

Onemocnění všech orgánových systémů se zaměřením na zvláštnosti dětského věku –

POHLAVNÍ SOUSTAVA

Gynekologické rozdělení dětského věku

období novorozenecké

organismus dítěte je pod vlivem těhotenských estrogenů, období trvající 6 až 8 týdnů, vliv na tkáň reprodukční soustavy

období klidové

nulové hladiny estrogenů, minimální anatomický vývoj a funkční klid

období pohlavního dospívání

Poruchy utváření pohlavních znaků

Dysgeneze gonád (porušení vývoje)

46,XY nebo 46,XX

nedojde k diferenciaci gonocytů a k vývoji gonád

pohlavní orgány se vyvíjejí podle ženského fenotypu

Wolfovy vývody zanikají kvůli nepřítomnosti stimulační činnosti testosteronu

vývoj ženského fenotypu probíhá normálně do puberty, kdy se projeví nedostatek hormonů

Hypoplazie ovaria (nedostatečný vývoj)

charakteristická pro **Turnerův** syndrom (45, X0)

díky nepřítomnosti Y chromozomu se diferencuje ženské pohlaví, vytváří se ovarium

v ovariu se vyvíjejí jen nevyvinuté folikuly a oocyty nakonec zanikají

ovarium přeměněno ve vazivové pruhy

vejcovody, uterus a zevní genitál je ženského typu, ale i po pubertě zůstává infantilní

Hypoplazie testis

u **Klinefelterova** syndromu (47, XXY)

dojde k atrofii (zmenšení) varlete a k hyalinizaci stočených kanálků varlete a mnohotvárnosti intersticiálních buněk

Testikulární feminizace

genotyp 46,XY

fenotyp se vyvine zcela ženský

příčinou je vrozená necitlivost cílových tkání na androgeny nebo vrozená porucha metabolismu testosteronu

varle produkuje faktor, který způsobí zánik Müllerových vývodů → nevyvinou se tedy vejcovody ani děloha

v důsledku necitlivosti tkání na testosteron zanikají i Wolfovy vývody a nevzniknou jejich deriváty

zachována malá varlata uložená v oblasti tříselného kanálu

sinus urogenitalis se přemění v malou, slepě končící pochvu

Poruchy rozlišení pohlaví

Hermafroditismus

vzácná vývojová anomálie gonád, při které se vyskytují současně varlata a vaječníky u téhož jedince. Vnitřní i zevní genitál bývá smíšený. Sekundární pohlavní znaky mohou být převážně ženského nebo mužského

Pseudohermafroditismus

gonáda neodpovídá fenotypu , jedinec má znaky jednoho pohlaví a žlázy druhého pohlaví

• ženský pseudohermafroditismus

je přítomno ovarium

nejčastější formou je adrenogenitální syndrom → geneticky se jedná o ženské pohlaví, ale díky metabolické poruše produkují nadledviny více androgenů a jejich nadbytek způsobí vývoj zevního genitálu mužského typu

• mužský pseudohermafroditismus

mají varlata

v embryonální době narušena endokrinní činnost varlat → represivní faktor způsobí zánik Müllerových vývodů

androgenů je ale produkováno málo a výsledkem jsou poruchy vývoje zevního genitálu

Vrozené vývojové vady

Příčiny:

- infekční choroby(zarděnky,viroza,infekční žloutenka)
- léky
- návykové procesy(drogy,alkohol)
- geneticky podmíněné choroby

Typy vad

- ageneze,aplazie = úplné chybění části rodidel
- hypoplasie = nedostatečný vývoj
- atrezie = nedostatečná kanalizace ,chybí otvor
- duplicita = zdvojení,vzniká nejčastěji spojením Müllerových vývodů

Vrozené vývojové vady zevních rodidel

- **Ageneze vulvy(zevních rodidel)**

nejčastěji se vyskytuje ve spojení s jinými poruchami vývoje, často jde o vadu neslučitelnou se životem.

Jedná se o chybění zevních rodidel a jde o vadu velmi vzácnou.

- **Hypoplasie vulvy**

jde nejčastěji o chybění malých stydkých pysků nebo jejich asymetrii, obvykle spíše o kosmetickou záležitost

- **Atrezie vulvy**

spíše se pod tento pojem zařazuje vada popisovaná jako synechia vulvae, vada získaná, vyskytující se u dětí kolem 3 let. Jedná se o slepení malých stydkých pysků buď částečně, nebo zcela, kdy je pak tato vada spojena s možností zástavy močení. Vzniká jako důsledek špatné hygienické péče.

