Vývojové poruchy rodidel, poruchy uložení

Mgr. Štěpánka Žejdlíková



Vrozené vývojové vady

= odchylky od normálního prenatálního vývoje lidského jedince

- etiologie vzniku: abnormální prenatální vývoj v důsledku faktorů genetických, vnějšího prostředí nebo kombinace

Kdy myslet na VVV rodidel?

- po porodu
- při poruchách růstu
- v pubertě
- při poruchách plodnosti

Typy vad

- ageneze, aplazie = úplné chybění části rodidel
- hypoplasie = nedostatečný vývoj
- atrezie = zúžení nebo nevyvinutí tělních otvorů
- duplicity = zdvojení, vzniká nejčastěji spojením Mullerových vývodů

VVV gonád - ageneze ovarií

= úplné nevyvinutí vaječníků

- vzácně, oboustranně téměř neexistuje
- příznaky: amenorea, narušen vývoj sekundárních pohlavních znaků

Ageneze gonád - dysgeneze ovarií

= patologický vývoj ovarií (ovaria in situ, fibriotické bez folikulů, neprodukuje hormony)

Dělíme dle karyotypu

- 46 XX (normální ženský karyotyp)
- 46 X0 - Turnerův syndrom
- 46 XY - Sweyerův syndrom

Turnerův syndrom

- normální genitál, narušen vývoj sekundárních pohlavních znaků, sterilita
- malý vzrůst, kardiovaskulární poruchy, poruchy ŠŽ, osteoporóza, intelekt v normě
- terapie: podávání růstového hormonu, substituční hormonální terapie,

TURNER SYNDROME





TS affects
1 in every 2000
born baby girls



98% of Turner
syndrome
pregnancies
end in
miscarriage

HEALTH ISSUES



diabetes
II type



osteoporosis



short
stature



scoliosis



hypertension



kidney
irregularity



neck
webbing



hearing loss



reduced
fertility



many moles



educational
difficulties



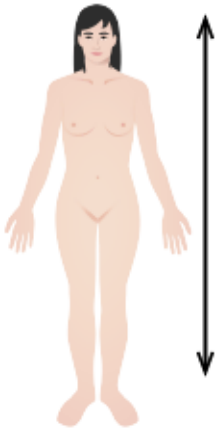
excellent
verbal skills



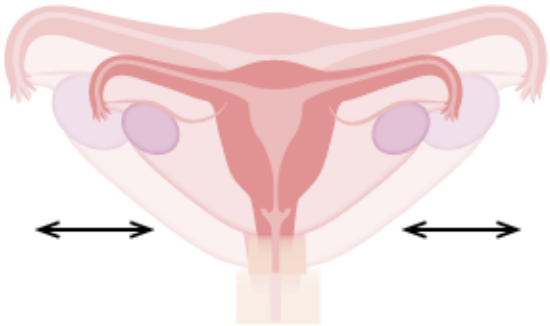
middle ear
infections

Sweyerův syndrom

- přestože je přítomen XY, dívky se Sweyerový syndromem vypadají jako ženy, mají funkční ženské genitálie a struktury (včetně vagíny, dělohy a vejcovodů)
- chybí vaječníky! - chybná produkce pohlavních hormonů a dívky tak neprojdou pubertou
- ženy jsou vysoké, mohou mít malou dělohu a zvětšený klitoris
- příznaky: amenorea, sterilita,
- léčba: hormonální substituční terapie, odstranění proužkové pohlavní žlázy

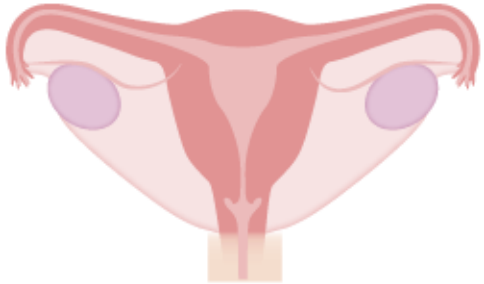


Tall stature



Small uterus

No sexual characteristics



No ovaries

Intersexuální malformace

= malformace zpochybňující pohlavní zařazení jedince

- interdisciplinární problematika

pravý hermafroditismus x pseudohermafroditismus (mužský/ženský)

Pravý hermafroditismus

= jedinec má oboje gonády (na jedné straně vaječník, na druhé varle nebo bilaterálně oboje - ovotestes)

