

**Vysoká škola zdravotnická, o.p.s. Praha**

**VROZENÉ VÝVOJOVÉ VADY DŘÍVE A  
DNES**

**Bakalářská práce**

**Pavla Mičudová**

**2008**

# **Vrozené vývojové vady dříve a dnes**

## **Bakalářská práce**

Pavla Mičudová

Vysoká škola zdravotnická, o.p.s. v Praze

PROF. MUDr. ANTONÍN DOLEŽAL, DrSc.

Stupeň kvalifikace: Bakalář

Studijní obor: Porodní asistence

Datum odevzdání práce: 2008-03-31

Datum obhajoby:

Praha 2008

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité zdroje jsem uvedla v seznamu.

Souhlasím s tím, aby moje bakalářská práce byla půjčována ke studijním účelům.

V Praze dne

.....

Pavla Mičudová

## **Abstrakt**

Mičudová Pavla: Vrozené vývojové vady dříve a dnes. Bakalářská práce – Vysoká škola zdravotnická, o.p.s. v Praze. Stupeň odborné kvalifikace: Bakalář v porodní asistenci. Vedoucí práce: PROF. MUDr. Antonín Doležal, DrSc., II. gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK v Praze (U Apolináře)

Zaměření mé práce je teoretické. Jejím hlavním tématem jsou vrozené vývojové vady z hlediska historie a současnosti. Část historická obsahuje zmínky z úplné prehistorie této problematiky, různé mýty a pověry, které s sebou doba přinášela. Uvádím rozdělení, příčiny vzniku a jednotlivé popisy zrud tak, jak učinili tehdejší patologové a porodníci. Pro zajímavost přidávám i popisy porodních mechanismů a komplikace, ke kterým docházelo. Druhá část je věnovaná současnosti, kde pro srovnání uvádím opět příčiny a rozdělení vrozených vývojových vad a porodnické operace popsané v moderním porodnictví, aby si je mohl čtenář pro srovnání porovnat. Každého jistě zaujmou i novinky z fetální medicíny, možnosti léčby plodu již v děloze a to jak léčby medikamentózní, tak chirurgické. Dále nejnovější zobrazovací metody, jako je trojrozměrný ultrazvuk a další možnosti současné medicíny. Na mé bakalářské práci je, myslím, vidět, jak ohromný krok lékařské umění, respektive umění porodnické učinilo.

## **Abstrakt v anglickém jazyce**

Mičudová Pavla: Vrozené vývojové vady dříve a dnes. Bakalářská práce – Vysoká škola zdravotnická, o.p.s. v Praze. Stupeň odborné kvalifikace: Bakalář v porodní asistenci. Vedoucí práce: PROF. MUDr. Antonín Doležal, DrSc., II. gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK v Praze (U Apolináře).

This study is theoretical. It is focused on congenital defects in the present and in the past - on their description, dividing and procuring causes.

First part of this study mentions a very historical points of this problematics as a myths etc. Then the descriptions of each malformations as described by pathologists and obstetricians as well. Finally are added an descriptions of labor mechanism and possible complications during labor.

To compare - in following part is paid an attention to the same problematics in an accordance with a modern obstetrics.

At last are added news from fetal medicine, imaging technologies and obstetrician surgery and drugs therapy and treatment methods in utero used in modern medicine.

This study should demonstrate obvious progress reached on field of medicine.

## **Předmluva**

Rozmnožování je základním projevem života. Těhotenství a porod představují velký zlom v životě každého člověka, jak obou rodičů, tak i na svět přicházejícího človíčka. Mnozí z nás si ani neuvědomují, jakou zásadní změnou tento projev lidské existence během posledních desetiletí prošel a v současné době neustále prochází.

Z větší části historické téma jsem si zvolila proto, že mě doba dávno minulá vždycky velmi lákala a ráda si v duchu představuji, jaké by to bylo, kdybych otočila prstenem a ocitla se na stejném místě, ale o sto let dřív. Také jsem se chtěla o svém oboru dozvědět co nejvíc, jak se porodnictví vyvíjelo, jak se lékaři postupně vzdělávali a hlavně jaká úskalí na ně číhala.

Materiál jsem čerpala jak z knižních tak i z časopisných publikací.

Práce je určena studentům porodní asistence a ošetrovatelství a všem lidem, co se chtějí dozvědět něco velmi zajímavého z historie porodnictví a jeho osobnostech.

Touto cestou bych chtěla nejvíc poděkovat vedoucímu mé bakalářské práce PROF. MUDr. Antonínu Doležalovi, DrSc., za jeho pedagogické usměrnění a jeho cenné rady a podporu, kterou mi poskytl při vypracování mé bakalářské práce. Také si velice vážím toho, že jsem mohla osobně poznat tak vzácného a moudrého člověka.

# OBSAH

|  |           |
|--|-----------|
| Úvod.....  | 10        |
| <b>HISTORIE</b>  |           |
| <b>1 Zrůdy – monstra.....</b>  | <b>11</b> |
| <b>2 Krátká historie zrůd.....</b>   | <b>12</b> |
| 2.1 Příčiny zrůd z historického hlediska.....                                  | 15        |
| 2.1.1 Příčiny vnitřní.....   | 15        |
| 2.1.2 Příčiny zevní.....   | 15        |
| 2.2 Rozdělení zrůd z historického hlediska.....                                | 17        |
| <b>3 Zrůdnosti mnohotné.....</b>   | <b>19</b> |
| 3.1 Acardii.....   | 19        |
| 3.1.1 Porodní mechanismus a jeho komplikace.....                               | 21        |
| 3.2 Útvary spojené (gemini conjuncti – monstra duplicia).....                  | 22        |
| 3.2.1 Cephalothoracopagus.....   | 22        |
| 3.2.2 Prosopothoracopagus.....   | 23        |
| 3.2.3 Thoracopagus.....  | 23        |
| 3.2.4 Sternopagus.....   | 24        |
| 3.2.5 Xiphopagus.....  | 24        |
| 3.2.6 Omphalopagus.....  | 24        |
| 3.2.7 Hypogastropagus.....   | 24        |
| 3.2.8 Ileoxiphopagus.....  | 24        |
| 3.3 Klinický význam dvojitých útvarů.....                                      | 25        |
| 3.3.1 Kazuistika sester Blažkových.....  | 25        |
| 3.4 Význam dvojitých útvarů z porodnického stanoviska začátkem 20. století.... | 28        |
| 3.4.1 Porod thoracopagů.....   | 30        |
| 3.4.2 Porod xifopagů.....  | 31        |
| 3.4.3 Porod ileothoracopagů.....   | 31        |
| 3.4.4 Porod dicephalů.....   | 31        |
| 3.4.5 Porod cephalothoracopagů a prosopothoracopagů.....                       | 32        |
| 3.4.6 Porod asymetrických dvojitých útvarů.....                                | 32        |

|                   |  |           |
|-------------------|--|-----------|
| 3.5               | Chirurgické oddělení dvojitých zrůd v historii porodnictví.....            | 34        |
| <b>4</b>          | <b>Zrůdnosti jedinců.....</b>  | <b>35</b> |
| 4.1               | Nadměrný vývin.....  | 35        |
| 4.2               | Situs viscerum inversus.....   | 36        |
| 4.3               | Anomálie v oblasti mozku a míchy.....                                      | 37        |
| 4.3.1             | Kyklopie.....  | 37        |
| 4.3.2             | Cranioschisis (anencephalia, acrania, derencephalia, hemicrania).....      | 38        |
| 4.3.3             | Hydrocephalia.....   | 38        |
| 4.3.4             | Hernia cerebri (encephalocoele).....                                       | 39        |
| 4.3.5             | Rachischisis (spina bifida).....   | 39        |
| 4.4               | Anomálie v oblasti obličeje, hrudníku a břicha.....                        | 40        |
| 4.4.1             | Mediální rozštěpy pysku (cheiloschisis medialis).....                      | 40        |
| 4.4.2             | Fissura sterni (thoracis).....   | 40        |
| 4.4.3             | Fissura abdominalis.....   | 41        |
| 4.4.4             | Sirena.....  | 42        |
| <b>SOUČASNOST</b> |  |           |
| <b>5</b>          | <b>Vrozené vývojové anomálie plodu vyskytující se v současné době...44</b> |           |
| 5.1               | Exogenní příčiny.....  | 44        |
| 5.2               | Genetické příčiny.....   | 44        |
| <b>6</b>          | <b>Vrozené vývojové vady bránící normálnímu porodu.....45</b>              |           |
| 6.1               | Podvojně zrůdy (duplicity).....  | 45        |
| 6.1.1             | Průběh porodu.....   | 45        |
| 6.2               | Malformace se zvětšeným objemem těla.....                                  | 46        |
| 6.2.1             | Hydrops plodu.....   | 46        |
| 6.2.2             | Hydrocephalus.....   | 46        |
| 6.2.3             | Zvětšení v oblasti pánve plodu (teratoma regionis sacralis).....           | 47        |
| 6.2.4             | Meningocele.....   | 47        |
| 6.2.5             | Spina bifida aperta.....   | 47        |
| 6.3               | Malformace s defekty částí těla.....                                       | 48        |
| 6.3.1             | Acranius.....  | 48        |
| <b>7</b>          | <b>Zmenšovací operace.....48</b>   |           |



|           |  |           |
|-----------|--|-----------|
| 7.1       | Kranioklazie.....  | 49        |
| 7.2       | Punkce hydrocefalické hlavičky.....                                | 49        |
| 7.3       | Dekapitace.....  | 49        |
| 7.4       | Další zmenšovací výkony.....                                       | 49        |
| <b>8</b>  | <b>Prenatální screening vrozeých vývojových vad.....</b>           | <b>50</b> |
| 8.1       | Biochemický screening.....   | 51        |
| 8.1.1     | Biochemický screening chromozomálních aberací.....                 | 51        |
| 8.2       | Ultrazvukové vyšetření.....  | 52        |
| 8.2.1     | Šíjové projasnění.....   | 52        |
| 8.2.2     | Ultrazvukové vyšetření v 18.-20. týdnu těhotenství.....            | 52        |
| 8.2.3     | Ultrazvukové vyšetření ve 30.-32. týdnu těhotenství.....           | 52        |
| <b>9</b>  | <b>Fetální medicína: současnost a budoucnost.....</b>              | <b>52</b> |
| 9.1       | Fetální terapie.....   | 53        |
| 9.2       | Vrozené vady plodu, které lze léčit v děloze.....                  | 53        |
| 9.2.1     | Medikamentózní léčba.....  | 53        |
| 9.2.2     | Chirurgická léčba.....   | 54        |
| 9.3       | Rizika prenatální léčby pro matku.....                             | 54        |
| 9.4       | Nové zobrazovací metody.....                                       | 54        |
| 9.4.1     | Fetální magnetická rezonance (MR).....                             | 54        |
| 9.4.2     | Trojrozměrný ultrazvuk.....  | 55        |
| <b>10</b> | <b>Porodnictví v primitivních podmínkách rozvojových zemí.....</b> | <b>55</b> |
|           | <b>Závěr.....</b>  | <b>57</b> |
|           | <b>Seznam použité literatury.....</b>                              | <b>58</b> |
|           | <b>Obrazová příloha.....</b>                                       | <b>59</b> |

## Úvod

*Prof. Rudolf Jedlička: Není těžké milovat dítě zdravé a krásné, avšak jen velká láska se dovede sklonit k dítěti postiženému.*

Vždy se rodily děti zdravé, silné, duševně i tělesně zdatné, které byly a jsou pýchou a štěstím rodičů, a odjakživa přicházely na svět děti fyzicky nebo duševně postižené, které byly pro rodiče od okamžiku narození zdrojem bolesti, zklamání a starostí. Takový je už běh života a přírody, na němž ani nejvyspělejší lékařská věda dodnes mnoho nezmění. Na první pohled se může zdát, že těch postižených se v poslední době rodí více než kdykoliv dříve. Je to však způsobeno tím, že moderní medicína udržuje někdy i těhotenství, která by skončila dříve, než by dítě spatřilo světlo světa, když už se postižené dítě narodí, tak umožňuje mnohým dětem, aby žily a podle daných možností se vyvíjely, zatímco v minulosti by byly zemřely už v prvních měsících nebo letech života.

V mé bakalářské práci se budu zabývat vrozenými vývojovými vadami, jak z hlediska historie, tak současné doby. Práce začíná doslova vypravováním o zrůdách z úplné prehistorie, o představách primitivních národů, o nadpřirozených silách a božstvech. Poté uvádím příčiny a rozdělení zrůd, tak jak je zaznamenáno v tehdejší literatuře a přesné popisy jednotlivých zrůd a samozřejmě i s mechanismy porodu těchto monster, včetně několika zajímavých kasuistik z minulého století.

Ve druhé části mé práce uvedu zajímavé srovnání s dobou dávno minulou, příčiny vzniku a rozdělení vrozených vývojových vad tak, jak ho popisuje nyní moderní porodnictví. A způsoby jak si s těmito smutnými případy dnešní lékařská věda poradí.

Také je zajímavé zamyslet se nad tím, k jak neskutečně velkému pokroku v medicíně došlo a co všechno bude za pár let možné.(3)

# HISTORIE

## 1 Zrůdy - monstra

Prof. MUDr. Josef Saidl (1891-1941), působil na II. gynekologicko-porodnické klinice a byl nejnadanějším Ostrčilovým žákem. Ani předčasná smrt mu nezabránila v bohaté odborné, vědecké a publikační činnosti. Ve spolupráci s patology vydal obsažnou a na svoji dobu velmi moderně koncipovanou monografii „ Zrůdy“, doplněnou rentgenogramy. Moderně byla pojata také další jeho kniha „Rentgen v porodnictví“. Saidl zkonstruoval a jako první u nás prakticky použil kolposkop. Vydal také monografii „ Vyšetřovací metody v gynekologii“ a uveřejnil své zkušenosti s hysterografií.

Podle Saidla nazýváme vrozenou odchylku zevního tvaru buď celého těla, nebo jednotlivých částí, nebo celých orgánových systémů, která vznikla porušením embryonálního vývoje, zrůdností „monstrum“.

V tehdejší medicínské terminologii se tak ale nenazývaly všechny odchylky zevního tvaru, nýbrž jen odchylky těžšího rázu, kdežto u lehčích forem se hovořilo o anomáliích nebo abnormitách.

Tento rozdíl se činíval hlavně u zrůdností orgánů, zvláště těch, jejichž odchýlný vývoj nebil na první pohled do očí, nebo kde porušení funkce nebylo důležité pro život organismu.

