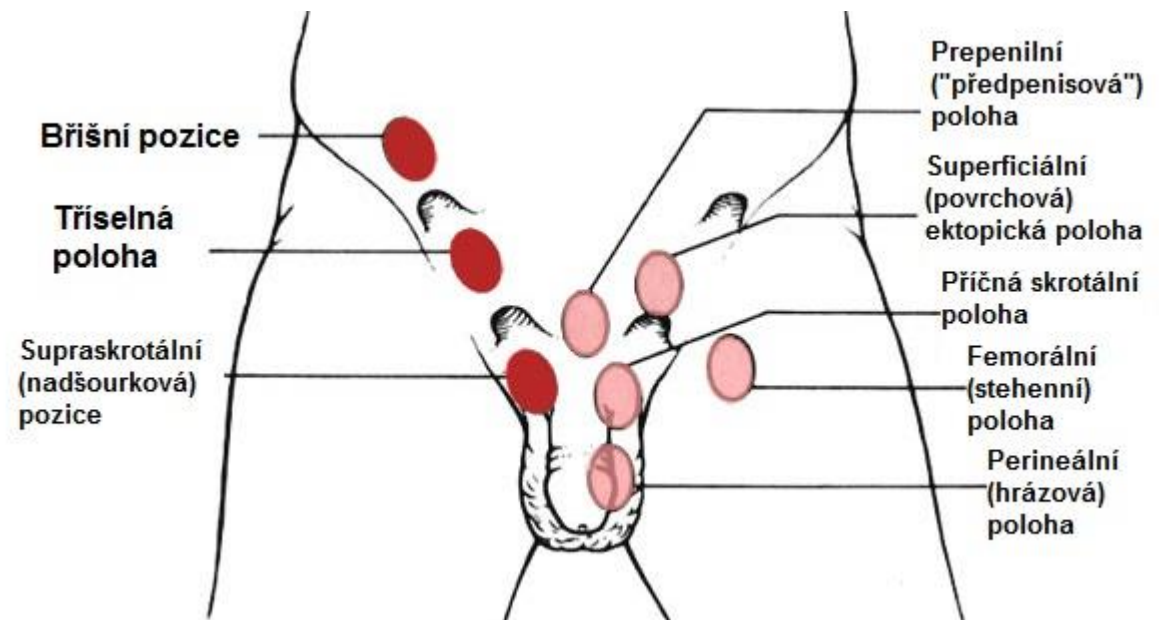
= *retencio testis*

- 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*

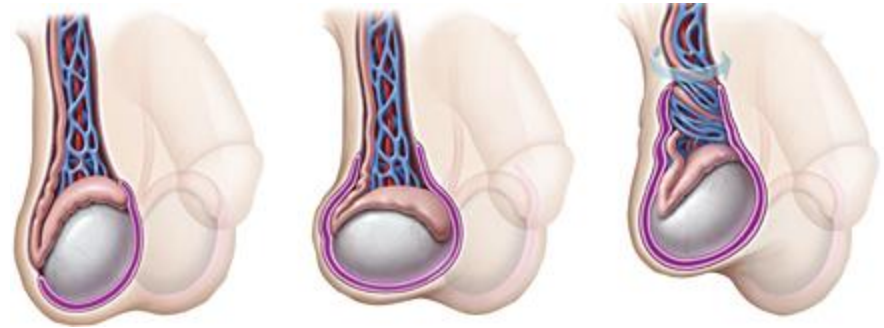
- abnormální lokace varlete
- způsobeno chybným úchytem kaudálního konce gubernakula