- velmi vzácně
- vzhled: různý, od skoro normální ženy až po skoro normálního muže
- terapie: multidisciplinární zhodnocení, zvážit kterým směrem vést korekci, složité

Pseudohermafroditismus mužský

- jedinec má ženský fenotyp, karyotyp XY, nesestouplá varlata, vypadá jako žena
- primární amenorea, zevní rodidla ženská, pochva slepě končí, dělohu a vaječníky nemá, v tříslech (nesestouplá) varlata, pubické a axilární ochlupení málo vyvinuté
- terapie: odstranit varlata (riziko nádorů), substituce estrogeny, psychologická podpora

Pseudohermafroditismus ženský

- karyotyp XX, má ovária, ale sekundární pohlavní znaky mužské
- normálně vyvinuté vaječníky, vejcovody, děloha
- vysoká produkce androgenů - zmužnění vnějšího genitálu, zvětšení klitorisu
- splynutí velkých stydkých pysků (vytvoří strukturu podobnou šourku)
- screening u novorozenců ze suché kapky (v ČR jedno z 18 vyšetřovaných onemocnění)
- terapie: farmakoterapie (kortikoidy) + chirurgická korekce ve třech fázích (indikace k porodu per SC) - 1. zbavit nápadnosti (odstranit hypertrofický klitoris), 2. upravit zevní genitál (vytvořit co možná nejfyziologičtější zevní genitál), 3. rozšířit introitus (umožnit styk)

VVV zevních rodidel

Ageneze vulvy - chybí zevní rodidla, většinou ve spojení s jinými poruchami vývoje, často vada neslučitelná se životem, vyskytuje se velmi vzácně

Hypoplazie vulvy - nejčastěji chybí malé stydké pysky, asymetrie, kosmetická záležitost

Atrezie vulvy - vada získaná (synechia vulvae), u dětí kolem 3.roku, jedná se o slepení malých stydkých pysků (částečně nebo zcela), vzniká jako důsledek špatné hygienické péče, spojeno s možností zástavy močení

Atrézie hymenu - nejčastější VVV zevních rodidel, vrozená nebo získaná, nejčastěji po zánětu v dětském věku, hymenální prstenec pevný, nepoddajný, chybí otvor pro odtok menstruační krve (diagnostikováno v dětském věku po menarche)

VVV vnitřních rodidel

Ageneze, aplazie pochvy - poměrně často se vyskytující vada, buď chybí část pochvy (nejčastěji horní ⅓) nebo celá

Vaginální septa - vzniká neúplným spojením Mullerových vývodů, mohou být komplikací pohlavního styku i porodu

- podélná vaginální přepážka, někdy označována jako dvojitá pochva, dvě vaginální dutiny svisle oddělené, jeden vaginální otvor může být menší než druhý
- příčná vaginální přepážka, probíhá horizontálně, vagína je rozdělena na horní a dolní dutinu, může se objevit kdekoliv v pochvě

Ageneze dělohy (MRKH = Mayer-Rokitansky-Küster-Hauserův) - zakrnění nebo chybění dělohy, doprovázeno absencí vejcovodů, někdy i pochvy, vaječníky jsou normálně vyvinuté

Hypoplazie dělohy - nejčastější z vad, děloha má normální tvar, ale je menšího vzrůstu a nedostatečně vyvinutá, komplikace v těhotenství, časté potraty, infertilita

Odchylky ve tvaru dělohy

Arkuátní dělohy

- tzv. obloukovitá děloha
- malé prohloubení nahoře
- umožňuje bezproblémové těhotenství



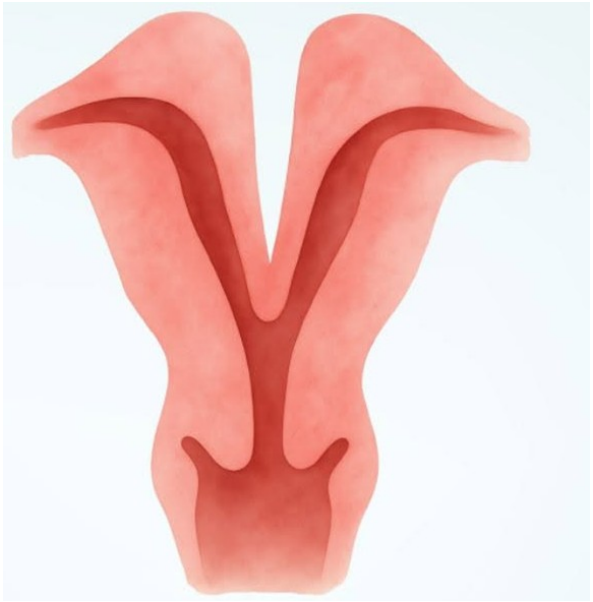
Septovaná děloha

- rozdělena tenkou přepážkou
- částečně nebo úplně
- můžou hrozit opakované potraty
- vyžaduje častější sledování v těhotenství