## 2 Krátká historie zrůd

Monstra byla známa již v prehistorické době. V představách primitivních národů znamenala většinou projev hněvu nebo vůle nadpřirozených sil a božstev. Obratní kněží každého věku jich dovedli využít pro své potřeby a záměry a vykládali je nejčastěji za projev nespokojenosti bohů s lidstvem.

Podle dochovaných písemností víme, že lidstvo znalo zrůdy dobře již od pradávných dob a že na základě těchto skutečných pozorování, která si podle tehdejšího stavu vědění nedovedlo vysvětlit, zobrazovalo svá božstva ve tvaru monster s mnoha hlavami a podobně. V porodech zrůd byl spatřován projev božského hněvu a jejich zplození se vykládalo kohabitací stejně vypadajících božstev se ženami lidského pokolení.

Například vchod do podsvětí střežil mimo Aikose strašlivý tříhlavý pes Kerberos, který má podobu v di- a tricephalech. Odysseus na své cestě bojoval s Kyklopem a Sirény měly na jeho pouti důležitý význam.

Porozená zrůda byla prstem božím a s ní byla úzce spjata představa hněvu nebes. Byla to předzvěst velkých katastrof jako konce říší, předzvěst smrti vládnoucího panovníka a podobně. Ve Spartě bylo, jak je známo, dovoleno utratit zrůdné dítě hned po porodu zahozením do propasti a v Římě pohozením nebo jiným usmrcením zrůdných plodů.

Helénská kultura se snažila si vyložit zrůdy celkem přirozeně. Pozorování, že přicházejí velmi často u dvojčat, vyžadovalo vysvětlení, jakým způsobem se stává, že žena rodí místo jednoho plodu dva. A zde překvapuje jasný a originální výklad Demokritův (470-361 let před Kristem), který si vznik mnohočetného těhotenství představoval tak, že první ejakulát vede ke zplození jednoho plodu, druhý následující těsně po prvním, že dává vzniku přespočetnému plodu. Jiní hledali příčinu mnohočetného těhotenství ve velkém množství spermatu.

Hippokrates (466-377 let před Kristem), lékař antického Řecka, pokládáný za otce lékařství, vyslovil názor, že nadbytek spermatu vede ke vzniku zrůdného dítěte s přespočetnými rukama nebo dvěma hlavami. Přesto hlásal zásadu, že každá nemoc, je vyvolána přirozenou příčinou a že léčení musí spočívat ve znalosti lidského těla. Byl jediným porodníkem a gynekologem Řecka, jehož spisy se zachovaly. Znal také příčinu

potratu: malá děloha, obsah bez plodu, otevřené hrdlo, kde se plod neudrží a vypadne ven, věděl i o škodlivosti otřesů. Příčinu porodu viděl v hladovění plodu, který se takto dere ven a nožkami se opírá o děložní dno.

Aristoteles ze Stageiry (384-322 let před Kristem), filozof a vyškolený lékař poukazoval, že zrůdy se vyskytují častěji u zvířat, které rodí více mláďat a proto u nich dochází častěji ke srůstu, protože zárodky leží blízko sebe. U lidí přicházejí zrůdy poměrně zřídka, protože ženy plodí většinou jednoho jedince. Dále psal o krvácení během těhotenství, podrobně líčí těhotenské změny, potrat, vzhled potracených plodů, délku textace, mnohočetná těhotenství, průběh porodu a typy porodních bolestí. Popisuje i kříšení zdánlivě mrtvého novorozence.

Avicena učil, že spermie z pravého varlete dávají původ chlapcům a z levého varlete dívkám. Z toho vyplývaly rady, jak dosáhnout početí žadoucího pohlaví dítěte určitou polohou při souloži.

Podle Galenova sdělení (130-201 let po Kristu) soudil Straton (320-270 let před Kristem), že ke vzniku zrůd dochází při patologických uloženích uteru.

Galen přičítá vznik zrůd šikmému uložení uteru nebo ohnutí uteru, kvůli kterému dojde k tomu, že se semeno nestejně rozlije po dutině děložní. Mimo to zastával názor, že nadměrná teplota v děloze vede k rozdělení semene a ke vzniku dvojitých útvarů. V tehdejší době neznali lidé ještě vajíčka ani u savců, ani u lidí a přičítali vliv pouze spermatu.

Největším úpadkem myšlení byla doba křesťanského starověku a středověku, které prosluly hrůzným nakládáním s matkami zrůdných plodů, ale i pronásledováním těch, kteří byli v podezření, že jsou s nimi v jakémkoliv spojení. Byla to doba temných pověr, v níž bychom marně hledali stopy po vědeckém výkladu zrůd, které byly považovány za dílo ďábelské nebo za dílo čarodějnic. Úpadek této doby nejlépe charakterizuje porovnání na jedné straně mezi Demokritem a Aristotelem, kteří se snažili o přirozený výklad zrůd a na druhé straně slavným Ambroisem Paréem, který ještě v 16. století nalézá pro zrůdy následující vysvětlení : „Vznikají ku slávě boží nebo následkem božího hněvu nebo mocí ďábelskou.“ Paréem je charakterizována celá tehdejší doba se svými názory. Nepřekvapí tudíž, že Albertus Magnus vysvětloval vznik zrůd nepříznivou konstelací hvězd. Létavicím a kometám přičítal teratogenní vliv.

Ještě na začátku renesance nebylo lépe a koncem 16.století vykládal Martin Luther (1483-1546) a Kalvín (1509-1564), že zrůdy plodí ďábel s čarodějnicemi. Střetnutí s mentálně retardovanou osobou bylo považováno za předzvěst nehody, neštěstí, za přinášení pomsty na zdravých a proto jim lidé dávali almužny, aby se vykoupili.

Postižení byli nejčastěji žebráci nebo byli vykořisťováni a využíváni k jednoduchým manuálním pracím. Někteří z nich se živili obveselováním veřejnosti a jinými potupnými činnostmi.

Mimo působení vyšších mocí (konstelace hvězd, vliv ďábla) se také hojně uvádělo, že příčinou zrůd jsou psychické momenty, jako shlédnutí a uleknutí.

V 17.století se také ještě mnoho ve výkladu zrůd nezměnilo. V r. 1616 vydal Licetus dílo o monstrech, kde uváděl, že na genesu zrůd má vliv přílišná menstruace ženy.

Jaké vládly představy o vzniku zrůd ilustrují nejlépe dochované obrázky, na nich je například vyobrazeno lidské tělo s hlavou slona nebo srostlice lidského plodu se zvířetem, jindy tělo tygra s lidskou hlavou a podobně.

Přesto, že anatomie pokročila značně dopředu, tradovalo se anatomicky nemožné vyobrazení zrůd až do té doby, kdy se embryologie stala základem teratologického učení. Je přirozené, že se tak nemohlo stát dřív, dokud nové embryologické poznatky nezatlačily fantastické výklady, o nich bylo předem zmíněno.

Zakladatelem embryologického pojetí zrůd se stal Harvey (1651), který se zabýval podrobným studiem kuřecího embrya.

Objevení vajíčka u savců spadá do roku 1672, kdy Regnerus de Graaf našel u králíka osmý den po oplodnění vajíčko ve vejcovodu.

Spermie objevil Holanďan Anton van Leewenhoek (1677) zcela náhodně poté, co byl studentem upozorněn na pohyblivá tělíčka v gonorrhoeickém ejakulátu, který náhodou vyšetřovali.

V 19.století je nutné se zmínit o Janu Evangelistu Purkyňovi (1787-1869), známém českém lékaři, přírodovědci, filosofovi a básníkovi, který v roce 1825 objevil zárodečný terčík na kuřecím vajíčku.

První, kdo úspěšně fragmentoval oplozené vejce, byl Ernst Haeckel v roce 1869.

Ve 20.století bylo na poli experimentální teratologie vykonáno obrovské dílo, ale nejpodstatnějším přínosem byla tři bystrá pozorování přímo na člověku: Postkoncepční radioterapie pánevních orgánů vede k vzniku mikrocephalu a jiným poruchám vývoje

mozku (Murény, Goldstein 1929), rubeola prodělaná v prvním trimestru těhotenství vyvolává kongenitální malformace (Gregg 1941), užívání Thalidomidu v 3.-8. týdnu těhotenství vede k ameliím a phocomeliím plodu (Lenz 1961).

U nás zpracoval zrůdy ve své patologii Hlava, jemuž vděčíme nejenom za přehledné a jasné sestavení názorů na jejich vznik, ale i za obsáhlý materiál, který po celý život shromažďoval a který ve své knize dále použil již zmíněný prof. MuDr. Josef Saidl. (5,7)

## **2.1 Příčiny zrůd z historického hlediska**

Příčiny jejich vzniku se dělily do dvou skupin: **vnitřní a zevní**.

### **2.1.1 Příčiny vnitřní**

Na prvním místě se uváděla především dědičnost, to je tendence obsažená již ve vajíčku a způsobuje vývoj individua určitým směrem, takže potomek se stává podobný svým rodičům. Za vnitřní příčiny byly označovány ty, které jsou obsaženy v pohlavních buňkách, buď již před oplodněním nebo se zakládají v době oplodnění nebo konečně krátce po ní, při dalším vývoji dělením a rýhováním.

Mezi dalšími vnitřními příčinami se uváděly i nemoci rodičů, které vedly k degenerativním změnám u potomků, jako například alkoholismus, tuberkulóza, lues a duševní choroby.

Často se mluvilo ve vztahu ke vzniku zrůd o intoxikacích, otravách olovem nebo arsenem a tak podobně.

Nebylo možné zacházet do podrobností, protože v této otázce neměli lékaři velmi jasno.

### **2.1.2 Příčiny zevní**

Mezi tyto příčiny se uváděla traumata, změny teploty, působení toxinů, psychické vlivy a jiné.

Trauma mělo působit na vývoj zrůdností dvojným způsobem. V první řadě je to úder nebo otřes, kterým je porušen normální vývoj plodu. Tuto příčinu uváděl již Hippokrates.

Saidl se ale domníval, že kdyby trauma mělo jako příčina přicházet v úvahu, muselo by k němu dojít velmi záhy po oplodnění, než dojde k vývoji tvaru plodu. Domníval se, že kdyby k násilí docházelo v pozdějším stadiu těhotenství, vedlo by to spíše ke krvácení, potracení nebo odumření plodu. Na tvar plodu by to již nemohlo mít vliv, protože v ranném stadiu vývoje se děloha nachází v malé pánvi za sponou a je těžko přístupná úrazu.

Jako druhá možnost traumatu byl uváděn zvětšující se tlak dělohy na vzrůstající plod a to hlavně při anomáliích dělohy, tím se vykládaly malformace končetin, vrozené luxace, fraktury páteře apod. Marchand upozorňoval na častý nález zrůdnosti při mimoděložní graviditě a vykládal, že vznikají tlakem úzkého vejcovodu na vyvíjející se embryo.

Důležitý význam se připisoval poruchám vaječných obalů, zejména anomáliím amnia. Zakladatelem experimentální teratologie se stal Etienne Geoffroy Saint-Hillaire. Malými otvory ve skořápce poškozoval mechanicky jednotlivé části zárodku, ohříval je nebo je zbavoval přívodu kyslíku neprostupnými obaly. Domníval se, že k malformaci dojde při srůstu plodu s placentou. Jeho syn Isidore Geoffroy Saint-Hilaire provedl ve své knize *Traité de teratologie* (1887) klasifikaci malformací na základě srovnávací anatomie.

V jiných případech se uvádělo, že malformace způsobí adherující amnion k povrchu zárodku, nebo že protržení amniálního vaku vede ke strangulacím až ke spontánním amputacím. Nebo konečně, že úzký amnion omezí vývoj celého plodu nebo jeho částí. Lékaři přisuzovali plodovým obalům velký význam v etiologii zrůd také proto, že u člověka neměli dopodrobna prostudovány poměry v ranném stadiu vývoje jako u zvířat a byli odkázáni pouze na analogii.

Jako další příčina se uváděla změna teploty, experimentálně byla tato možnost prokázána, ale experiment nešel v tomto případě přenést na člověka a existovaly úvahy, že vysoké horečnaté stavy vedou spíše k odumření plodu, než k jeho zrůdnostem.

Za to se hodně mluvilo o chemických vlivech a o alkoholismu, o dlouhodobém užívání léků a podobně. Byly to však zatím pouze dohady, které nebyly dokázány experimentálně.



O psychických vlivech se mluví hlavně v širokých vrstvách lidské společnosti. Bylo známo, že těhotné ženy se rády shlížely v hezkých dětech, ve Francii měly dokonce zvyk opatřit si během těhotenství fotografii zdravého a hezkého dítěte, aby dítě, které se má narodit jim, bylo rovněž zdravé. Tato pověra nepanovala jen mezi laiky, ale uváděla se jako příčina v publikacích o zrůdách. Mezi psychické vlivy se připisoval velký význam uleknutí v posledních měsících těhotenství.

Schwalbe zpracoval v roce 1744 kasuistiku ženy, která porodila anencephala s cheiloschisou. Příčina této zrůdy podle něj spočívala v tom, že tato žena zabila v prvních měsících těhotenství spícího zajíce, jehož rozbitou hlavu s krevní podlitinou si prohlédla.

Málo pomohl jasný názor Harveyův a jeho energické vystoupení proti těmto výkladům s poukazem, že příčina cheiloschisis spočívá v nespojení se obličejových výčnělků v mediální čáře. Vystoupil proti víře ve shlédnutí a uleknutí a zesměšňoval ji poukazem na cheiloschisis u telat a štěňat, jejich matky se přeci nemohly leknout zajíce.

Pozdější embryologické studium ukázalo, že styk mezi matkou a plodem probíhá pouze výměnou plynů a tekutin a že mezi nimi není nervové spojení.(5,7)

## **2.2 Rozdělení zrůd z historického hlediska**

Rozdělit zrůdy tak, aby jejich klasifikace odpovídala všem požadavkům (příčina vzniku, morfologie, genetika) bylo velmi obtížné až nemožné.

První rozdělení klasifikovala zrůdy podle morfologických známek. Tak rozděloval Licetus monstra na tzv. uniformia (týkající se jednoho druhu) a multiformia (spojující znaky různých druhů, jako např. člověka a zvířete). Poslední skupina jednak zrůdy fantasticky vybájené a takové, které byly výrazem špatné interpretace. To je však z úplné historie.

