

malformace urogenitálního systému

patologie penisu a skrota

malformace urogenitálního systému

malformace pánvičky ledvinné a ureteru I

- izolované nebo kombinované s malformacemi jiných (nejen urogenitálních) orgánů
- většinou bezpříznakové
 - často nalezeny až při pitvě (až 2-3% případů)
- stenozující vady
 - klinicky nejzávažnější
- zdvojení
- anomálie tvaru a uložení
 - při malformacích ledvin
 - změna tvaru, uložení, rotace

malformace pánvičky ledvinné a ureteru II

- zdvojení pánvičky (pelvis duplex)
 - jednostranně i oboustranně
 - z každé pánvičky odstupuje samostatný ureter
 - spojení v průběhu ureterů (ureter fissus / bifidus)
 - samostatné ústí zdvojených ureterů do měchýře (ureter duplex)
 - často anomální ústí kraniálního ureteru
 - ústí kaudálně (někdy až do prostatické uretry, vaginy)
 - slepě končící výchlipka (ureter bifurcatus)
 - někdy označován jako divertikl ureteru

malformace pánvičky ledvinné a ureteru III

- stenóza a atrézie ureteru
 - přerušení ureteru
 - ageneze či malformace ledviny
 - v závislosti na době vzniku
 - v oblasti pyeloureterální junkce
 - ostrý úhel vyústění
 - v průběhu ureteru
 - např. při zdvojení renální artérie
 - ohnutí, torze, útlak
 - riziko vrozené hydronefrózy až vakovité ledviny
 - poškození renálních funkcí
 - ascendentní infekce

malformace pánvičky ledvinné a ureteru IV

- megaureter
 - rozšíření bez viditelné překážky
 - vinutý, dilatovaný ureter
 - abnormální uspořádání svalů stěny ureteru
 - často oboustranně
 - poruchy inervace
 - atonie juxtavesikální části

malformace pánvičky ledvinné a ureteru V

- ohnutí nebo torze
 - změny polohy ledviny (ren migrans)
- malformace ústí do měchýře
 - ureterokéla (ureterocele vesicalis)

malformace močového měchýře I

- ageneze
 - vzácná, častější u žen
 - spojená se sirenomélií (splynutí dolních končetin)
- perzistence urachu
 - abnormální uložení pupku, malformace pánve
 - vesikoumbilikální píštěl
 - chronické dráždění
 - záněty, litiáza, nádory (převážně adenokarcinomy)
 - vesikourachální sinus / umbilikourachální sinus
 - neúplné uzavření, obraz divertiklů
 - ohraničené zbytky urachu
 - urachální cysty

malformace močového měchýře II

- rozštěp měchýře (fissura vesicae urinariae, exstrophia)
 - malformace kloakální membrány
 - kombinovaná s malformacemi páteře, střeva, uretry
 - otevření měchýře do kůže
 - perzistuje pouze zadní stěna, přední stěna chybí
 - křehký, zarudlý, krvácející útvar
 - uretery ústí na povrch sliznice (povrch těla)
 - komplikace s hygienou, opakované záněty
 - metaplazie povrchového epitelu
 - dlaždicobuněčná, glandulární
 - vznik karcinomů

malformace močového měchýře III

- ektopie měchýře
 - výhřez měchýře na povrch
 - uzavřený kompletní měchýř
 - kombinovaná s malformacemi uretry a malé pánve
- megavesica
 - abnormálně zvětšený měchýř
 - útlak ústí ureterů, riziko hydronefrózy
- píštěle do okolních orgánů
 - vesikorektální, vesikovaginální, vesikoabdominointestinální
- vesikoureterální reflux
 - oboustranný / jednostranný
 - vrozený / získaný
 - komplikace – obstruktivní nefropatie (hydronefróza, ascendentní infekce)