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

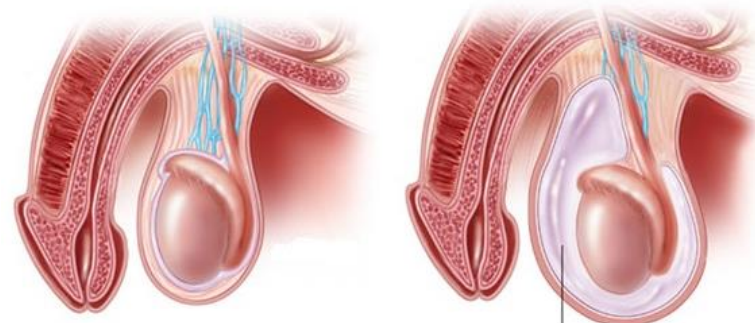
TORZE VARLETE

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



HYDROKÉLA VARLETE

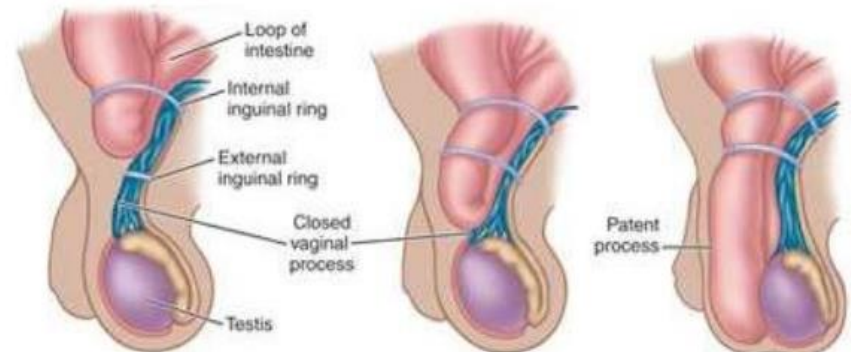
- nahromadění serózního výpotku v *cavum serosum scroti*



hydrokéla

VROZENÁ TŘÍSELNÁ KÝLA

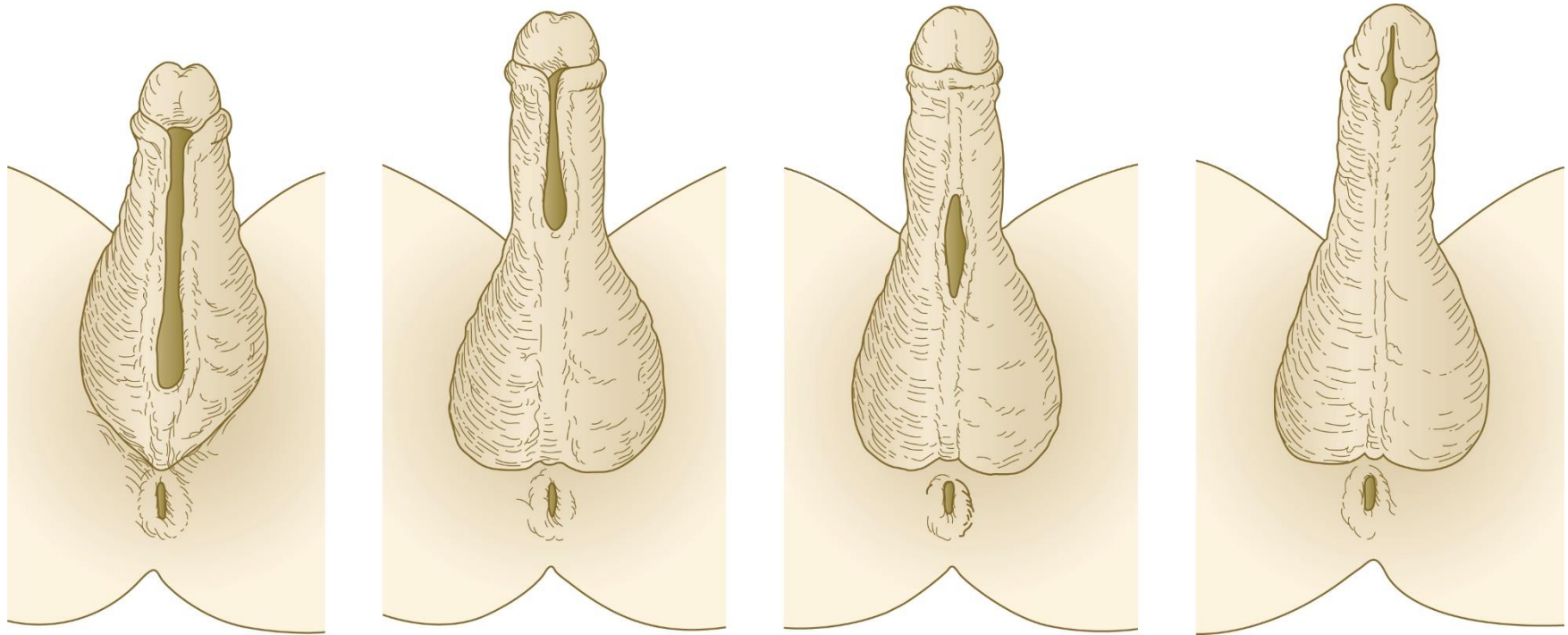
- vyhřeznutí kliček střeva do perzistentního *processus vaginalis peritonei*