Ani pozdější rozdělení ale nevyhovovala, protože vycházela z názoru, že zrůdy vznikají z nedostatku nebo přebytku tvořivého materiálu, tedy spermatu.

**V roce 1842 uvedl Bischoff rozdělení tohoto rázu:**

1. třída: Zrůdy, jimž něco chybí na realizaci idee jejich druhu.

1. defekty v užším slova smyslu (acardius amorphus, anencephalus)
2. zrůdy následkem malého vývoje částí
3. atrezie
4. rozštěpy (spina bifida, fistula colli congenita)

2. třída: Zrůdy, které mají více, než jim patří podle idee druhu (přespočetné prsty, dvojité zrůdy atd.).

1. zrůdy s přespočetnými částmi, při jedné hlavě a jednom trupu
2. zrůdy dvojic, tj. s dvojí hlavou a tělem

3. třída: Zrůdy, jejichž organizace neodpovídá ideji jejich druhu, aniž by jim při tom něco chybělo nebo bylo u nich něco přebytečného.

1. zrůdy se změnou polohy orgánů (otočení končetin dozadu)
2. odchylky ve formě jednotlivých orgánů (abnormní rozdělení jater, plic)
3. odchylky ve vývoji nebo průběhu arterií a vén
4. míšenci

Toto rozdělení i přes nedostatky bylo přece jen proti předchozí době velikým pokrokem.

**V roce 1865 uvedl Foster ve své knize následující rozdělení:**

1. Patologický vývin celého embrya

- a) patologický vývin dvojčat v jednom vejci (acardiaci, monstra duplicia, triplicia)
- b) patologický vzrůst
- c) patologická změna polohy

2. Patologický vývin jednotlivých orgánů

Z pozdější doby je nutné se zmínit o klasifikaci, kterou uvedl I. G. Saint-Hilaire. Také rozeznává zrudý jednoduché a komplikované. Jeho rozdělení bylo velmi složité, protože se dělilo nejprve na třídy, které obsahovaly jednotlivé řády, rozpadající se v další podskupiny. Ahlfeld ukázal na velmi obtížné zařazení do této komplikované soustavy a vytkl řadě dalších francouzských autorů, že se veškeré jejich úsilí soustředilo na to zjistit, kam která zrudá patří.(5)

#### **Rozdělení podle Ahlfelda :**

1. zrudnosti mnohotné- stejnotvárné a nestejnotvárné
2. zrudnosti jedinců

### **3 Zrudnosti mnohotné**

#### **3.1 Acardii**

Patří mezi útvary symetrické úplně rozdělené. Pojmenování vzniklo z řeckého acardios = srdce.

Tato skupina zrud patří mezi gemini monochorii aequales, tzn. stejnoměrně vyvinuté, kde se ze dvou stejných jedinců vyvine pouze jediný, jehož srdce je současně jakýmsi hnacím motorem pro krevní oběh druhého, parazitárního jedince. Z anatomického hlediska není název úplně správný, protože část těchto zrud má - i když jen rudimentární - srdce, obsahující nejčastěji jen dvě dutinky.

Acardius je široký pojem pro velkou skupinu parazitů s nejtěžšími malformacemi těla, jejich pupeční cévy jsou spojeny s autositem, jehož srdcem je také udržován krevní oběh.

Nejčastější forma ze skupiny acardiů je charakterizována totálním defektem hlavy. Nebo hlava chybí úplně. Z ostatního těla bývá vyvinuto břicho a dolní končetiny. Hrudník a horní končetiny jsou v různém stupni defektní. Hrudník je často postižen mediálním rozštěpem.

Nejvíce znetvořeny jsou orgány, které jsou závislé na srdci, jako plíce nebo játra. Krátce řečeno nevyvíjí se, nebo jen rudimentárně, horní polovina těla, zato však poměrně dobře je vyvinuto břicho a dolní končetiny. Někdy je znetvořena i dolní polovina těla. Pro acardie neplatí žádné anatomické zásady, protože se u nich setkáváme se všemi možnými malformacemi, od rudimentárního srdce počínaje, po beztvárnou hmotu visící na konci pupečníku konče.

**Příčina vzniku**- nejstarší pozorování pochází již z roku 1554, kdy Jakob Fincelius popsal dítě s očima na prsou ( což je velmi nepravděpodobné).

Nabízely se dvě teorie, jednu zastával H. Meckel, který vyslovil názor, že acardii vznikají v ranné době vývoje a primární příčinou je malformace a nedostatek základu srdce. Tím je znemožněn vlastní krevní oběh a život plodu se udržuje krevním oběhem druhého plodu.

Druhou hypotézu hájil Ahlfeld a Schatz. Zastávali názor, že acardii vznikají z původně normálních jednovaječných dvojčat. Podle Ahlfelda původně pracují srdce obou plodů, pozvolna přebývá převaha toho plodu, jehož alantois se vyvinul dříve, dochází k městnání krve v cévách slabšího plodu, až dojde k obrácení krevního průtoku. V důsledku dochází k atrofii srdce druhého plodu a k rudimentárnímu vývoji orgánů, nedostatečně zásobených krví.

Schatzův výklad se opírá o tzv. třetí placentární oběh, k němuž dochází následkem anastomóz mezi dvojčaty na placentě. Ve společné placentě jsou dva krevní oběhy, jednak pro každé dvojče samostatný a jednak pro oba společný, kde vedou artérie jednoho plodu do kapilár a z těch do žil druhého nebo obráceně. Normálně proudí stejné množství krve od jednoho plodu k druhému a opačně, takže třetí oběh je symetrický. Jestliže je však tento třetí oběh asymetrický, to je proudí-li k jednomu z plodů více krve, pak tento plod roste rychleji a jeho srdce, játra a ledviny hypertrofují a dochází k polyurii a k polyhydramnionu, kdežto druhý plod je opožděn ve vývoji, trpí oligurií a oligohydramniem. Následkem této asymetrie je makrokardie u silnějšího plodu a mikrokardie u plodu slabšího. A právě takové plody považoval Schatz za příbuzné acardiům.

Schatz shromáždil během 16 let na meklenburské klinice 7 případů a uvádí, že se v této době v celém Německu narodilo asi 700 acardiů, což je 50 ročně.

### 3.1.1 Porodní mechanismus a jeho komplikace

Porodní komplikace u acardiů nebyly časté. Avšak byly popsány i obtížné porody. Tak například Walter popsal porod, při němž po porodu prvního dvojčete, vyhřezla nožka druhého plodu, který se rodil v poloze koncem pánevním a protože porod nepostupoval a rodička již byla značně vyčerpána, zkusil lékař bez velkého násilí extrakci za nohu, která se však snadno utrhla. Vyčerpání rodičky se stupňovalo a začal se objevovat kontrakční pruh a vytažený dolní děložní segment. V této době byl ke konsiliu přivolán Walter (10 hodin po porodu prvního dvojčete). Pokus stáhnout nohu druhého plodu v narkóze selhal, rozhodl se pro extrakci háky, které se však vždy opět vytrhávaly. Plod byl značně edematózní, po nabodnutí však nevytekla žádná tekutina. Protože se stupňovalo vytažení dolního děložního segmentu, provedl v narkóze extrakci za současného tahu kolem podélné osy. Operace trvala dvě hodiny, rodička se přes značné pohmožděninny během 15 dnů uzdravila.

Podobný případ uvádí Hübner, porod se odehrál při jeho praxi na venkově, při extrakci utrhł lékař nohu acardia a teprve po půlhodinové manipulaci dokončil extrakci zaháknutím prstu do břicha plodu.

V případě, který popsal Strassmann, byly při extrakci odtrženy nejen obě edematózní končetiny, ale i celá pánev. Příčina porodnických obtíží spočívala ve značné křehkosti prosáklého vaziva.

Diagnostikovat tuto zrůdnost v těhotenství bylo velmi obtížné, lékaři se spoléhali pouze na použití X-paprsků. Za porodu se mohlo edematózní prosáknutí kůže zdát lékaři jako například submukózní myom. Diagnóza za porodu se mohla opírat o následující fakta : předcházel porod normálního dvojčete, u druhého plodu v děloze nebyly slyšet ozvy srdeční, při zevním vyšetření nešly nahmatat malé části plodu a chyběly pohyby plodu. Rodil-li se druhý plod v poloze koncem pánevním, objevily se nejprve rudimentárně vyvinuté dolní končetiny, edematózně zduřelé a často znetvořené.

## 3.2 Útvary spojené (gemini conjuncti – monstra duplicia )

Do této skupiny patří dvojité útvary, jejichž těla jsou na některých místech spojena a to na straně ventrální nebo dorzální hlavou nebo hrudníkem, nebo v pánevní krajině. Obě spojená individua mohou být úplně stejně vyvinuta, nebo jedno z nich jeví známky opožděného vývoje. Ke spojení dochází nejčastěji :

- a) nad pupkem – supraumbilikální spojení
- b) pod pupkem – infraumbilikální spojení
- c) nad i pod pupkem

Do skupiny supraumbilikálního spojení patří **cephalothoracopagus, prosopothoracopagus, thoracopagus, xifopagus a omphalopagus.**

Do skupiny intraumbilikálního spojení patří **hypogastropagus** a do spojení infra a supraumbilikálního patří **ileoxiphopagus.**

Pro velkou část symetrických dvojic platí za charakteristický znak nápadná podobnost obou jedinců a jsou spojeni většinou stejnou částí těla. Pupečník bývá buď jednoduchý nebo dvojitý.

**Vznik dvojitých útvarů** – všichni autoři byli stejného názoru v tom, že se jedná o jednovaječná dvojčata. Uváděly se také abnormní vlastnosti spermií (se dvěma hlavičkami a více ocásky) a dále abnormní vlastnosti vajíčka. Schulze poukázal na výskyt dvou jader nebo dvou zárodečných měchýřků v jednom vajíčku, jako na možnou příčinu dvojitých útvarů. Jiní badatelé si vysvětlovali vznik dvojitých útvarů tak, že nedojde k úplnému oddělení obou blastomer a ty se v dalším vývoji k sobě přiblíží svými buněčnými komplexy a spojí se buňky určené pro vytvoření stejných orgánů a společně vybudují orgán jediný. A jindy vytvoří každá část buněk samostatný orgán.

### 3.2.1 Cephalothoracopagus

Představuje typ supraumbilikálního spojení. Tato zrůdnost má dva obličejy (jeden vpředu, druhý vzadu) a dva stejným způsobem uložené hrudníky. Oba jedinci jsou spojeni ventrálními plochami, tím dochází ke vzniku dvou nových ventrálních ploch, tzv. sekundární přední strany. Na každé sekundární přední straně je vytvořen jeden

společný obličej, jeden hrudník s vyvinutým sternem a i supraumbilikální část břicha, pupek je vždy jeden společný a je uložen na nejkaudálnějším místě spojení. Na hlavě je jedna společná velká fontanela, typického šestiúhelníkového tvaru, v níž se sbíhají čtyři kosti týlní a čtyři kosti čelní.

Mozek bývá postižen pouze ve frontálních lalocích. V krku jsou dvě průdušnice, jícnem je společný a ústí do společného žaludku.

V hrudníku se nachází čtyři pleurální dutiny. Srdce jsou vytvořena dvě v jediném perikardiálním vaku, dvojí játra, jedno duodenum, do něhož ústí dva žlučníky, dále se střevem rozděluje na dva oddíly a každý plod má samostatný střevní trakt. Urogenitální systém má každý jedinec samostatný.

### **3.2.2 Prosopothoracopagus**

Patří do skupiny dvojitých útvarů, kde jsou obě individua spojena od pupku po obličej, při čemž lebky zůstávají úplně volné. Tento typ tvoří přechod k následujícím duplicitám, totiž thoracopagu.

### **3.2.3 Thoracopagus**

Spojení obou jedinců je od pupku po nejproximálnější část hrudníku (manubrium sterni). Obě těla jsou k sobě obrácena ventrální plochou – tváří v tvář – nebo jsou spojeni laterální stranou. Při spojení tváří v tvář se opět vytvářejí sekundárně přední strany. Ramena obou plodů se sblížují a při laterálním spojení mohou splynout obě horní končetiny této strany a vytvoří se jedna společná.

Dutina hrudní je společná a v jejím středu je uložen jediný perikardiální vak se dvěma nebo jedním srdcem. Jsou-li vytvořena dvě srdce, jsou uložena vedle sebe. Je-li vytvořeno jedno, nacházejí se na něm známky zdvojení.

Plíce jsou většinou normálně vyvinuty. Střevní trakty jsou buď úplně oddělené nebo častěji v proximálním oddílu společné a v distálním oddělené. Žaludky jsou dva.

### **3.2.4 Sternopagus**

Zrůdy této skupiny jsou spojené pouze v oblasti sternu a to pouze od nadbřišku k distálním oddílům hrudníku (na rozdíl od thoracopagů, kde spojení postihuje hrudník v celém rozsahu). Orgány dutiny hrudní jsou odděleny, samotné dutiny hrudní jsou pak buď spojeny nebo úplně odděleny.

### **3.2.5 Xiphopagus**

U tohoto typu se spojují oba jedinci v epigastriu. V krajině od mečovitého výběžku k pupku. Můstek, který je spojuje je tvořen kůží, chrupavkou a dvojí vychlípeninou peritoneální dutiny, do níž často zasahují játra, která nebývají spojena a když, tak jen můstkem jaterního laloku. Spojení mezi mečovitými výběžky tvoří chrupavka.

Na nejdistančnější části můstku inseruje pupečník, který bývá zpravidla jeden a obsahuje 2-3 umbilikální artérie a dvě vény. Hrudníky jsou normálně oddělené i bránice, za to však často komunikují dutiny břišní.

### **3.2.6 Omphalopagus**

Útvary této skupiny jsou spojeny pouze v pupeční krajině a spojení je povrchní.

### **3.2.7 Hypogastropagus**

Je to velmi vzácný druh, kde ke spojení dochází od kubické krajiny k pupku.

### **3.2.8 Ileoxiphopagus**

Spojení v tomto případě probíhá od krajiny pánevní po mečovitý výběžek.