Dvourohá děloha

- má tvar srdce
- vyšší pravděpodobnost polohy KP



Jednorohá děloha

- pouze polovina dělohy
- vyšší riziko komplikací v těhotenství



Děloha zdvojená

- dvě samostatné dělohy
- vyšší riziko předčasného porodu



Deviace dělohy

- posun dělohy může být směrem - vertikálním (elevace,descensus, prolapsus uteri)

  - horizontálním (antero-, retro-, ,,.)

- děloha skloněná (versio) dopředu, dozadu a do strany
- ohnutí (flexi) může být dopředu, dozadu a do strany
- může být otočená (torsio) nebo vyvrácená (inversi)



Anteflexe



Retroflexe



Anteverze



Retroverze

Typy prolapsu pánevních orgánů

- **Cystokéla =** pokles přední poševní stěny, nejčastější, zeslabení podpůrného svalstva a vaziva vaginální stěny v oblasti mezi pochvou a močovým měchýřem, problémy při močení nebo inkontinence
- **Rektokéla =** pokles zadní poševní stěny zasahuje konečník, vyhřezlý konečník pak vytváří zvláštní útvar - bulka u konečníku, silně tlačí na vagínu - způsobuje velké problémy při vyprazdňování, zácpu nebo fekální inkontinenci
- **Urogenitální prolaps**

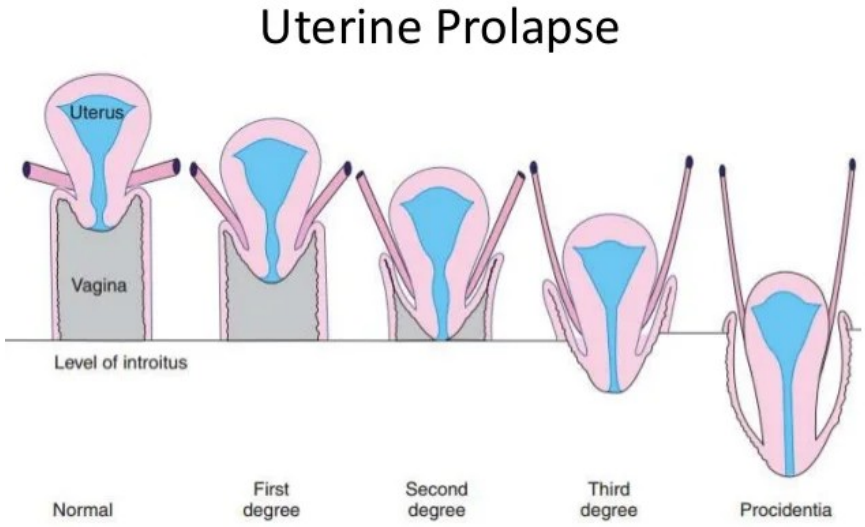
Urogenitální prolaps

= sestup dělohy nebo pochvy poševním směrem do poševního vchodu nebo před rodidla ženy

- sekundárně může být postižen i močový měchýř, močová trubice, rektum a střeva
- postihuje cca 30% multipar, jen 2% nullipar
- příčiny: oslabení podpůrného aparátu, nejvýznamnějším rizikovým faktorem je porod, dále pánevní operace, vrozený proplaps

Klasifikace prolapsu

1. stupeň - sestup hrdla děložního v rámci pochvy
2. stupeň - sestup hrdla děložního do poševního vchodu
3. stupeň - výhřez hrdla/dělohy před pochvu



Terapie

- konzervativní - pesary
- chirurgická (poševní plastiky)

Výběr metody závisí na věku, fyzické aktivitě a přání pacientky

Prevence

- prevence prolongovaného porodu a závažných porodních poranění
- prevence zvýšení nitrobřišního tlaku (zácpa)
- podpora svalů pánevního dna (Kegelovy cviky)