

**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 kanálek 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 M<sup>u</sup>lerových 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.

## • Atrezia 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 hypoplasíí 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 Müllerových 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](http://www.detskagynekologie.eu)

[www.wiki.medik.cz](http://www.wiki.medik.cz)

Nemoci dětského věku, Helmut Keudel.

Pediatric, Vladimír Volf a Hana Volfová