malformace prostaty I

- růst prostaty a funkční diferenciaci závislá na rozvoji varlat
 - androgenní stimulace
 - zinek ovlivňuje metabolismus testosteronu
 - při agenezi varlat nebo kastraci před pubertou zástava vývoje
 - infantilní vzhled a velikost prostaty
 - v pubertě rovnoměrné zvětšování prostaty
 - asociované s růstem varlat
 - předčasné zvětšování u pubertas praecox
- izolované malformace extrémně vzácné
 - častěji součást komplexních malformací urogenitálního traktu

malformace prostaty II

- aplazie prostaty
 - velmi vzácná
 - při vyšších stupních anomálního vývoje genitálií
 - jednostranná nebo oboustranná
 - v závislosti na stranové aplazii gonády
- hypoplazie prostaty
 - abnormálně malá prostata
 - většinou při epispadii

malformace prostaty III

- ektopie prostaty (aberrantní prostatické žlázy)
 - kolem uretry, ve stěně močového měchýře
 - zbytnování při hyperplastických procesech v prostatě
 - zdroj pro vznik karcinomů a cyst
 - zdroj regenerátů prostatické tkáně po prostatektomii
 - někdy přítomné vývody ústící do uretry
 - uzávěr a dilatace (utriculus prostaticus)
 - někdy zde nasedá vagina a děloha s adnexy
 - tzv. skrytý pseudohermafroditismus
 - kombinace s hypospadií
 - kontroverzní téma „ženské prostaty“
 - Skeneho žlázy (G-SPOT)

malformace varlat I

- odlišný počet gonád
 - chybění
 - jednostranné (monoorchie) / oboustranné (anorchie)
 - zmnožení – polyorchie (triorchie)
- hypogonadismus (hypoplazie)
 - celkový, strukturální, funkční
 - porucha embryonálního vývoje a sestupu varlat
 - geneticky podmíněné syndromy
 - atrofické varle
 - častou pouze vazivový pruh nebo rudimentární struktury
 - chybění germinálního parenchymu
 - pouze Sertoliho buňky (Sertoli cell only syndrom)
 - porucha tvorby a vyžívání spermií, neplodnost

malformace varlat II

- změny polohy varlete
 - anomální poloha ve skrotu
 - inverze
 - anomální stočení v šourku (dlouhá osa postavena horizontálně)
 - abnormálně dlouhé mesorchium
 - defekt sestupu varlete
 - kryptorchismus

kryptorchismus I

- porucha sestupu varlete inguinálním kanálem do skrota
- anatomické, hormonální, genetické příčiny
- asi 3% novorozenců (častěji u nedonošenců)
 - přípustný sestup do dvou let věku
- varle uloženo v dráze sestupu
 - abdominální, femorální, inguinální
 - nutno odlišit od ektopie
 - varle mimo očekávanou dráhu sestupu
- většinou jednostranně (častěji pravé varle)

kryptorchismus II

- komplikace
 - neplodnost
 - nefyziologická poloha varlete
 - útlak, vyšší teplota
 - atrofie parenchymu
 - ztráta germinálního epitelu, fibróza a hyalinizace
 - hyperplazie Leydigových i Sertoliho buněk
 - porucha tvorby a vyžívání spermií
 - zvýšené riziko germinálních nádorů a prekursorových lézí (až 60x)
 - stejná rizika u druhého (sestouplého) varlete i ve varleti po orchiopexi
- léčba
 - stáhnutí do skrota a fixace ke stěně skrota (orchiopexe)
 - orchiektomie (resekce kompletně atrofického varlete)

patologie penisu a skrota

patologie penisu

penis –fyziologický obraz

- anatomie
 - tělo penisu
 - kůže
 - měkké tkáně a obaly (cévy a nervy)
 - kavernózní tělesa
 - spongiózní těleso (uretra)
 - glans
 - nerohovějící dlaždicový epitel

malformace penisu I

- asociované s malformacemi ostatních částí urogenitálního traktu
- ageneze
 - extrémně vzácná
- hypoplazie
 - nedostatečný vývin některých částí penisu (corpora cavernosa)
 - budí dojem klitorisu
 - spojen s hypospadií
 - různá fixace a vztah ke kůži skrota
- zdvojení (diphallus)
 - vzácné
 - zdvojený pouze glans, nebo celý penis