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**

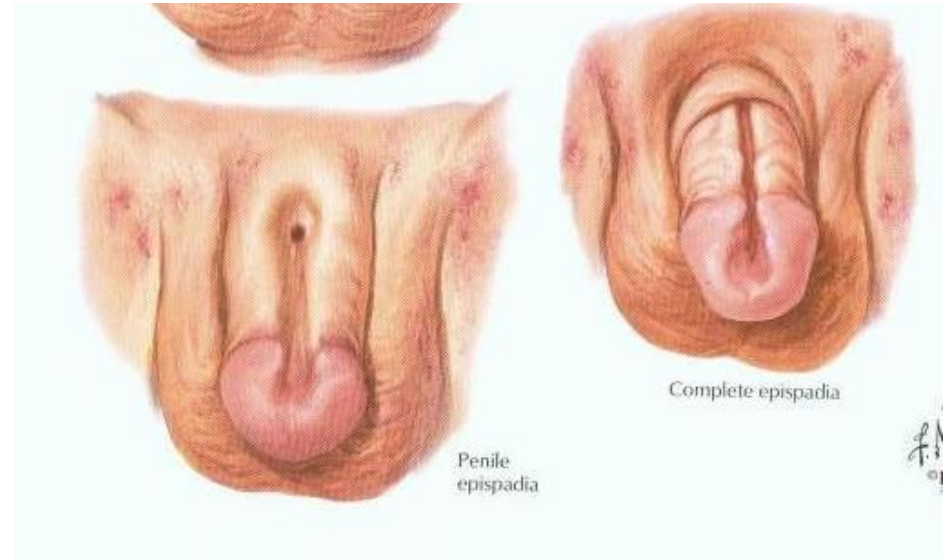
**HYPOSPADIA
PENOSCROTALIS**

**HYPOSPADIA
GLANDIS
PENIS**

Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

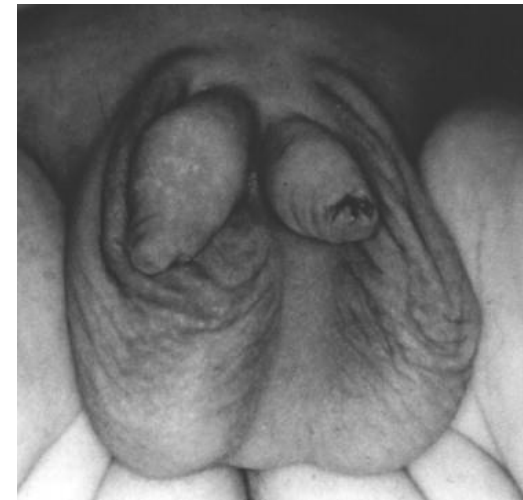
EPISPADIE

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



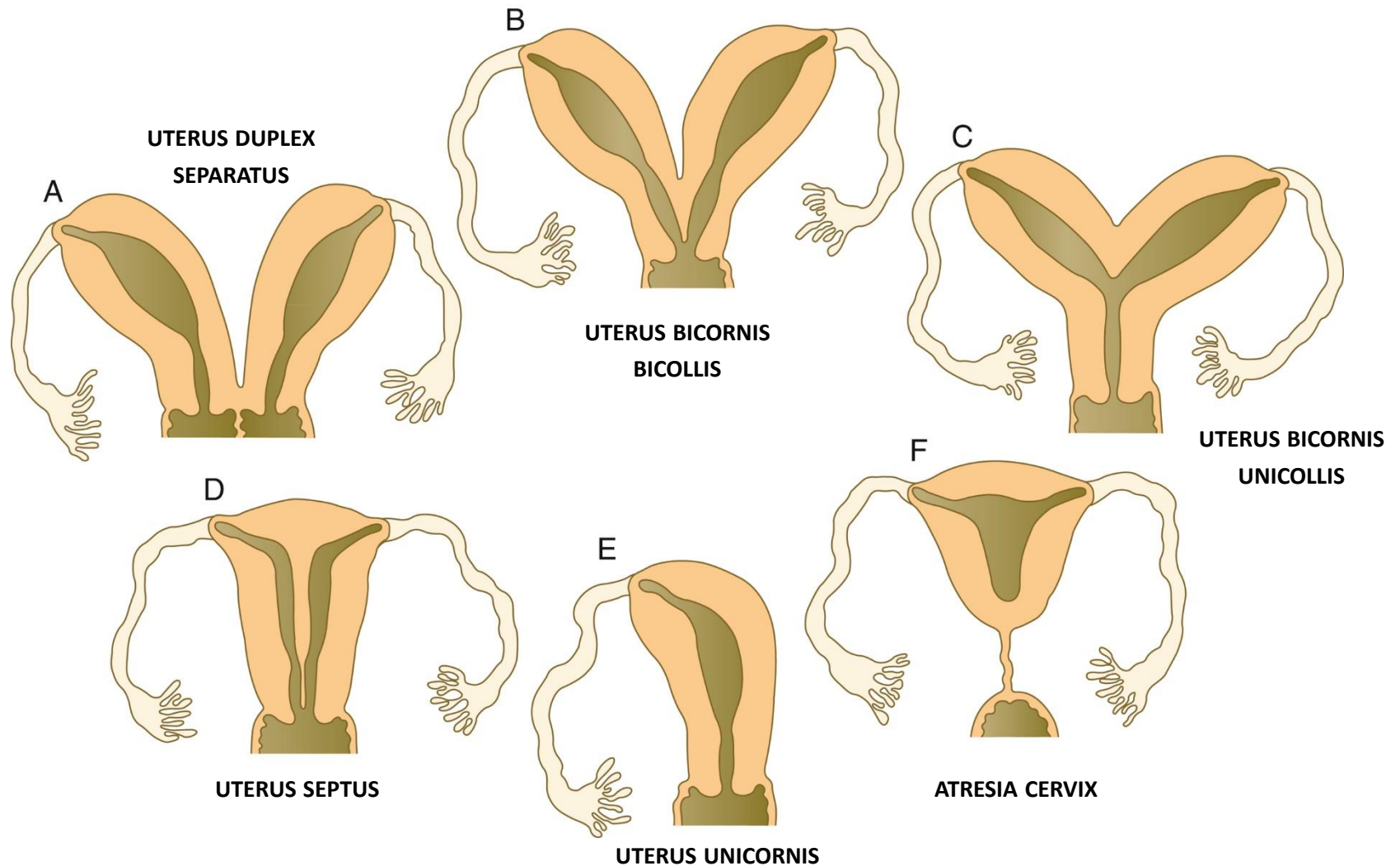
PENIS BIFIDUS

- rozštěp *tuberculum genitale*



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

- **PORUCHY FÚZE MÜLLEROVÝCH VÝVODŮ**



Vrozené vývojové vady pohlavního ústrojí