### 3.3 Klinický význam dvojíých útvarů

Cephalothoracopagus není schopen mimoděložního života, rodí se obyčejně předčasně, při donošených plodech není možný porod per vias naturales. Rovněž thoracopagus nežije déle než několik hodin post partum, což je pochopitelné, když velká část jich má společné srdce. Čím méně rozsáhlé je spojení, tím více stoupá možnost extrauterinního života. Takže například sternopagus může po porodu žít několik měsíců až roků. Ze skupiny xifopagů jsou v literaturách uvedeny případy, kdy se dvojice dožily dlouhého věku. Nejznámější jsou siamská dvojčata Chang a Eng, narozená 1811, mužského pohlaví, která dorostla a dosáhla věku 63 let. Oba muži se oženili a farmařili v severní Karolíně. Dále se v literatuře dozvídáme o dvojici xifopagů ženského pohlaví, která byla operativně rozdělená a obě sestry zůstaly naživu.

V roce 1902 provedl Doyen rozdělení xifopagů sester Radica a Doodica, které navíc trpěly tuberkulózou, Doodica byla více nemocná a zemřela krátce po operaci na tuberkulózní diseminaci.

#### 3.3.1 Kazuistika sester Blažkových:

Na doklad životaschopnosti siamských dvojčat předkládám část kasuistiky o sestřích Blažkových, kterou napsal u nás porodník Znojemský :

*Sestry narodily se spontánně v r. 1878, bez pomoci lékaře a bez přítomnosti porodní asistentky. Nejprve se narodila hlavička Rosalie, pak její trup s trupem Josefy a konečně hlavička Josefy. Porod byl snadný proto, že děti byly slabé a malé, z kteréhož důvodu byly také po dvě léta kojeny z prsu mateřského. Choditi začaly po dvou letech, kdy počaly rovněž mluvit. V pátém roce prodělaly obě najednou spalničky, ve 12. roce měla Rosalie diphterii, neuvádí se však, zda současně onemocněla i Josefa. Čtyři měsíce po tomto onemocnění objevila se u Josefy chorea, trvající 6 neděl. Ve 20. roce prodělala Rosalie střevní katar, při čemž Josefa byla zdráva. V další době až do r. 1907 obě sestry byly zdravé. Zmíněného roku dostala Rosalie kámen měchýře močového, který jí byl odstraněn prof. Kukulou litholapaxií.*

*Menses měly obě sestry od 14. roku pravidelné, typu 4nedělního, s občasnými bolestmi v kříži. Poslední menses u Rosalie byly počátkem druhého týdne v červenci 1909. Rosalie zamilovala si pána, se kterým se setkala na cestách. Asi za měsíc došlo k souloži. Josefa necítila k němu lásku. K souloži svolily obě. Při této cítily obě pohlavní vzrušení. K souloži více nedošlo, jelikož sestry se bály. Koncepce tedy nastala u ní po jediném koitu kolem 20. července. Josefa menstruovala až do doby 8 neděl ante partum. Ačkoliv těhotenství probíhalo u Rosalie s obvyklými obtížemi, cítila se Josefa po celou dobu zdráva.*

*První bolesti porodní začaly u Rosalie 12. dubna 1910, byly podle udání nepatrné, a týž den odteklo něco málo vody plodové. Sestra její Josefa dostala bolesti až za čtyři dny, tj. 15. dubna a teprve 16. dubna přivezeny byly na kliniku prof. Kukuly, kdež týž den v noci porodila Rosalie dítě. Hlavička plodu porodila se spontánně, raménka plodu prostupovala při extrakci v přímém průměru vzhledem k pánvi matky. Dítě bylo silně asfyktické, ale vzkříšeno. Třetí doba porodní probíhala normálně. Dítě vážilo 3070 g, bylo dobře vyvinuté a mělo dolichocefalickou lebku. V šestinedělí normální průběh, 15. dne propuštěny sestry domů.*

*Obě sestry byly spojeny v kostech křížových a kyčelních, obě vykazují zřejmou asymetrii hrudníku, zřejmější u Rosalie, u níž jest pravá polovice hrudníku oprostěnější, levá vyklenutější.*

*Vyústění orgánů urogenitálních nalézá se ve společném vestibulu, od něhož je oddělen společný otvor řitní perineem. Řiť je uložena pod rodidly směrem k oné části těla, na které obě sestry vždycky leží. Za otvorem řitním nachází se společná rýha anální a za touto jest hmatna pohyblivá kost kostrční, která jest spojena s mohutnou kostí křížovou. Kostí sedací a kostí stydké uloženy jsou přibližně asi tak, jako u dvou osob, zády k sobě obrácených.*

*Zevní rodidla mají tvar trojúhelníkový a sice rozbíhají se do společného perinea dva velké pysky, oddělené směrem k dolnímu okraji symphys. Druhé velké pysky tvoří dohromady jeden val a splývají mezi hrboly sedacími, dopředu uloženými docela v sebe bez zřetelného oddělení a tvoří jaksi základnu trojúhelníka, který má své postranní úhly u symphys a jehož odvěsny tvoří dva druhé velké pysky, které se sbíhají ve vrcholu trojúhelníka ve směru řiti u perigea. Praeputium clitoridis jest jednotné a pod ním jsou*

*uloženy dva malé stydké pysky, mající vzhled jednoduchých rodidel. Při jejich rozhrnutí objevuje se ve společném vestibulu zevní ústí urethry a ústí vaginální.*

*Vchod poševní jeví se po porodu jako společný a má tvar nepravidelně srdčitý. Na straně Josefy, která nerodila, je ústí poševní menších rozměrů, nežli na straně Rosalie. Na přední stěně poševní, pod urethrou, táhne se ve střední čáře, směrem dovnitř pochvy, úzký pruh špekovitě povleklé trhliny, která povstala za porodu, odtržením septa vaginálního. Z pochvy vyčnívá lalok roztržené přepážky poševní, která původně od sebe oddělovala dvě pochvy. Pochva u porodivší Rosalie jeví charaktery pochvy po porodu, řasy její jsou vyhlazeny, pochva prostorná, čípek cylindrický s typickými trhlinami. Děloha velikosti pěsti, z větší části uložená nad symfysou, po stranách dělohy hmatná adnexa. Z dělohy se ještě vyprazdňují krvavé lochie.*

*Ampula rektální je společná a také pocit tlaku na stolicí je společný. V zrcadle je pěkně vidět odstup konečníků od sebe.*

*Vyšetření duševního stavu, provedené prof. Heverochem, vedlo k opačnému úsudku, než jaký podává Henneberg. Podle jeho vyšetření neodchyluje se duševní stav sester od stavu duševního jiných normálních lidí. Tento rozpor vysvětluje Heverech tím, že v době vyšetřování obou sester Hennebergem, byla matka jejich nemocná, čímž u nich stávalo jasné duševní vzrušení a dále tím, že nebyly obě úplně mocny jazyka německého a nerozuměly tudíž mnohým otázkám jim kladeným. Ruční práce obstarávala Josefa, Rosalie psala dopisy, při čemž Josefa třeba šila. Rosalie byla zručnější, lépe psala, byla energičtější, vyjednávala a sestavovala smlouvy, ale při tom se obě spolu radily.*

*Ostatní výsledky vyšetření a podrobnější údaje možno nalézt v citované práci Znojemskeho. Sestry zemřely v Americe.*

U asymetrických dvojic záleží v první řadě na umístění a velikosti parazita a v druhé řadě na rozsahu spojení s autositem. Parazit může být při porodu takovou překážkou, že dojde až ke smrti autorita. Dále může být lokalizován na takových místech, že brání důležitým funkcím pro život autorita (polykání, dýchání).(3)

### **3.4 Význam dvojitého útvarů z porodnického stanoviska začátkem 20. století**

Průběh porodu u at' už symetrických nebo asymetrických dvojic byl vždy obtížný a leckdy per vias naturales nemožný. K porodním překážkám docházelo hlavně tehdy, když do vchodu pánevního vstoupily dvě velké části, které nejen že ohrožovaly život plodů, ale mohly vážně ohrozit i život matky, protože hrozilo nebezpečí děložní ruptury. Jestliže ke komplikaci nedošlo, pak jen kvůli tomu, že porod proběhl předčasně a plod byl malý. Při porodu srostlých dvojic záleželo hlavně na místě a šířce spojení a na velikosti obou plodů.

Strassmann zdůrazňoval, že v řadě případů při protrahovaném porodu dvojic nelze vyčkávat a zasáhnout operativně. A při tom brát na zřetel, že na prvním místě je vždy život matky.

#### **Statistika porodů dvojitého útvarů dle Hübnera:**

Z 11 ileothoracopagů se porodili tři spontánně, z nichž dva předčasně v 6. měsíci těhotenství. V 8 případech bylo nutné zasáhnout operativně (nejčastěji embryotomií), pouze v jednom případě byly plody živé, ale zemřely za 7 hodin po porodu. Ve dvou případech zemřely i matky.

Z 28 dicephalů se jich narodilo 5 živých, z nich žádný nežil déle než několik hodin post partum. Dvě matky zemřely na děložní rupturu, jedna na sepsi.

U 45 porodů thoracopagů je zaznamenána čtyřikrát smrt matky, jednou při sectio caesarea, když skončily nezdarem všechny pokusy o extrakci, podruhé při pokusu o obrat, vedoucím k ruptuře dělohy a exitu matky po 48 hodinách a potřetí zemřela žena na sepsi, když byl u ní proveden bezvýsledný pokus o forceps, po němž byl vykonán obrat a provedena embryotomie. A konečně v posledním případě nastal exitus za 4 a půl hodiny po operaci, při níž musel být rozkouskovaný plod a došlo k trhlině hráze a roztrhání pochvy. Z plodů se narodily pouze tři živé, které však zemřely krátce po porodu. Spontánní potrat to byl pouze ve 4 případech, u ostatních byla nutná další pomoc.

Při 14 porodech cephalothoracopagů nezemřela ani jediná matka, protože se většinou jednalo o porody nezralých plodů. Živý se narodil pouze jeden a zemřel 15 minut po porodu.

Z uvedené statistiky tedy vyplývá, že největší nebezpečí hrozilo matce při porodu thoracopagů, ileothoracopagů a dicephalů, jednak pro nebezpečí děložní ruptury, jednak pro možnost obtížného operativního vybavení plodu, z něhož pak plynulo nebezpečí velkého poranění a septického šestinedělí, tím spíše že většinou šlo o porody protrahované s předčasným odtokem vody plodové.

V dostupné literatuře se nacházejí otřesné, i když zajímavé případy o dicephalech, z nichž několik uvedu:

V jednom případě byl při porodu proveden namáhavý forceps mimo ústav, při němž došlo k ruptuře perinea druhého stupně. Teprve potom byla žena převezena na kliniku, kde byla po stanovení diagnózy provedena dekapitace porozené hlavy a perforace druhé. Extrakce plodu se přes to nezdařila, takže byla provedena laparotomie, při níž byla zjištěna ruptura uteru. Žena zemřela několik hodin po operaci.

V druhém případě byla žena dopravena na kliniku 3 dny po odtoku vody plodové a byla u ní provedena při poloze nožkami extrakce, eviscerace, rozpolcení páteře a vytažení hlaviček po sobě. Žena opět zemřela na sepsi.

Zajímavý je ještě jeden případ, kde při vstoupilé hlavičce a diagnóze dvojčat byly provedeny nástřihy branky a založen forceps. Extrakce byla obtížná a byla vybavena teprve po episiotomii. Nejobtížnější moment operace nastal po vybavení hlavičky, protože nebylo možné porodit plece i přes energické trakce za porozenou hlavu. Proto byla stažena i ručka na perineu a táhlo se současně i za ní. Ani potom nepostoupila trakce ani o krok. Došlo k ruptuře perinea třetího stupně, proto se porodník rozhodl pro zectil caesarea se supravaginální amputací uteru. Při otevření uteru našel druhou hlavu dicephala, kterou odřízl a plod extrahoval per vias naturales. Žena zůstala kupodivu naživu.

Z těchto případů vyplývá, že největší problém spočíval v tom, že nebyla nikdy před porodem nebo během celého těhotenství stanovena diagnóza a ani v průběhu porodu, ale teprve tehdy, když operativní výkon ukázal nepřekonatelné obtíže. Takže diagnóza dvojčitých útvarů je jednou z nejzávažnějších příčin, proč byly často zvolené výkony, ještě zhoršující celou porodní situaci.

### 3.4.1 Porod thoracopagů

Porodnickými komplikacemi u těchto zrůdností se zabývalo spousta známých porodníků jako byl Strassmann, Ostrčil, Rubaška a mnoho dalších.

Řada z nich doporučovala při operativním ukončení porodu dodržovat určitá pravidla.

U těchto spojených útvarů je celkem velmi malá vzájemná pohyblivost jedinců (způsobená spojením od pupku až po proximální část hrudníku), v důsledku čehož se do vchodu pánevního zastavují buď dvě hlavičky (stav pro porod nejpříznivější), nebo vstupují čtyři nožky. V dalším průběhu se vše odvíjí od velikosti obou hlaviček, jejich zastavení, prostornosti pánve a porodních sil. A v neposlední řadě také od včasné diagnózy.

Zevním vyšetřením se dala většinou stanovit diagnóza dvojčat, ale podezření na dvojité útvary vyvolávalo až zastavení obou hlaviček současně nad vchodem pánevním. K diagnóze snad mohlo přispět vyšetření X-paprsky, ale nikdo neměl s tímto dostatek zkušeností. Zbývalo tedy pouze včasné stanovení při porodu a to nebyla snadná úloha. Z porodnického stanoviska se nedoporučovalo zbytečně vyšetřovat vnitřně a k diagnóze thoracopagů bylo nutné vyšetřovat celou rukou, aby se dalo nahmatat spojení a vyloučit event. zdravá dvojčata a to při hlavě vstoupilé do pánve již nepřicházelo do úvahy.

Při polohách hlavičkou může tedy jedna vstoupit, přičemž druhá zůstane nad vchodem pánevním, nebo vstoupí obě (při malých plodech a dostatečně prostorné pánvi), nebo zůstanou obě hlavy nad vchodem. V prvním případě může dojít ke spontánnímu porodu, když projde nejprve první hlavička, poté se porodí trup téhož plodu, po něm následuje trup druhého plodu a nakonec jeho hlava.

Nepostupoval-li porod při jedné vstoupilé hlavě, bylo nutné přiložit forceps a prostoupila-li hlava, pak se mohl tahem porodit i plod druhý, nebo bylo možné i na druhou hlavu přiložit forceps nebo ji perforovat.