malformace penisu II

- poruchy předkožky
 - aplazie
 - vzácná
 - spíše extrémně krátká předkožka
 - striktura (fimóza)
 - tak úzký obvod, že není možné přetažení (retrakce)
 - vrozená – porucha vývoje
 - získaná – pozánětlivé změny, DM, kouření
 - komplikace
 - porucha vyprazdňování měchýře – hydronefróza
 - parafimóza – násilné přetažení přes glans (strangulace, ischemické změny, vznik zánětů, nádorů)
 - poruchy erekce a ejakulace

malformace penisu III

- atrézie předkožky
 - kompletní obliterace předkožkového vaku
 - porucha odtoku moči
 - riziko vzniku hydronefrózy
- konglutinace předkožky
 - slepení obou listů předkožky
 - častá porucha u dětí (perzistence fetálního stavu)
 - nerovnoměrný a nepřímý proud moči
 - zatékání do záhybů předkožky
 - snadné uvolnění jemnou masáží a zvlhčením

malformace penisu IV

- patologické vyústění močové trubice
 - hypospadiie
 - častější než epispadie
 - nedokonalý srůst sinus urogenitalis
 - vyústění na spodní straně glandu nebo těla penisu, na skrotu, na perineu
 - epispadie
 - rozštěp penisu
 - kombinovaná s exstofií močového měchýře
 - komplikace
 - opakované infekce močových cest
 - obstrukce močových cest

záněty penisu I

- skupina STD (sexuálně přenosné choroby)
 - ulcus durum, ulcus mole, granuloma inguinale, lymphogranuloma venereum, gonorrhoea
 - nemoci podléhající hlášení (šíření je trestným činem)
- různý charakter a intenzita zánětu dle infekčního agens a trvání v čase
- zánět glandu – balanitis
- zánět předkožky – posthitis
- kombinace – balanoposthitis

záněty penisu II – nespecifické

- rizikové faktory
 - fimóza, hromadění sekretu (smegma), nedostatečná hygiena
- bakteriální / mykotické záněty
 - Gram+ koky, enterobakterie, gonokok, Candida
 - kolonizace oportunními mikroorganismy z okolní kůže
 - zarudnutí, bolestivost
 - eroze, ulcerace
 - známky akutního katarálního až katarálně hnisavého zánětu
 - přechod do hlubokých struktur penisu

záněty penisu III – nespecifické

- gangrenózní zánět – Furniérova gangréna penisu
 - nekrotizující fasciitida genitálu, perinea a perianální oblasti
 - šíření do okolí, postižení rozsáhlé kožní plochy
 - imunokompromitovaní pacienti
 - vyšší věk, po transplantacích, generalizované malignity, po intenzivní onkologické léčbě, HIV
 - pomnožení Gram- baktérií
 - přestup infekce z ulcerózních zánětů do kavernózních těles
 - infikované trombózy
 - abscesy a píštěle
 - rychlá generalizace infekce, vysoká mortalita

záněty penisu IV – nespecifické

- virové
 - infekce HPV
 - low-risk – condylomata acuminata
 - high-risk – prekancerózní změny (dysplazie, PeIN)
 - herpes simplex virus (HSV-2)
 - serózní vesikulární zánět
 - puchýřky vyplněné serózní tekutinou, po prasknutí bolestivé eroze
 - histologicky intraepiteliální vesikuly
 - spádová lymfadenopatie

záněty penisu V – nespecifické

- manifestace kožních onemocnění
 - lichen planus, psoriáza, dermatitidy
 - balanitis xerotica obliterans
 - = lichen sclerosus et atrophicus
 - jizvení stromatu – riziko stenózy uretry
 - možnost transformace do dysplazie
 - morbus Bowen, erythroplasia de Queyrat
- neznáme příčiny
 - balanitis plasmocellularis Zoon

záněty penisu VI - specifické

- ulcus molle, granuloma inguinale, lymphogranuloma venereum
 - vředy s nekrotickou spodinou, bolestivé zduření uzlin
- tuberkulóza
 - vzácně jako primární infekce
 - přestup z jiných urogenitálních orgánů
 - hematogenní generalizace miliární tuberkulózy

