

# Vývojové vady tělní stěny

**Vývojové vady tělní stěny** často vedou k poruchám orgánů uložených v tělních dutinách. Příčinou poruch bývá selhání zárodku při tvorbě hlavového a ocasního ohybu a stáčení se v transverzální rovině. Vývoj je narušen v případech, že záhyby nedosahují do oblasti pupku (výjimkou je pupeční kýla).

## Utváření intraembryonální dutiny

**Intraembryonální dutina** se začíná utvářet již ve třetím týdnu vývoje, kdy se intraembryonální mesoderm člení na paraaxiální a intermediální oblast a laterální ploténku. Mezibuněčné prostory v laterálně ploténce se zvětšují až splynou ve větší prostory a rozdělí tak laterální ploténku na somatopleuru (vrstva stěny tělní) a splanchnopleuru (vrstva útrobní). Mezi vrstvami vzniká intraembryonální tělní dutina. Útrobní vrstva se nachází u stěny žloutkového vajíčku. Spojení mezi oběma polovinami intraembryonální dutiny a dutiny extraembryonální vymizí v době, kdy se zárodek začíná ohýbat (kraniokaudální osa, transversální rovina) a vytvoří se jedna rozsáhlá intraembryonální dutina sahající z hrudníku do pánve.

## Rozštěp hrudní kosti

Při vývoji nedochází ke srůstu mesodermových valů, které jsou základem sternu.

## Ectopia cordis

**Ectopia cordis** je vada, při níž vyhrázlo srdce a ocitlo se mimo tělní dutinu. Srdce může být uloženo mimo tělní stěnu jen pod kůží, případně úplně mimo hrudní stěnu, kdy je kryto jen tenkou membránou. Důvodem výhrězu jsou nesrostlé obě sternální lišty anebo absence jejich dolní třetiny.

Jedná se o velmi vzácnou a vážnou vadu. Prognóza přežití je přibližně 10 %. Přeživší novorozenci potřebují rozsáhlé operace a celoživotní lékařskou péči.

## Cantrellova pentalogie

**Cantrellova pentalogie** je soubor několika vrozených vad, mezi než patří omfalokéla, rozštěp sternu, ectopia cordis, hernie v přední části bránice a některé vrozené srdeční vady (např. Fallotova tetralogie, defekt mezikomorové přepážky).

Jedná se o velmi vzácnou a vážnou vadu vyskytující se asi u 6 z 1 milionu novorozenců. Většina jedinců se rodí mrtvá nebo umírá po porodu. Tato vada se řeší chirurgickým zákrokem, ale s velkým rizikem úmrtí nebo trvalých následků.

## Omfalokéla

**Omfalokéla** je vrozená vývojová vada vznikající mezi šestým a desátým týdnem vývoje, kdy nedochází k zatažení fyziologické hernie. Břišní orgány kryté amniem pupečníku (játra, žaludek, slezina, močový měchýř, tlusté a tenké střevo) jsou vyhrázle z břišní dutiny.

Tato vada se vyskytuje průměrně u jednoho až dvou novorozenců na deset tisíc porodů. Úmrtnost se pohybuje kolem 25 %. Přeživší novorozenci mohou trpět srdeční anomálií (50 %), poruchami uzávěru neurální trubice (40 %) a asi u 15 % se vyskytují chromozomové poruchy. Tuto vadu je možné odhalit ultrazvukem v době těhotenství a po porodu se řeší chirurgicky.

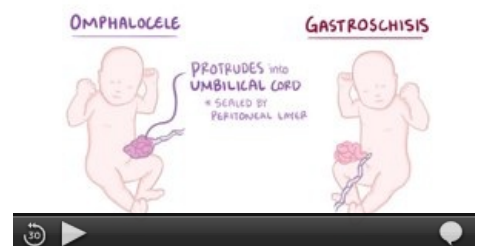


Omfalokéla

## Gastroschíza

**Gastroschíza** neboli *laparoschisis* je vývojová vada, při které dochází k poruše uzávěru břišní stěny (tenké a tlusté střevo) a výhrězu břišních orgánů do amniotické dutiny. Vyskytuje se obvykle vpravo vedle pupku. Orgány nejsou pokryty amniem ani parietálním peritoneem (možné poškození tekutinou).

Vyskytuje se u jednoho až dvou z deseti tisíc novorozenců. Tato vada není většinou doprovázena dalšími vážnými vadami ani chromozomovými abnormalitami. Může však dojít k zauzlení střeva a následnému poškození



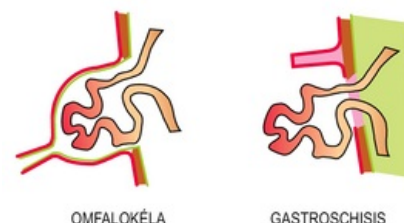
Omfalokéla (video).

cévního zásobení, odumření střeva až k následnému úmrtí plodu. Vada bývá odhalena při ultrazvukovém vyšetření v druhém trimestru těhotenství (patrný otvor a vystupující vnitřnosti). Tato vada se řeší chirurgicky a v současné době je vysoká míra přežití (nemocnice Motol až 90 %).

## Extrofie močového měchýře a kloaky

**Extrofie močového měchýře a kloaky** je defekt způsobený neuzavřením tělní stěny v oblasti pánve. Dochází k vyhřeznutí močového měchýře na povrch zárodku a při vážnější poruše i k vyhřeznutí kloaky (konečníku).

Tato vada se řeší chirurgicky po porodu. Hrozí zde ale riziko trvalých následků jako je inkontinence moči a poruchy sexuálních funkcí (hlavně u chlapců).



## Odkazy

### Související články

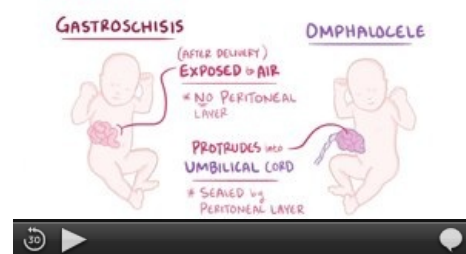
- Rozštěpové vady

### Externí odkazy

- CHOWDHARY, Sunita. *Ectopia Cordis*. Medindia [online]. Indie, 2017 [cit. 2018-12-31]. Dostupné z: <https://www.medindia.net/patientinfo/ectopia-cordis.htm#1>
- KALOUSOVÁ. *O gastroschíze - očima chirurga a lékaře z JIP*. Gastroschíza [online]. ČR, 2011 [cit. 2019-01-05]. Dostupné z: [http://www.gastroschiza.cz/?module=dokument&action=display\\_dokument&id=7](http://www.gastroschiza.cz/?module=dokument&action=display_dokument&id=7)

### Použitá literatura

- SADLER, Thomas. *Langmanova lékařská embryologie*. - vydání. Grada Publishing a.s., 2011. 414 s. ISBN 9788024726403.



Gastroschisis (video).