Při poloze, kdy jsou obě hlavy nad vchodem pánevním se doporučovalo předem, celou rukou zavedenou do dělohy, stanovit diagnózu a poté provést obrat se stažením všech čtyř nožek, aby se při extrakci nezachytil druhý konec pánevní. Oba plody se většinou podařilo vytáhnout až po hrudníky a poté nastala obtížnější část porodu a to bylo

vybavení ruček a hlaviček. Aby byl získán přístup k ručkám, doporučovala se eviscerace plodu a při uváznutí hlaviček, dekapitace nebo perforace jedné hlavy.

Stöckel upozorňoval, že se nikdy nemá vyčkávat spontánní evoluce, pro nebezpečí děložní ruptury a doporučoval stanovit diagnózu v narkóze rukou vysoko zavedenou do dělohy a v každém případě se pokusit o stažení nožek obou plodů a extrahovat pokud možno oba plody neoddělené. Nezdaří-li se extrakce, rozříznout spojení.

### **3.4.2 Porod xifopagů**

Končil nejčastěji spontánně, protože plody mají možnost se vzájemně pohybovat, takže mohou zaujmout rozmanité postavení (např. jeden hlavičkou a druhý koncem pánevním a obráceně).

Strassmann poukázal na to, že i první plod se může často porodit koncem pánevním, obzvlášť jsou-li spojeni jen úzkým můstkem. Jestliže je nutná extrakce kleštěmi při vstoupilé hlavičce jednoho plodu a nevstupuje-li druhý, doporučoval provést obrat za nožky a extrakci. Všeobecně zavrhoval intrauterinní rozdělení dvojic.

### **3.4.3 Porod ileothoracopagů**

Patřil mezi nejobtížnější u dvojitých útvarů, protože ohrožoval život matky, pro nebezpečí děložní ruptury. Platily zde stejné zásady jako pro porod thoracopaga.

### **3.4.4 Porod dicephalů**

Hlavní nebezpečí vždy spočívalo v možnosti uváznutí obou hlaviček při extrakci konce pánevního nad vchodem pánevním a z toho vždy plynulo nebezpečí ruptury děložní, při použití většího násilí. Často docházelo k potížím při prostupování hrudníku, pro značný objem plic. Strassmann doporučoval, aby méně zručný lékař provedl dekapitaci přední hlavičky, jednak aby získal více místa pro další operaci, nebo více prostoru pro postupování druhé hlavy.

### **3.4.5 Porod cephalothoracopagů a prosopothoracopagů**

K porodu docházelo většinou předčasně v době, kdy obvod hrudníků a spojených hlavových oddílů nebyl ještě tak značný, aby bránil prostupování. Pouze tehdy, nastal-li porod až ke konci těhotenství, docházelo ke značným komplikacím, protože obě hlavy a oba trupy museli projít společně pánví. Výhodnější polohou byla opět poloha koncem pánevním, protože byl doporučen obrat plodů. Při poloze lebkou bylo zapotřebí dlouhých a vydatných porodních bolestí, aby se vtláčily obě hlavičky do pánve.

Tím však nebyly překonány veškeré potíže, protože stejnou překážku tvořily objemné plece. Uvázl-li porod zde, doporučovala se perforace vstoupilých spojených hlav, kleidotomie a exenterace dvojitého hrudníku.

### **3.4.6 Porod asymetrických dvojitých útvarů**

Z porodnického stanoviska rozhodovala velikost parazita. Obyčejně probíhal porod spontánně a o existenci parazita se porodník dozvídal až po porodu. Když nastaly porodní komplikace, postupovalo se stejným způsobem jako při zvětšení těla plodu z jiných příčin (hydrocephalus atd.) Tzn. porodník vyšetřil ženu v narkóze celou rukou, zjistil porodní překážku a její velikost a sídlo parazita a podle okolností přistoupil k perforaci plodu, nebo k vyprázdnění nádoru, nebo k jeho úplnému odstranění.

Poměrně největší obtíže se nacházejí v literárních záznamech u sakrálních parazitů. Ne proto, že by byly časté, ale proto, že při značnějších rozměrech byly nepohyblivé, následkem čehož zůstával plod i přes vydatné porodní bolesti nad pánevním vchodem.

Při porodu, kdy do vchodu pánevního vstupovala nejprve hlava, nedocházelo většinou k velkým porodním potížím. Porodila se hlava, trup, hýždě a nakonec nádorová masa. Doporučovalo se nespěchat a nezhoršovat situaci násilnou extrakcí, ale vyčkávat až se nádor přizpůsobí svou formou tvaru pánevnímu. Samozřejmě nevyčkávat, šlo-li matce o život.

Rodil-li se tumor před plodem, probíhal většinou porod hladce. Ke komplikaci mohlo dojít jen v případě, že do vchodu pánevního vstoupil tumor i hýždě dohromady. Při



stažení nožek hrozilo nebezpečí, že za trakce uvázne tumor s hýžděmi ve vchodu pánevním a že se nožky snadno utrhnou, použije-li porodník větší síly.

#### **Nakonec několik zajímavých pozorování z literatury:**

Bochenski vypráví o průběhu porodu dicephala dibrachia, kde dva lékaři po dvoudenní práci nemohli vybavit hlavu, i když trup byl již porozen. Rodička byla převezena na kliniku v následujícím stavu : jedna nožka byla utržena, z vulvy visela střeva plodu otvorem nalézajícím se vedle pupku. Na klinice byla stanovena diagnóza, proveden obrat a extrakce jedné hlavy, po níž snadno následovala druhá.

Opitz uvádí komplikaci u porodu ileothoracopaga u 26leté primipary. Nejprve se porodila jedna noha s deseti prsty. Přivolaný lékař ji odřízl v koleně a pak teprve zkusil extrakci, přičemž došlo k poranění hráze. Teprve po marných pokusech o vybavení plodu odkázal rodičku do ústavu, kde byl porod snadno ukončen v narkóze.

Schönbeck referoval o porodu ischiopaga, komplikovaném eklampsií. Jednalo se o 22letou primiparu, u níž byly v narkóze při brance velikosti dlaně protrženy blány a vykonán pokus o obrat. Ten se nezdařil, takže musela být provedena perforace a kranioklasie. Hlava byla sice vytažena, ale trup nebylo možné stáhnout. Při větším tahu se utrhla hlava a po té i obě ruce, aniž by trup sestoupil o něco níž. Při vyšetření nešla stanovit diagnóza. Následovaly pokusy o extrakci, při níž byly v pochvě nahmatány dvě nohy, které se při silnějším tahu opět odtrhly a v pochvě byl zjištěn druhý pár nožek, teprve pak byla stanovena diagnóza srostlých dvojčat. Nebylo ale jasné o jaký druh se jedná. Proto byla provedena exenterace, páteř byla uchopena kleštěmi a po dobu dvou hodin byl zkoušen kombinovaný tah za páteř a druhý pár nožek. Obratle se po kouscích vytrhávaly a když se začalo uvažovat o laparotomii, podařilo se extrahovat plod. Naštěstí nedošlo k závažnějšímu poranění ženy a šestinedělí proběhlo klidně. Teprve po porodu se zjistilo, že šlo o ischiopaga, jehož nožky se postavily v pravém úhlu proti kostěnému pánevnímu okraji.

Když uvážíme veškeré obtíže u porodů dvojitých zrůdností, všechna ta poranění matky a jejich následky, vyplývající z dlouhého vyčerpávajícího porodu a připustíme, že sectio caesarea byla v té době velmi závažná operace, musíme uznat, že rozhodnutí porodníků, byla tehdy skutečně obtížná. V první řadě bylo nutné potvrdit, že převážná většina zrůd nebyla schopna mimoděložního života a že na tyto plody nelze brát ohled. Pak také nebyla tedy potřeba pospíchat a bezhlavě střídat jeden operativní výkon za druhým,

ještě když byly tak násilné. Stále platí zásada vyslovená Rubaškou : „ Nepodnikati nic, co by mohlo škoditi matce.“

V ústavech disponujících rentgenovým aparátem, se ve sporných nebo suspektních případech doporučovalo přesvědčit se snímkem.(5)

### **3.5 Chirurgické oddělení dvojitých zrud v historii porodnictví**

Intrauterinní rozdělení plodů se provádělo za účelem oddělené extrakce obou polovic. Výsledkem bylo většinou úmrtí obou plodů. Tento intrauterinní výkon přicházel v úvahu pouze za účelem získání výhodnějších podmínek pro porod, se současným obětováním obou jedinců dříve, než bylo vůbec možné zjistit, jsou-li schopni života.

V pozdějším věku přicházelo do úvahy rozdělení pouze v případech, kdy se nejednalo o rozsáhlá spojení, postihující i vnitřní orgány. A i to se provádělo pouze sporadicky, nebo v případě , kdy došlo k odumření pouze jednoho jedince.

Nejméně přicházelo v úvahu chirurgické rozdělení dvojic, které měli společné rektum, genitálie a sakrální obratle nebo dokonce společný páteřní kanál. Naopak nejděčnějším objektem chirurgického výkonu byli dvojice spojené chrupavčítým nebo koženým můstkem, tedy rozdělení xifopagů.

Nejstarší případ šťastného chirurgického rozdělení xifopagů spadá do 17. století a bylo provedeno vídeňským chirurgem Fatiem. Ten založil na můstku nejprve ligaturu, kterou po dobu deseti dnů denně přitahoval a poslední den prořal spojení nožem.

V roce 1861 se narodil xifopagus ženského pohlaví, kterého oddělili lékaři hned po porodu, protože spojení bylo jen chrupavčitého charakteru. Přesto jedno dítě zemřelo hned po třech dnech, druhé ale zůstalo naživu.

Chirurgické rozdělení se později doporučovalo až u několik let starých dětí.

Z operace se úplně vylučovali: ileoxifopagus, ischiopagus, dicephalus a všechny formy thoracopagů.

## 4 Zrůdnosti jedinců

### 4.1 Nadměrný vývin

Týkal se buď celého těla nebo jednotlivých částí. Bylo-li velké celé tělo, mluvilo se o vrozeném olbřímství. Takové plody vážily přes 4500 g, hranice byla do 5000 g. Při váze plodu od 4000-4500 g se mluvilo pouze o neobyčejně silných plodech, které nebyvaly zvláštností. Skutečných olbřímů, tedy dětí, které vážily přes 6 kg, sebral Ahlfeld v literatuře 80.

Příčina nadměrného vývinu nebyla v té době ještě známa, ale předpokládal se vliv žláz s vnitřní sekrecí, tzn. hypofýzy, štítné žlázy a pohlavních žláz. A poukazovalo se také na význam dědičnosti, protože takové plody se rodily jen v určitých rodinách.

Z porodnického hlediska tyto porody nezpůsobovaly nikdy větší potíže, protože se jednalo převážně o ženy silnější s prostornou pávní. Jestliže měla žena úzkou pánev, připadala v úvahu pouze sectio caesarea při zaručené asepsi. Při vstouplé hlavě a nutnosti ukončit porod se doporučovala aplikace kleští a v případě, že dítě při operaci zemřelo, se muselo přistoupit k perforaci.

Další překážkou po porodu hlavy mohl být objemný hrudník dítěte. V takových případech se doporučovalo stáhnout nejprve ruku a provádět tah současně za hlavu i ruku, v případě nezdaru stáhnout, třeba i za cenu zlomení, i druhou ruku. Kdyby mezi tím dítě odumřelo, přicházela do úvahy kleidotomie nebo otevření hrudníku a vyprázdnění jeho obsahu s obsahem břišním.

Poměrně častěji vázly porody velkých plodů při poloze koncem pánevním u primipar.

Jak svízelnou se mohla stát situace, ilustruje nejlépe případ, o němž referoval MuDr. Josef Saidl a u kterého byl sám přítomen.

Jednalo se o 33letou primiparu, přivezenou na kliniku s předčasným odtokem vody plodové a plod byl v poloze koncem pánevním. Žena byla opakovaně vaginálně vyšetřována, voda plodová byla odteklá týden, měla horečku 38 C. Byl učiněn pokus o extrakci Kiellandovými kleštěmi, extrakce se nepodařila, ale došlo k ruptuře hráze II. stupně. Dítě mezitím odumřelo. Pokus o extrakci plodu háky se nezdařil. Horečka

stoupla na 38,8<sup>0</sup>C, 112 pulsů/min. Při zevním vyšetření byl nápadný velký objem břicha (122 cm). Poměrně velká hlava se nacházela ve fundu děložním, hýždě byly malým oddílem vstoupilé do vchodu pánevního. Založení kranioklastu do řitního otvoru s aplikací okénkové lžice na kost svatou a následné trakce neměly velkého výsledku. Teprve při současném tahu za kranioklast a za hák, zavedený do předního stehenního ohbí, se podařilo stáhnout hýždě do pánevní úžiny, přičemž se rozšířila ruptura hráze přes svěrač až na sliznice rekta. Nejobtížnější část operace teprve následovala. Přeš opětovné trakce nebylo možné stáhnout hýždě ani o kousek hlouběji, teprve po exartikulaci a vytažení obou dolních končetin byl umožněn přístup ke stěně břišní mrtvého plodu a byla provedena eviscerace břišních a hrudních orgánů. Teprve po prostřížení žeber a oboustranné kleidotomii byl získán přístup k hlavičce, která musela být perforována. Poté se zdařilo ukončit extrakci. Žena prodělala těžkou sepsi, z níž vyvázla a po měsíční hospitalizaci byla propuštěna domů. Trhlina hráze se rozestupovala, takže po třech měsících byla provedena plastika, která se zhojila. Plod vážil bez mozku, vnitřností a tekutin 6500 g.

## 4.2 Situs viscerum inversus

Existují dvě formy : **totální a parciální**.

Při **situs viscerus totalis** se jedná o transpozici veškerých orgánů dutiny břišní a hrudní.

Při **situs viscerus partialis** se nacházejí pouze některé orgány na opačné straně než normálně.

Poloha orgánů při totálním situs inversus odpovídá zrcadlovému obrazu jejich normálního uložení : hrot srdeční směřuje vpravo, levá plíce je rozčleněna na dva laloky, slezina je vpravo atd.

Podle Schwabeho nebyl situs viscerum totalis zřůdností, ale jen vývojovou abnormitou, kdežto situs viscerum partialis řadil mezi zřůdnosti.

Fyziologicky nepřinášela tato anomálie zvláštních úchylek, jako jediná zvláštnost byla popisována levorukost.

Příčina byla neznámá, experimentálně se podařilo Darestovi vyvolat tento stav nestejným zahříváním dvou stran vajíčka.