záněty penisu VII - specifické

- syfilis
 - 1. stadium – ulcus durum
 - tuhá spodina, serózní exsudát, spirochety, plazmatické buňky
 - inguinální lymfadenopatie (indolentní bubo)
 - 2. stadium
 - condylomata lata
 - 3. stadium
 - gummata

záněty penisu VIII

- chronická a proliferativní fáze zánětu
 - jizvení po vyhojení akutních projevů
 - striktury uretry
 - obtížné močení
 - dilatace měchýře, hydronefróza
 - recidivující infekce močových cest
 - srůsty předkožky
 - fimóza a její komplikace

nádory penisu

- prekurzorové léze
 - dominantně prekurzory epitelových nádorů
- pravé nádory
 - různá histogeneze
 - epitelové
 - mezenchymální
 - jiného původu
 - různé biologické vlastnosti
 - benigní
 - maligní

mezenchymální nádory penisu I

- benigní nádory

- penilní fibromatóza

- = Peyronieho choroba, induratio penis plastica

- superficiální fibromatóza

- kombinovaná s Dupuytrenovou kontrakturou

- fibroblastická proliferace v obalech a v septech oddělujících kavernózní tělesa

- propagace do kavernózních těles

- jizvení, hyalinizace, metaplastická chrupavka a kost

- ztvrdnutí těla penisu, deformace penisu, bolestivá erekce

- jiné nádory vzácné

- například hemangiomy

mezenchymální nádory penisu I

- maligní nádory (sarkomy)
 - vzácné
 - leiomyocelulární sarkom
 - Kaposiho sarkom
 - jiné vaskulární nádory (angiosarkom)

epitelové nádory penisu I

- benigní léze
 - původ z dlaždicového epitelu
 - kožní dlaždicobuněčné papilomy (sin tags)
 - asociované s low-risk HPV (condylomata acuminata)
 - původ z kožních adnexálních struktur

epitelové nádory penisu II

- prekurzorové (prekancerózní) léze
 - historicky „penilní dermatózy“
 - lichen sclerosus et atrophicus
 - dlaždicobuněčný carcinoma in situ
 - na kůži penisu – morbus Bowen
 - na glandu – erythroplasia de Queyrat
 - penilní intraepiteliální neoplazie (PeIN)
 - dysplazie dlaždicového epitelu
 - diferencovaná
 - bez asociace s HPV infekcí
 - na podkladě jizevnatého chronického zánětu
 - nediferencovaná
 - asociovaná s high-risk HPV infekcí

epitelové nádory penisu III

- maligní nádory
 - dlaždicobuněčný karcinom
 - adenokarcinom

dlaždicobuněčný karcinom penisu I

- rizikové faktory
 - špatná hygiena, kouření, iradiace
 - fimóza
 - prekurzorové léze
 - penilní dermatózy
 - infekce high-risk HPV
- příznivým faktorem obřízka v dětství
 - u etnik provádějících obřízku se prakticky nevyskytuje

dlaždicobuněčný karcinom penisu II

- prognostické faktory
 - typ růstu
 - exofytický (verukózní, kondylomatózní)
 - endofytický
 - diferenciacce
 - grade a varianty nádoru
 - bazaloidní, sarkomatoidní
 - stadium onemocnění
 - hloubka invaze, angioinvaze
 - generalizace (inguinální uzliny, vzdálené metastázy)

ostatní nádory penisu

- adenokarcinom
 - ze žlázek kožních adnexálních struktur
 - vzácný
- neuroendokrinní nádory
- melanom
- sekundární nádory
 - hematogenní metastázy vzácné
 - prorůstání z okolí
 - sarkomy měkkých tkání
 - nádory kůže penisu a skrota (karcinom, melanom, lymfom)