ATREZIE VAGÍNY

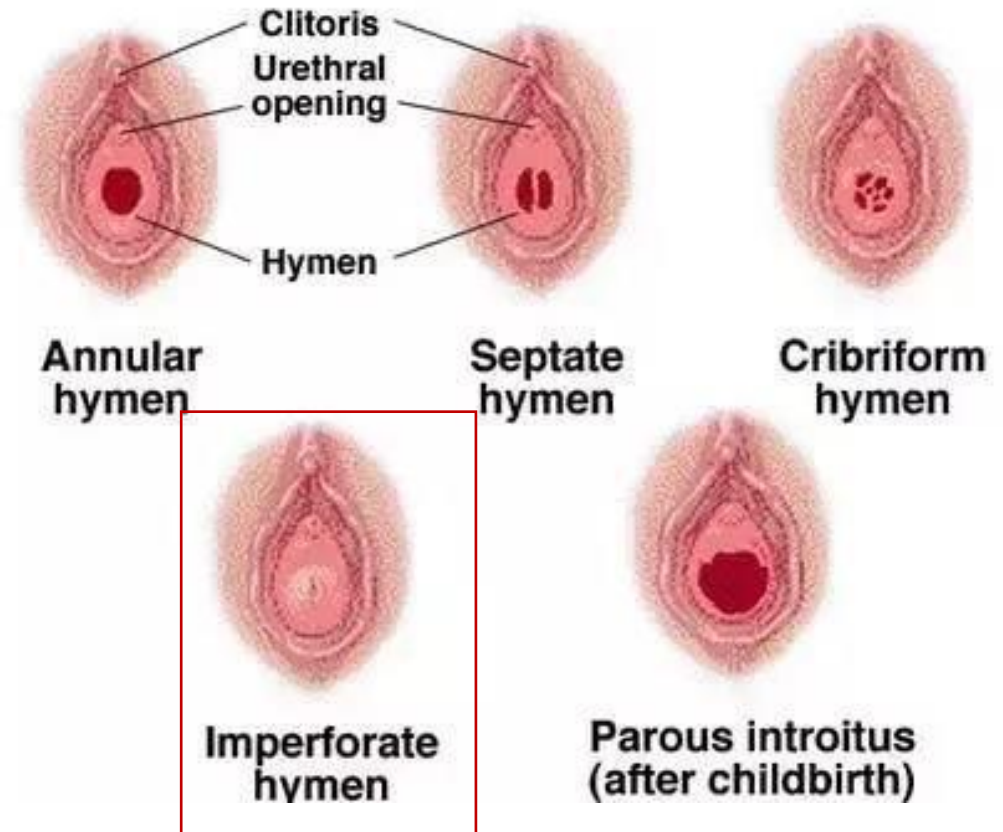
= *imperforacio vaginae*

- porucha kanalizace vaginální ploténky

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



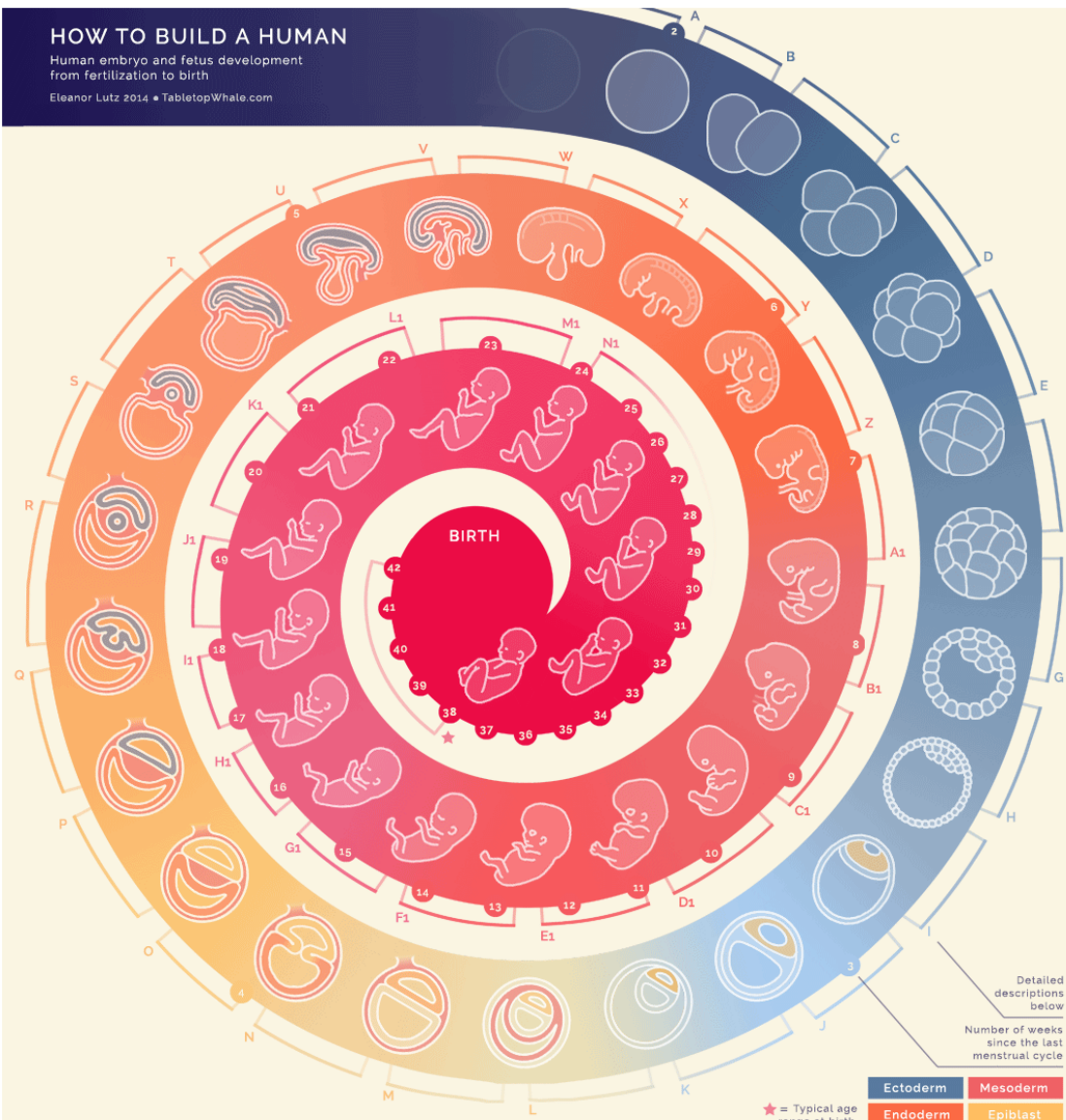
Hymen Types



HOW TO BUILD A HUMAN

Human embryo and fetus development from fertilization to birth

Eleanor Lutz 2014 • TabletopWhale.com



Detailed descriptions below
Number of weeks since the last menstrual cycle

★ = Typical age range at birth

Ectoderm	Mesoderm
Endoderm	Epiblast

- | | | | | |
|----------------------------|------------------------------------|------------------------------------|--|---------------------------------------|
| A. Fertilized egg | I. Bilaminar germ disk | Q. Primary neurulation | Y. Upper limb bud forms | G1. Second trimester |
| B. 2-cell stage | J. Amniotic cavity/yolk sac | R. Secondary neurulation | Z. Lower limb bud forms | H1. Taste pores develop |
| C. 4-cell stage | K. Implantation complete | S. Neurulation complete | A1. Hand plate forms | I1. Fetus weighs about 100g |
| D. 8-cell stage | L. Extraembryonic mesoderm | T. (Rotate view) | B1. Webbed fingers and toes | J1. Vernix caseosa covers skin |
| E. Compacted 8-cell | M. (Zoom) | U. Embryonic folding | C1. Fingers/toes separate | K1. Lanugo replaced by vellus |
| F. Morula | N. Hypoblast cells replaced | V. Primitive gut tube forms | D1. Gonads differentiate by sex | L1. HPA axis established |
| G. Blastocyst | O. Mesoderm immigration | W. (Inside to outside view) | E1. Eyelids form | M1. Fetus weighs about 500g |
| H. ICM growth | P. Ectoderm formation | X. Major blood vessels form | F1. Iris develops | N1. >50% survival if born |