## 4.3 Anomálie v oblasti mozku a míchy

### 4.3.1 Kyklopie

Představuje druh zrůdnosti, charakterizovaný nedostatečným vývinem prvních tří mozkových váčků. Podle stupně jejich vývinu dochází k rozmanitým druhům kyklopie. Při mírnějším stupni postižení se sice vyvinou oční váčky, mohou ale splynout a vytvořit dvě oči nebo jedno oko se známkami zdvojení v určitých částech, nebo jedno oko se splynulými rohovkami. Jindy se oční váčky nevyvinou vůbec a vznikne **cyclopia anoptalmica**.

Nedojde-li k vývinu očí a zamezí-li se spojení násadců nosních, horní čelisti a kosti frontální, vznikne uprostřed obličeje štěrbina-**arhinencephalie**.

Následkem nevyvinu kostí, které jinak tvoří kořen nosu, se v této krajině vytvoří rypákovitý útvar bez kosti, uložený nad okem. Tento kožní výběžek se nazývá **proboscis**. A je často nápadný slonímu chobotu. Čím menší proboscis, tím těžší stupeň kyklopie.

Při těchto formách zrůdnosti je postižen přední mozek a mezimozek a v každém případě kyklopie chybí oční nervy a to buď oba nebo je vytvořen jen jeden.

Příčiny byly přisuzovány luetické infekci matky nebo otce nebo alkoholismu. Jinak příčina nebyla známa.

Tyto zrůdy nikdy nebyly schopné života. I když se postižené dítě narodilo živé, umíralo záhy po porodu. Z porodnického hlediska nedocházelo k žádným komplikacím, nanejvýš při malé hlavě plodu k nepříznivým polohám.

### 4.3.2 Cranioschisis (anencephalia, acrania, derencephalia, hemicrania)

Tato zrůdnost se vyznačuje úplným nebo částečným chyběním lebních krycích kostí a bývá spojena s úplným nebo částečným chyběním mozku.

V místech defektů krycích kostí lebních chybívá i kůže, která tvoří kolem defektu jen několik centimetrů široký, vlasy pokrytý val. Často bývá zkřivená páteř, takže dochází

k typickému postavení hlavy, která je skloněna záhlavím dozadu a je jakoby vražena mezi ramena. Krk zdánlivě chybí a kůže brady přechází přímo v kůži hrudníku.

Příčiny přičítali lékaři opět luetickým rodičům a alkoholismu. Mimo to se uváděly i mechanické momenty, jako trauma a vliv amnia. Tvrdilo se, že příčinou anencephalie může být srůst amnia s hlavou plodu.

Anencephalové se rodili většinou předčasně a mrtví, nebo umírali krátce po porodu. Z porodnického hlediska opět neskýtali žádných potíží.

Zevní diagnóza byla obtížná, na anencephalii se pomýšlelo pouze tehdy, když byly nahmatány kulovité části, odpovídající lebce. Při vnitřním vyšetření a poloze lebku nečinila diagnóza žádné obtíže. Snadno se daly nahmatat houbovitě části mozku nebo příliš krátké čelo.

### **4.3.3 Hydrocephalia**

Vzniká nahromaděním cerebrospinalní tekutiny buď v mozkových komorách nebo v subarrachnoidálních prostorách. Nahromadění tekutiny vede k tlakové atrofii hemisfér, které pak tvoří tenkostěnné vaky, vyplněné čirou tekutinou. Dále tlak působí také na lební kosti a tím dochází k zadržení osifikace. Hlava bývá normálního vzhledu. Při značném nahromadění tekutiny jsou krycí kosti lební tenoučké, měkké a značně od sebe roztačené. V nejextrémnějších případech se nachází místo mozku pouze kožní vak bez krycích kostí s nepatrnými zbytky mozku.

Menší stupně hydrocephalie v historii nebyly do života překážkou a nezpůsobovaly žádné velké porodnické komplikace.

U větších, života neschopných hydrocephalů, docházelo velmi často k potížím u porodu. Pro velký objem hlavy se vyskytovaly nepříznivé polohy (obličejová, čelní apod.)

Při zevním vyšetření šel hydrocephalus diagnostikovat tehdy, hmatal-li porodník nad vchodem pánevním nebo ve fundu děložním velkou, kulovitou část s typickým pergamenovým třáskáním. Při vnitřním vyšetření nahmatal široké švy a fontanely a ohebné okraje kostí.

Hlavní nebezpečí hrozilo matce možností děložní ruptury a další z důvodu většinou protražovaného porodu v podobě infekce a tlakových nekróz atd.

Při větších hydrocephalech se nesmělo použít operací, které by ohrozily matku na životě, protože plody nebyly života schopné a spousta lékařů zastávalo názor, že nemá smysl uchovávat při životě idioty, i když se občas ukázal názor, že hydrocephalické děti mohou prosperovat duševně i tělesně.

Takže jedinou možností jak ukončit rychle porod byla punkce lebky a následné vypuštění tekutiny.

#### 4.3.4 Hernia cerebri (encephalocle)

Tato zrůdnost se vyznačuje poškozením mozku a defekty krycích lebních kostí, jimiž dochází k výhřezu mozku a jeho obalů. Podle obsahu hernie rozeznáváme **meningocele** (jeho obsah tvoří meningy) a **encephalocle** (hernie obsahuje mozek).

#### 4.3.5 Rachischisis (spina bifida)

Vzniká, nevyvinou-li se páteřní oblouky a membrana reuniens posterior, následkem nespojení bilaterálních základů páteře. Rozeznává se **rachischisis totalit, partialis a myelocle**. Všechny tyto malformace páteře se označují kolektivním názvem **spina bifida**.

Při rachischisis totalis postihuje rozštěp celé oblouky obratlů, z nichž zůstávají jen rudimentární zbytky. Páteřní kanál je plochý, míšní tkáň úplně chybí nebo je přítomna pouze ve formě bílých plochých proužků. Nejkaudálnější oddíl páteře bývá uzavřen.

Rozštěp páteře přichází velmi často v kombinaci s anencephalií, pak je páteř v charakteristickém ohnutí, které vede k typickému vklínění hlavy mezi ramena plodu.

Při rachischisis partialis se defekty obratlových oblouků vyskytují nejčastěji v cervikálním oddílu páteře a v lumbosakrální krajině.

Myelocle se vytváří obvykle na stejných místech jako parciální rachischisis, ve formě polokulovitého cystického tumoru. Vak je naplněn tekutinou a po jeho vnitřní ploše probíhají nervy.(5)

## 4.4 Anomálie v oblasti obličeje, hrudníku a břicha

### 4.4.1 Mediální rozštěpy pysku (*cheiloschisis medialis*)

Vyskytují se buď ve formě jen naznačeného vtažení nebo ve tvaru měkké fissury nebo úplným rozštěpem pysku. Postihuje-li rozštěp celý pysk, bývá zasažena i horní čelist, ebeny. i tvrdé patro. Rozštěp má tvar trojúhelníka se základnou mezi vychlípenými okraji pysku a vrcholem v blízkosti nosního septa.

Nejčastěji se vyskytují laterální rozštěpy, které se rozdělují na :

- a) **cheiloschisis** : postihuje pouze horní ret
- b) **cheilo-gnathoschisis** : rozštěp zasahuje i horní čelist
- c) **cheilognatho-palatoschisis** : rozštěpem je zasaženo i tvrdé patro
- d) **cheilognatho-palatouranoschisis** : rozštěp horního rtu, tvrdého i měkkého patra
- e) **cheilognathopalato-urano-staphyloschisis** : kde je rozštěpena i uvula, nejnižší typ, který při současném rozštěpu měkkého patra přiléhá ve formě malých hrbolků k oběma polovinám (uvula duplex)

Rozštěpy se vyskytují nejčastěji jednostranně, vzácněji oboustranně. Veškeré rozštěpy se mohou vyskytovat v rozmanitých kombinacích a mohou doplňovat další zrudnosti postihující hlavu plodu, jako např. hydrocephalii, anencephalii, encephalocely, malformace očí, uší apod. Hojně se vyskytují ve spojení s rozštěpy stěny hrudní, břišní a při spina bifida.

### 4.4.2 Fissura sterni (*thoracis*)

Defekty hrudníku se vyskytují nejčastěji ve spojení s břišními rozštěpy. Mívají tvar trojúhelníka se základnou při horním okraji sternu a vrcholem blíž k pupku. Krajina rozštěpu je často překrytá fibrózní membranou. Hrudní orgány nejsou buď postiženy vůbec nebo se nacházejí v jiné poloze (nejčastěji bývá srdce uloženo kolmo nebo je hlouběji sestouplé). Defektem hrudníku se srdce může dostat i na povrch těla – **ectopia**



**cordis.** Srdce visí obvykle na velkých cévách před stěnou hrudní a bývá kryté osrdečnickovým a kýlním vakem. Někdy může chybět perikard.

#### 4.4.3 Fissura abdominalis

Rozštěp postihuje stěnu břišní. Vyskytuje se buď v mediální čáře nebo je uložen asymetricky k jedné nebo druhé straně. Podle rozsahu defektu stěny břišní se rozděluje na **jednoduchou kýlu pupeční, kýlu břišní nebo jde o eventeraci.**

O jednoduchou kýlu pupeční jde tehdy, nepřesahuje-li kýlní vak velikost slepičino vejce a jsou-li obsahem kýly pouze střevní kličky. Vak je nejčastěji tenkostěnný, takže obsah bývá vidět. Nejčastěji tvoří obsah hernie dolní oddíl ilea. U větších hernií se do kýlního vaku dostane i coecum a colon transversum.

Při malých herniích je pupečník uložen na vrcholu kýly, cévy probíhají po zevní ploše kýlního vaku.

**Fissura abdominalis** je rozsáhlejší než umbilikální hernie. Rozštěp je obvykle uchýlen ke straně. Kýlní vak má stejný vzhled jako u pupeční hernie, okraje jsou tvořeny normální kůží. Obsahem vaku jsou ještě mimo střevní kličky i jiné střevní orgány. Při menším rozštěpu tvoří jeho obsah pouze játra, při větším střevní kličky, játra, slezina, ledviny, žaludek apod. Někdy je dutina břišní úplně prázdná a veškeré orgány jsou vyhrzlé do kýlního vaku.

Téměř vždy doprovází rozštěpy stěn břišních značné skoliotické ohnutí páteře. Následkem toho trpí i tvar hrudníku, důsledkem toho mají i plíce jiný tvar.

Často se také u abdominálního rozštěpu vyskytují i jiné anomálie jako **situs** viscerum inversus totalit a partialis, dále rozštěpy obličejů, patologické postavení končetin, defekty končetin, defekty krycích lebních kostí, rozštěpy páteře apod.

**Eventerace** tvoří skupinu nejtěžších rozštěpů, při nichž orgány dutiny břišní leží v kýlním vaku před stěnou břišní. Kýlní vak je zevně ohraničen mesodermální plochou amnia, která je v přímém spojení s choriem placenty. Rozštěp velmi často přesahuje sponu a bývá provázen defektem genitálu.

Vznik hernií a rozštěpů břišních se dříve přisuzoval mechanickým momentům jako je zmenšení dutiny břišní abnormním vzrůstem některého orgánu. Obviňovaly se amniální srůsty s rozštěpenými místy, nebo ranné ohnutí hřbetu a srůsty amnia s choriem.

Malé hernie nezpůsobovaly při porodu velké potíže a jejich přítomnost se zjišťovala obvykle až za porodu.

Při velkých docházelo často k prasknutí kýlního vaku a k výhřezu střevních kliček do dutiny děložní nebo do pochvy. Voluminózní a napjatý vak mohl působit dojmem naléhající velké části a zastírat patologické postavení plodu.

Uvádí se, že plody se rodily nejčastěji v extrémní příčné poloze, při které do vchodu vstupoval nejprve hrudník plodu a kýlní vak s vnitřnostmi, který za porodu obvykle prasknul a vnitřnosti se vyhruly do porodních cest. Ke spontánnímu porodu mohlo dojít pouze u malých plodů, jindy se muselo zasáhnout operativně a to tak, aby co nejméně byla ohrožena matka, t. j. dekapitace, extrakce trupu, zachycení a vytažení hlavičky.

#### **4.4.4 Sirena (sympodia, sympus-apus, les améliens)**

Tato zrůdnost je charakterizovaná spojením nebo splynutím dolních končetin. Pánev je vždy značně deformovaná, lumbální obratle chybějí nebo jsou srostlé k sobě a jsou kyfoticky vyhnuté. Os sacrum je zkrácená a ostře ohnutá dozadu a nahoru nebo je jen rudimentárně vyvinutá. Symfýza je obvykle vyvinutá normálně. Kostí stehenní se spojují buď v celé délce nebo v proximálním oddílu. Splynou-li v celé délce, vytvoří mohutnou kost, artikulující ve ventrálně uložené kloubní jamce. Plosky nohou se dotýkají a směřují dopředu. Nohy srůstají na malíkové straně a palce zevně ohraničují vějířovitý útvar, vzniklý spojením obou nohou. Palce jsou nápadně veliké, jindy mohou být prsty pouze rudimentárně vyvinuté nebo chybí noha úplně a místo ní se nachází neforemný, kuželovitý pahýl.

Společným znakem sirén je, že pupečnickem probíhá pouze jedna artérie a jedna vena.

Veškeré orgány horní poloviny těla jsou normálně vyvinuty, střevo končí slepě ve velké pánvi, rektum i anus chybí. Chybí také zevní genitál, vnitřní pohlavní orgány jsou vyvinuté vždy.

O vysvětlení vzniku sirén zápasila vždy řada teorií. Jedna z nich je, že úzké amnion v kaudálním oddílu plodu vyvolává tlak na tvořící se dolní končetiny a vede k různým stupňům zrudnosti. Anomálie urogenitálního a střevního systému si vykládali zastánci této teorie jako sekundární zjev, k němuž došlo následkem tlaku amnia na orgány dutiny břišní.(5)

# SOUČASNOST

## 5 Vrozené vývojové anomálie plodu vyskytující se v současné době

Mnohé příčiny vrozených vývojových vad dosud nejsou známé. A některé vady mají naopak příčin několik. Na jejich vzniku se obecně podílejí příčiny exogenní a genetické. Genetické příčiny jsou na úrovni genů (genové mutace) a chromozomů (chromozomální aberace).