patologie skrota

skrotum

- kožní vak obsahující varle, nadvarle a část semenného provazce
- uprostřed rozdělené septem na 2 části
- vznik z torus genitalis
 - párový embryonální základ
 - spojení v raphe scroti
- několik vrstev
 - kůže, podkoží, sval, peritoneální obaly...
- regulace teploty varlete
 - vývoj a zrání spermií


patologie skrota I

- úzce provázaná s patologií varlete a nadvarlete
- povrchové změny analogické kožním chorobám
- vrozené vady
 - asociované s vadami varlat, penisu a vývodných cest močových
 - poruchy srůstu, deformity

patologie skrota II

- cirkulační poruchy
 - edém
 - projev celkových poruch oběhu při venostáze
 - hypoalbuminotické edémy
 - městnání u novorozenců při porodu koncem pánevním
 - venostáza
 - varikokéla – varixy plexus pampiniformis
 - dilatace a hyperémie žilních plexů

patologický obsah skrotálního vaku I

- obecně jakákoliv rezistence (expanze) v oblasti skrota
- široké diagnostické spektrum
 - vrozená vada, zánět, patologická depozita, trauma, nádor
 - patologie varlete, nadvarlete, obalů varlete, provazce semenného, stěny skrota
- správná diagnóza  správná léčba

patologický obsah skrotálního vaku II

- s čím pacient přijde
 - nárůst rezistence v šourku
 - deformace šourku
 - časový horizont (postupně / náhle)
 - bolestivost
 - předchozí trauma (úder, tlak na varle, zvýšení nitrobřišního tlaku)
 - bolestivá ejakulace, krev v ejakulátu
- multioborový pohled
 - anamnéza, fyzikální vyšetření, zobrazovací metody, laboratoř, chirurgie, biopsie

patologický obsah skrotálního vaku III

- hydrokéla
 - serózní tekutina v oblasti obalů (v dutině tunica vaginalis)
 - několik variant výskytu
 - zánětlivý, nádorový či cirkulační původ (i několik litrů)
 - riziko sekundární infikace
- hematokéla
 - tunica vaginalis vyplněna krví
 - traumatická ruptura cév
 - torze
 - hemoragická komplikace zánětu, nádorového rozsevu

patologický obsah skrotálního vaku IV

- spermatokéka
 - nahromadění spermatu v dilatovaných kanálcích
 - nejčastěji oblast hlavy nadvarlete
 - cystický útvar vyplněný bělavou zakalenou tekutinou
 - regresivně změněné spermie
 - někdy ruptura stěny kanálku a vylití obsahu do intersticia
 - granulomatózní reakce typu z cizích těles (spermatický granulom)
- chylokéla
 - nahromadění lymfy v tunica vaginalis
 - obstrukce lymfatické drenáže
 - destrukce lymfatických cév a uzlin nádorem, či zánětem

patologický obsah skrotálního vaku V

- skrotální hernie
 - následek rozsáhlé a komplikované inguinální hernie
 - sestup střevní kličky do oblasti skrota
 - riziko uskřínutí a ileózního stavu
 - nutná včasná repozice a zajištění kýlní branky

záněty skrota

- izolované vzácné
 - přestup zánětu z varlete, nadvarlete, semenného provazce a z jejich obalů
 - kožní záněty
- různá manifestace dle etiologie a intenzity zánětu
 - zarudnutí, edém, bolestivost
 - hmatná rezistence
 - povrchové defekty
 - celkové (systémové) příznaky

nádory skrota

- kožní nádory
 - epitelové
 - z povrchového epitelu
 - z kožních adnexálních struktur
 - mezenchymální
 - melanom
- nádory jednotlivých vrstev skrotálního vaku
 - mezenchymální (benigní, maligní), hematologické
 - mezotelové
- prorůstání nádorů z varlete, nadvarlete, provazce semenného

dnešní seminář

- malformace urogenitálního traktu
 - kombinované navzájem i s vadami jiných soustav
 - asociované s genetickými syndromy
- patologie penisu
 - vývojové vady
 - záněty a nádory
- patologie skrota
 - patologický obsah skrotálního vaku
 - záněty a nádory skrota

děkuji za pozornost