- **Atrezie hymenales (panenské blány)**

Jde o nejčastější vývojovou vadu zevních rodidel, která může být vrozená nebo získaná, nejčastěji po zánětlivém procesu v dětském věku. Hymenální prstenec je pevný, nepoddajný s chybějícím otvorem pro odtok menstruační krve, proto je tato vada nejčastěji diagnostikována v dětském věku po menarchae

Vrozené vývojové vady vnitřních rodidel

- **Ageneze ,aplasie pochvy**

Poměrně často se vyskytující vada v různé formě. Buď chybí jen část pochvy, nejčastěji její horní 1/3, nebo chybí pochva celá, přičemž děloha a ovaria bývají zachovány. Klinicky se často projevuje jako atresie hymenální.

- **Hypoplasie pochvy**

souvisí obvykle s hypoplasií vulvy, vyskytuje se jako součást celkového infantilismu.

- **Vaginální septa**

vznikají neúplným spojením Müllerových kanálů, mohou být komplikací pohlavního styku i porodu a jako součást ostatních vývojových vad.

- **Ageneze, aplasie dělohy**

-úplná je známa jako *Syndrom Rokitanského a Küsterův*.

- **Hypoplasie uteru**

Z vad dělohy jde o nejčastější vadu, kdy děloha zaznamená nedostatečný vývoj co do velikosti a poměru hrdla a těla děložního. Bývá nejčastěji příčinou opakovaných potratů a předčasných porodů. Projevem kromě infertility (neschopnost donosit životaschopný plod) mohou být:

- poruchy menstruačního cyklu
- dysmenorhea
- amenorhea
- bolestivost při pohlavním styku

Duplicity

Vyskytují se jako :

- asymetrické
- symetrické
- izolovaně omezené na dělohu
- ve spojení s duplicitami pochvy

Jsou poruchou splynutí Mullerových vývodů.

Záněty

vaginální záněty vyvolávají nejenom bakterie a viry, ale i plísně, paraziti nebo cizí tělesa. Bakteriální infekce vyžadují léčbu antibiotiky, proti plísním nebo parazitům jiné vhodné léky, proti virům neexistuje cílená léčba.

Zhoubný nádor pochvy či děložního hrdla

Na přechodu sliznice kanálu děložního hrdla a sliznice na povrchu čípku vznikají buněčné změny, ze kterých pravděpodobně vlivem infekce lidským papilomavirem (HPV) může vzniknout rakovinné bujení.

Hypospadie

poruchou uzavírání uretrálních řas mohou vznikat rozštěpy příčinou je nedostatečné nebo pozdní uplatnění androgenů v kritickém období při této poruše dojde k vyústění uretry ve střední čáře na spodní straně penisu - nejčastěji v blízkosti glans penis

Epispadie

abnormální vyústění uretry na horní straně penisu

Kryptorchismus

nepřítomnost varlete v šourku, jednostranně či oboustranně.

V nitroděložním vývoji se varle u mužského plodu zakládá vysoko v bříšku, po stranách páteře, a sestupuje během těhotenství do šourku.

Sestup pokračuje i po narození. Měl by být dokončen do šesti měsíců věku dítěte. Není-li varle po 6-12 měsících v šourku, dochází k poškození jeho zárodečných buněk. Řešením je operace. Měla by být provedena nejlépe do jednoho roku, nejdéle do dvou let věku.

Pseudokryptorchismus

sestup se předčasně zastaví a varlata zůstanou v průběhu tříselného kanálu

Zúžení předkožky - fimóza. fimóza, která brání volnému odchodu moče, je nutno léčit chirurgicky již v kojeneckém nebo batolecím věku.

Konglutinace je slepení vnitřního listu předkožky s povrchem žaludu. Je to stav podstatě fyziologický. K uvolňování dochází u chlapců spontánně. Problém nastává, když se neuvolňuje souměrně. Může pak být zdrojem zánětů, následně jizvení a vzniku fimosy.

Zánět předkožky je akutní, bolestivé onemocnění. Předkožka je při něm zarudlá, oteklá, někdy i krvácí. Zánětlivé projevy se mohou rozšířit na kůži celého penisu. Pod předkožkou se někdy hromadí hnis. Dítě trpí palčivými bolestmi přimočení. Infekce vyvolávají bakterie, obvykle streptokoky nebo stafylokoky.
Léčba antibiotiky.

Použitá literatura :

www.detskagynekologie.eu

www.wiki.medik.cz

Nemoci dětského věku, Helmut Keudel.

Pediatric, Vladimír Volf a Hana Volfová