### 5.1 Exogenní příčiny

**Infekce:** (rubeola, cytomegalovirus, virové infekce-chřipka, Herpes zoster a další)

**Ionizační záření:** (radiové a rtg záření) má negativní vliv na vývoj plodu, především vývoj centrálního nervového systému

**Chemikálie a léky:** toxicky působí olovo, kadmium, organická rozpouštědla. Z léků působí teratogenně chinin, veškerá cytostatika, některá antibiotika (tetracyklin) a sulfonamidy, dále jsou to antiepileptika a hormony (androgeny) podporují virilizaci plodu ženského pohlaví.

**Nedostatky ve výživě:** karence esenciálních aminokyselin a vitaminů (acidum folicum)

**Mechanické faktory:** amniální pruhy zaškrcují např. končetiny plodu (fetální amputace). Anhydramnion vede k tlakovým deformitám a vzniku hypoxie plodu.

### 5.2 Genetické příčiny

**Genopatie:** poruchy vývoje vzniklé mutací genů

**Gametopatie:** vznikají před nebo při oplodnění na podkladě strukturálních nebo početních změn chromozomů

**Blastopatie:** vznikají po nidaci, během prvních tří týdnů vývoje (např. zdvojené vývojové vady, aplazie atd.)

**Embryopatie:** vznikají mezi 4.-12. týdnem těhotenství nejčastěji na podkladě infekce (rubeola) nebo toxinů (léky, chemikálie)

**Fetopatie:** vznikají po 12. týdnu až do konce gravidity. Uplatňují se různé infekce (cytomegalovirus, toxoplasmóza), endokrinopatie matky (diabetes mellitus), placentární příčiny (intrauterinní růstová retardace plodu), Rh-izoimunizace plodu (m.haemolyticus neonati).(1)

## **6 Vrozené vývojové vady bránící normálnímu porodu**

### **6.1 Podvojně zrůdy (duplicity)**

Vznikají neúplným oddělením zárodků při rýhování vajíčka. Jde vlastně o jednovaječná dvojčata, u nich rozdělení embryonálního základu bylo nebylo dokonalé. Obě poloviny plodu se mohou vyvíjet symetricky a obě dvojčata jsou přibližně stejných rozměrů, nebo je jejich vývoj asymetrický. Jedno dvojče je vyvinuto zcela a druhé je ve vývoji opožděno, je zakrnělé a může se stát parazitem druhého. Zdvojení může být úplné, tzn. obě těla jsou stejně vyvinutá a souvisí spolu jen v některé části. Zdvojení může být naopak částečné, kdy jsou zdvojeny jen některé části těla.

Při symetrickém a kompletním zdvojení mohou být těla spojena hlavou- **craniopagi**, hrudníkem- **thoracopagi**, pánví- **pygopagi** nebo sedací kostí- **ischiopagi**.

Při inkompletním zdvojení může mít zrůda dvě hlavy- **dicephalus**, nebo horní část těla je jedna a zdvojení postihlo pánev- **dipygus** nebo končetiny- **tropus**, **tetrapus**.

#### **6.1.1 Průběh porodu**

Asymetrické zrůdy obvykle neruší porodní mechanismus, neboť jedno dvojče je zakrnělé a souvisí buď s povrchem, nebo je v těle autosita.

Pro porodnickou patologii mají význam podvojně zrůdy symetrické. Příznivější je situace, jsou-li jedinci spojeni ve střední a dolní části těla (thoracopagi, pygopagi). Nejtěžší komplikací je, jsou-li zrůdy spojeny v části hlavové.

V dnešní době bychom volili vaginální porod pouze v nízkém stupni těhotenství. Donošení podvojných zrůd v době UZ screeningu je prakticky nemožné. Pokud by tato situace nastala, byl by porod veden císařským řezem, v minulosti zmenšovacím operacemi.

## **6.2 Malformace se zvětšeným objemem těla**

### **6.2.1 Hydrops plodu**

Je stav, kdy veškerá tkáň plodu, břišní stěna, stěna hrudníku i obličej jsou silně edematózní (anasarka). V tělesných dutinách, v hrudníku a v dutině břišní je nahromaděna tekutina (hydrothorax, ascites). Edematózní jsou i plodové obaly. Placenta může vážit až 2000 g. Příčinou bývá nejčastěji Rh-izoimunizace, nebo např. infekce. Plod většinou umírá intrauterinně a bývá porozen macerovaný. Vzácně dospěje těhotenství k termínu porodu. V tomto případě by mohl být takový plod obtížně pořiditelný z důvodu kefalopelvicke dysproporce. Indikací by byl císařský řez ze strany matky, jako prevence těžkých poranění.

### **6.2.2 Hydrocephalus**

Je vada, kdy odtok mozkomíšního moku je ztížen nebo znemožněn. Hromadí-li se tekutina uvnitř mozku, hlavně v postranních komorách a ve IV. Komoře, vzniká **hydrocephalus internus**. Jestliže tekutina obklopuje mozek a drží se v prostorách subarachnoideálních, vzniká **hydrocephalus externus**. Oba se mohou vyskytovat současně. V obou případech je mozková tkáň redukována na malou slupku.

Hydrocephalus je jediná vada, kdy moderní porodnictví připouští zmenšovací operaci, pokud by plod dospěl do termínu porodu. Většinou je však porod (potrat) indukován

ihned, pokud ultrazvukové vyšetření diagnózu potvrdí a kdy je ještě hlava plodu menší a schopna vydatné konformace.

U donošeného plodu, při pokročilém porodnickém nálezu, vbohneme širokou jehlu do široce roztaženého lebečního švu nebo fontanely a vypošíme velkou část mozkomíšního moku. Hlava se zmenší a může následovat normální porod. Jde-li o polohu koncem pánevním, je nutno provést punkci skrze foramen occipitale magnum.

### **6.2.3 Zvětšení v oblasti pánve plodu (teratoma regionis sacralis)**

Jde o nádor, ve kterém se vyskytují deriváty všech tří zárodečných listů (kostěná tkáň, chrupavka, nervové elementy, sval)

**Vedení porodu:** pokud je obsah útvaru cystický, je možno jej evakuovat ještě před porodem intrauterinně punkcí pod UZ kontrolou. Poté je možno vést porod per vias naturales. Jsou-li útvary na plodu solidní, nezbyvá jiné řešení než císařský řez z indikace matky.

### **6.2.4 Meningocele**

Při nedokonalém uzávěru lební dutiny plodu vyhřeznou mozkové obaly nebo části mozku z lebního nitra pod kůži nebo jsou uloženy volně bez kožního krytu. Jestliže vyhřezly jen mozkové obaly, mluvíme o **meningocele**, je-li ve vaku také mozkomíšní mok, jde o **hydromeningocele**, je-li ve vaku mozková tkáň, jde o **encephalocele**.

### **6.2.5 Spina bifida aperta**

Je rozštěp páteře s prolapsem míšních obalů. Tato vada může být porodní překážkou. Většinou je odhalena na UZ zavčas se souhlasem rodičů se indukuje potrat. Výjimečně by u donošeného plodu přicházela v úvahu intrauterinní punkce pod UZ kontrolou s vypuštěním obsahu mozkomíšního moku.

## 6.3 Malformace s defekty částí těla

### 6.3.1 Acranius

Je zrůda bez klenby lebky. Jestliže chybí i mozek, jde o **anencephalii**. Část obličejová je nadměrně vyvinutá, nos je široký, rty odulé. Výrazné jsou nadočnicové oblouky. Oční bulvy jsou velké a vypouklé. Anencephalus má žabí vzhled. Krk je krátký a silný, trup je poměrně velký a široký. Anencephalus je ultrazvukem diagnostikovatelný již v ranném stadiu těhotenství a nejpozději do konce II. trimestru je indukován potrat s genetické indikace. Pokud by se vyskytl porod donošeného anencephala, vážne dilatace porodnické branky a porod nepostupuje. Pokud se porodí hlavová část, vážne porod ramének. Řešením je pokus o stažení ručky uložené vzadu, která pak poslouží k extrakci trupu nebo oboustranná kleidotomie.(1)

## 7 Zmenšovací operace

Soubor těchto destruktivních výkonů patří v současnosti mezi velmi ojedinělé, spíše historické. Řada dřívějších indikací, jako zanedbaná příčná poloha či kolize dvojčat, prakticky vymizela. Zcela opuštěny jsou tyto operace při živém plodu. Proto přicházejí zmenšovací operace v úvahu výjimečně a to pouze ve dvou situacích:

- 1. Porod mrtvého plodu** se zborcenou hlavičkou v posledním trimestru těhotenství. Tak je možno ušetřit rodičku, např. s kardiopatií, od větší porodní námahy, zabránit poškození měkkých tkání(děložního hrdla, hráze) či urychlit porod při ohrožení ženy, např. při krvácení v průběhu porodu mrtvého plodu.
- 2. Porod pozdě poznaného těžce malformovaného, života neschopného či mrtvého plodu**, který by svými zvětšenými partiemi představoval porodní překážku( např. rozsáhlý hydrocefalus neslučitelný se životem)



Zmenšovací výkony jsou zaměřeny především na hlavičku jako největší porodní objekt.

## **7.1 Kranioklazie**

Je to výkon, který přichází v úvahu při poloze mrtvého plodu hlavičkou. Podmínkou je nejméně šesticentimetrová branka, odteklá plodová voda a samozřejmě mrtvý plod. Skládá se ze čtyř na sebe navazujících fází:

- perforace hlavičky: provádí se v místě parietální kosti Guyonovým perforátorem
- excerebrace: rozdrčení a vyplavení mozku excerebrační sondou a kanylou
- vlastní kranioklazie: uchopení hlavičky Braunovým kranioklastem
- extrakce hlavičky kranioklastem

## **7.2 Punkce hydrocefalické hlavičky**

U nejtěžších života neschopných stupňů hydrocefalu, které by bylo obtížné vybavit císařským řezem a vyloučeno porodit per vias naturales, přichází v úvahu punkce hlavičky v místě švů silnou punkční jehlou. Po odtoku mozkomíšního moku a zmenšení hlavičky je možno porodit plod spontánně.

## **7.3 Dekapitace**

Při zanedbané příčné poloze se provádělo oddělení hlavičky od trupu Braunovým hákem.

## **7.4 Další zmenšovací výkony**

Mimo hlavičky je možno provést také zmenšení trupu:

- **kleidotomie:** při uváznutí porodu ramének velkého mrtvého plodu lze zmenšit biakromiální průměr přerušením jedné nebo obou klíčních kostí masivními Sieboldovými nůžkami
- **exenterace( embryotomie)**

I když naštěstí využití popsaných neradostných výkonů je výjimečné, musí být s nimi porodník seznámen a porodnické pracoviště vybaveno potřebným instrumentariem.(1,2)

## 8 Prenatální screening vrozených vývojových vad

Podle WHO lze prenatální diagnostiku definovat jako „všechny prenatální aktivity, které mají za cíl diagnostiku vrozených vad, za které jsou považovány veškeré anomálie na morfológické, strukturální, funkční nebo molekulární úrovni přítomné za porodu (i když se mohou manifestovat později), vnitřní nebo vnější, familiární nebo sporadicky se vyskytující, zděděné nebo jiné, vyskytující se jednotlivě nebo mnohočetně.

**Smyslem prenatální diagnostiky je:**

1. Konzultace rodičovského páru o možném riziku výskytu dědičné vady a poskytnutí co nejuplnějši informace o riziku pro jejich dítě.
2. Zbavování neopodstatněných obav a snižování napětí, které souvisí s reprodukcí.
3. Poskytnutí možnosti aktivního plánování těhotenství a zabránění narození postiženého dítěte manželským párům s rizikem narození dítěte s vrozenou vadou.
4. Umožnit optimální a časnou postnatální léčbu plodu na základě stanovení časné diagnózy. Postupně je možno léčit stále více stavů diagnostikovaných in utero, takže prenatální diagnostika poskytne více možných řešení, než je ukončení těhotenství.

Medicínské poznatky posledních desetiletí přinesly dříve nedostupné možnosti porodnické péče a to zejména v oblasti prenatální diagnostiky. Plod se stává v děloze pacientem a stále častěji je podrobován analýze, zejména screeningovým metodám. Rychlý technický rozvoj vedl k vytvoření ultrazvukové diagnostiky s vysokou rozlišovací schopností a kardiokografických přístrojů schopných detekovat základní

životní projevy plodu. Pokroky v imunologii, biochemii, cytodiagnostice a DNA analýze přispěly k vyšetření plodu ve kterémkoliv období intrauterinního vývoje.

## **8.1 Biochemický screening**

### **8.1.1 Biochemický screening chromozomálních aberací**

Prvním identifikovaným sérologickým markerem zvýšeného rizika Downova syndromu byla nižší hladina MS-AFP (mateřského sérového alfa-fetoproteinu). Zpočátku byla představa, že senzitivita screeningu postaveného na tomto jediném faktoru (a to dokonce bez ohledu na věk těhotné) bude dostatečná. Následně však bylo prokázáno, že vyšší efektivita je dosaženo při použití všech dostupných informací (nejen jiných biochemických markerů, ale i věku a UZ nálezu) a s jejich pomocí výpočtu individuálního rizika každé těhotné.

Během 90. let se stalo obecně dostupnými dalších pět sérologických markerů: lidský choriový gonadotropin (hCG), jeho volná podjednotka beta-hCG, „pregnancy-associated“ plazmatický protein A (PAPP-A), inhibin A a nekonjugovaný estriol (uE3-unconjugated estriol) Hladina všech těchto markerů je závislá na gestačním věku.

Hladiny těchto markerů se stanovují na konci I. trimestru. PAPP-A se snižuje u Downova syndromu a hCG se zvyšuje. V kombinaci s ultrazvukovým screeninem (měření nuchální translucence) je tento postup efektivnější než screening ve II. trimestru.

Vyšetření hladiny AFP v mateřském séru v kombinaci hCG v 16. týdnu gravidity je další vyšetřovací metoda pro prenatalní diagnostiku poruch uzávěru neurální trubice a Downova syndromu. Hladiny jsou závislé na týdnu gravidity a váze matky. Prokázalo se, že sérové hodnoty AFP se zvyšují u matek dětí s rozštěpovými vadami a snižují u potomků s Downovým syndromem.

## **8.2 Ultrazvukové vyšetření**

### **8.2.1 Šíjové projasnění (NT – nuchal translucency) v 11.-13+6. týdnu těhotenství**

V těchto dnech těhotenství se provádí ultrazvukové vyšetření tzv. šíjového projasnění. Stanovuje se objem lymfatické tekutiny, která se kumuluje pod kůží v zadní části krku plodu. V těchto týdnech se právě vytváří lymfatický systém plodu. Je zde 10% riziko závažné abnormality, pokud je naměřeno více než 3 mm, riziko se zvyšuje na 90%, jedná-li se o 6 mm.

### **8.2.2 Ultrazvukové vyšetření v 18.-20. týdnu těhotenství**

Je zaměřené na přesné změření jednotlivých částí plodu a výpočet jeho stáří a hmotnosti, na hledání vrozených vývojových vad plodu, sledování jeho srdeční činnosti, dále na určení množství vody plodové a uložení placenty.

### **8.2.3 Ultrazvukové vyšetření ve 30.-32. týdnu těhotenství**

Je zaměřené především na určení polohy plodu, pozorování pohybové aktivity, na posouzení stavu placenty, určení množství vody plodové a opět změření velikosti a váhy plodu.(1,4,6,9)

## **9 Fetální medicína: současnost a budoucnost**

Konec 20. století znamenal odhalení embryonálního a fetálního života s možností vizualizace v reálném čase. Jestliže se v posledních stoletích a snad tisíciletích mateřská a perinatální úmrtnost nějak zvlášť neměnila, dochází v průběhu několika málo let k radikální změně. Odhaduje se, že na začátku tohoto století byla mateřská úmrtnost vyšší než 5 procent ( kvůli preeklampsii, infekcím a krvácení v souvislosti s těhotenstvím). Perinatální úmrtnost se pohybovala okolo 10 procent. Palpace a auskultace plodu byly jedinými po staletí v praxi užívanými diagnostickými metodami.

Na počátku 21. století je úmrtí matky vzácné a perinatální úmrtnost u nás klesá na 4 promile, z čehož většina se týká extrémně nezralých novorozenců.

Tento pokrok umožnily nové diagnostické a terapeutické metody: amnioskopie, ultrazvuk, kardiokografie, pulzní oxymetrie a invazivní metody: amniocentéza, biopsie choria, kordocentéza, intraumbilikální transfúze, tokolýza, prostaglandiny. Umíme stanovit krevní plyny u plodu. Ohromný pokrok udělala pediatrie, od které se profiluje neonatologie.

## **9.1 Fetální terapie**

Teprve asi čtyřicet let můžeme sledovat vývoj plodu v přímém přenosu na obrazovce ultrazvukového přístroje. Vedle sledování normální fyziologie a morfologie plodu je dnešní medicína schopna odhalit stále širší paletu fetálních malformací. Současně se zvyšuje i přesnost tohoto stanovení.

U plodů, které nejsou vitální, existovaly donedávna dvě krajní možnosti: porod postiženého plodu či potrat z medicínské indikace. Intrauterinní terapie se stala další alternativou v antenatálním managementu.

## **9.2 Vrozené vady plodu, které lze léčit v děloze**

### **9.2.1 Medikamentózní léčba**

Typickým příkladem úspěšné intrauterinní terapie je léčba fetální anemie. Obdobně, i když méně úspěšně lze zvládnout aloimunní trombocytopenii- trombocyty přežívají v oběhu jen krátce a transfúzi je třeba často opakovat. Aloimunní trombocytopenii se daří poměrně úspěšně zvládnout v kombinaci s podáváním kortikoidů matce, takže k léčbě transfúzí je nutno přikročit jen výjimečně.

Tachykardie plodu vyvolávající srdeční městnání u plodu a hydrops může být konvertována podáním antiarytmik matce či přímo do oběhu plodu.

Jsou literární zprávy o léčbě dalších vzácných stavů, jako jsou kongenitální hypotyreoidizmus se strumou, podáním tyreoidideálních hormonů do plodové vody.

## **9.2.2 Chirurgická léčba**

Indikace k intrauterinní chirurgické korekci vrozených vad plodu jsou velmi limitované. Obecně se jedná o takové vady, které brání normálnímu vývoji plodu a jejichž korekci lze převést plod do období životaschopnosti.

Je to například obstrukce močového traktu, kdy se provede dekomprese močových cest pomocí cystoskopu. Zúžené srdeční chlopně mohou být in utero léčeny valvuloplastikou.

Většina novorozenců se sacrococcygeálním teratomem přežívá a maligní zvrát je výjimkou. Asi u 20% postižených plodů s velkým teratomem se vyvine hydrops plodu v důsledku zvýšeného srdečního výdeje do bohatě vaskularizovaného a překrveného velkého tumoru. Byla popsána řada různě úspěšných pokusů o přerušení cévního zásobení tumoru ať již za kontroly ultrazvuku, či fetoskopu.

## **9.3 Rizika prenatální léčby pro matku**

První operaci plodu na otevřené děloze provedl v roce 1982 Harrison. V jeho skupině 50 operací byla nulová mateřská úmrtnost, ale referuje o řadě významných komplikací spojených s nástupem předčasné děložní činnosti a její léčbou (plicní edém). Po otevřené operaci na děloze je indikováno ukončení těhotenství císařským řezem. I když riziko ruptury dělohy v dalším těhotenství je zvýšeno, 30 z 50 pacientek porodilo zdravý plod v následujícím těhotenství.

## **9.4 Nové zobrazovací metody**

### **9.4.1 Fetální magnetická rezonance (MR)**

I když stále metodou první volby zůstává ultrazvukové vyšetření s vysokým rozlišením, další vývoj magnetické rezonance otevřel nové diagnostické možnosti. Hlavní indikací

MR je vyšetřování vrozených vad CNS plodu. Je to metoda bezpečná pro matku i pro plod.

#### **9.4.2 Trojrozměrný ultrazvuk**

I když byl představen již začátkem 90. let, dosud bojuje o svoje místo v klinické medicíně. Má řadu odhodlaných zastánců jako zarytých odpůrců. Vyčítají mu, že nepřináší žádnou novou kvalitu v diagnostice vůči dvojrozměrnému zobrazení, a pouze vytváří trojrozměrnou iluzi lépe pochopitelnou pro nezkušeného pozorovatele. Ale to za nesrovnatelně vyšších nákladů (3D sonda stojí cca dvojnásobek 2D sondy) jak na pořízení přístroje, tak na údržbu techniky.(9)

A co můžeme očekávat od příštího století? Neodvratitelné je asi další zkrácení doby potřebné pro pobyt plodu v děloze, možná i umělá děloha. A jistě dojde i k lepšímu pochopení podstaty imunitních procesů v souvislosti s těhotenstvím. Možná se podaří odstranit negativní vlivy na vývoj plodu, jako jsou infekce či nepříznivé vlivy prostředí.

## **10 Porodnictví v primitivních podmínkách rozvojových zemí**

Je nutné se také zmínit o tom, že stále ještě na světě existují místa, kde základní principy porodnictví a gynekologie zůstávají stejné, kde ale zcela rozdílné jsou podmínky, ve kterých jsou tamní lékaři nuceni pracovat, rozdílné jsou mnohdy i indikace, operační technika a pooperační péče.

Liší se i pohled na počet dětí, ve většině rozvojových zemích nefunguje či neexistuje státní sociální ani důchodový systém, o rodiče se ve stáří starají jejich děti a odtud pramení požadavek na větší počet dětí, než je obvyklé v našich krajích. Také vzhledem k omezenému přístupu k antikoncepci se běžně setkáváme s deseti- i víceroďičkami. Časté jsou i příbuzenské sňatky a s tím související až dvojnásobně vyšší výskyt vrozených vývojových vad.

Je nutné počítat i s vyšší novorozeneckou a dětskou úmrtností. Mrtvorozenost dosahuje někde až 10 %, dalších 10 % dětí umírá do 1 roku, 5 % umírá před dosažením 5 let věku.

Na komplikace těhotenství, potratů a porodů umírá celosvětově 585 000 žen ročně. Nejčastějšími příčinami mateřského úmrtí je krvácení (25 %), infekce (15 %), komplikace potratu (13 %), eklampsie (12 %) a nepostupující porod (8 %).

Mnoho porodů probíhá doma, do nemocnice pacientky přicházejí nebo jsou odesílány často velmi pozdě s velmi zanedbanými porodnickými a gynekologickými stavy a až poté, co selhaly ostatní metody -tradiční medicína a šamanství. Přichází dehydratované, anemické, febrilní, vyčerpané a často s mrtvými plody. Takže úspěch či neúspěch při zvládnutí porodnických komplikací závisí také na domluvě s pacientkou a rodinou. Přizpůsobit se musí lékaři a ne pacienti, kteří neupustí od svých rituálů. O datu indukce porodu nebo plánované operace rozhoduje mnohdy spíše postavení měsíce než cokoli jiného. Rodička je pozvaná k operaci z jejího pohledu v nevhodný den a proto se zkrátka nedostaví. Proto je zcela běžné se v rozvojových zemích setkat i se stavy, jaké v našich zeměpisných šířkách nemají obdoby.

V případě kefalopelvického nepoměru je lékař nucen přistoupit k životu zachraňující operaci, jakou je symfyzeotomie. Umožní oddálení stydkých kostí o 2-2,5 cm. Jejím následkem je trvalé rozšíření pánve, což je s ohledem na další porody ohodnoceno spíše jako výhoda.

Zmenšující operace zde přicházejí v úvahu u nepostupujícího porodu, u porodu koncem pánevním se zadrženu následnou hlavičkou. Základní podmínkou zůstává mrtvý plod, výjimkou je kolize dvojčat a plod s hydrocefalickou hlavičkou, kdy operace z indikace ze strany matky může být provedena na živém plodu.

Pro nás mnohdy nepředstavitelné situace se jinde staly pro někoho denní rutinou, která je pro ně mnohdy i velkou psychickou zátěží a s kterou se jen těžko vyrovnávají, a na to co viděli a zažili už nikdy nezapomenou. Mají totiž pocit, že se vrátili o několik století zpátky v čase.(2)



## Závěr

*Většina lidských chyb je způsobena netrpělivostí, předčasným přerušením metodičnosti, zdánlivým vytýčením zdánlivé věci.*

*Franz Kafka*

Porodnictví má svoji velmi specifickou náplň, kterou se výrazně liší od jiných lékařských oborů. Profese porodních asistentek (porodních bab) je stará jak lidstvo samo. Již ve Starém zákoně najdeme zmínky o praxích egyptských porodních bab a židovských žen, které poskytovaly rodícím ženám pomoc.

Nahlédnutí do historie bylo pro mne přínosné z mnoha důvodů. Dozvěděla jsem se hodně zajímavého o minulých generacích a událostech. Historie sama o sobě přináší každému, kdo do ní chce nahlédnout mnohá poučení a umožňuje nám aplikovat některé historické zkušenosti na současné situace a vyvarovat se zbytečných chyb.

Chvilé narození, bezpochyby nejosudovější událost člověka, je po celou dobu existence lidského pokolení na jedné straně prožitkem velkého štěstí, na druhé straně i hrozbu smrti jak pro matku, tak i pro jejího právě na svět přicházejícího potomka. Zvládnutí a překonání této hrozby bylo nesporně odnepaměti právě v rukách pomocnic, někdy zkušených a svědomitých, ale často také nezkušených a nevzdělaných či jen náhodně přizvaných.

Dnešní moderní porodnictví je naštěstí již v rukách zkušených porodníků a porodních asistentek, jejichž úkolem je všestranně pečovat o všechny biologické děje spojené s těhotenstvím a porodem, minimalizovat rizika, která mohou být příčinou vzniku i velmi závažných patologických situací.

Staré porodnické písemnictví hovořilo o „ars obstetricia“- umění porodnickém. A jeho hlavním cílem musí být v současnosti zdravé dítě i matka a šťastná rodina.

## Seznam použité literatury:

- 1) ČECH, E., HÁJEK, Z., MARŠÁL, K. A KOL. *Porodnictví. Praha: Grada, 1999.*
- 2) DOLEŽAL, A. A KOL. *Porodnické operace. Praha: Grada, 2007*
- 3) MARKOVÁ, Z., STŘEDOVÁ, L. *Mentálně postižené dítě v rodině. Praha: SPN, n.p., 1987*
- 4) PAŘÍZEK, A. *Kniha o těhotenství a porodu. Praha: Galén, 2005*
- 5) SAIDL, J., *Zrůdy. Praha: Sborník lékařský, 1927 – monografie*
- 6) SMITH, C., NORMAN, SMITH, M., A. PAT. *Ultrazvuk v porodnictví. Praha: Grada, 2006*
- 7) VRÁNOVÁ, V., *Historie babictví a současnost porodní asistence. Univerzita Palackého v Olomouci, 2007*
- 8) CALDA, P., *Fetální medicína: současnost a budoucnost. Sestra 11/2004, tematický sešit 144*
- 9) VÍŠKOVÁ, H., CALDA, P. *Prenatální screening vrozených vývojových vad plodu. Moderní gynekologie a porodnictví, Roč. 11, č. 2, 2002*

## Obrazová příloha:



**Sestry Blažkovy**



**Sestry Blažkovy**  
[www.mestobechyne.cz](http://www.mestobechyne.cz)



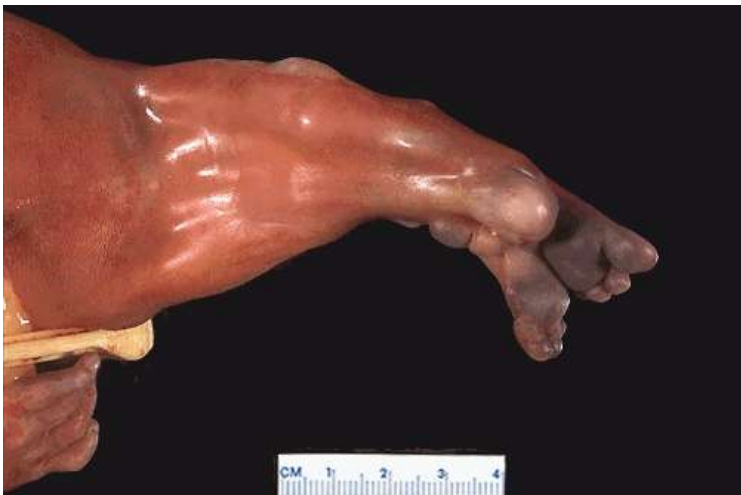
**Cephalothoracopagus**



**Thoracopagus**



**Rachischisis ( spina bifida )**



**Sirena**



**Cranioschisis ( anencephalia )**



**Cranioschisis ( anencephalia )**

<http://library.med.utah.edu/WebPath/PEDHTML/PEDIDX.html#3>