

## Cvičení k rozštěpům obličeje /opakování/

\*\*\*

- ❖ Vývoj dutiny ústní a nosní
- ❖ Vývoj patra. Rozštěpy patra
- ❖ Vývoj předsíně dutiny ústní
- ❖ Vývoj horní a dolní čelisti
- ❖ Vývoj nosu a jeho vývojové vady

## Rekapitulace vývoje obličeje

Kdy vývoj obličeje začíná a kdy končí ?

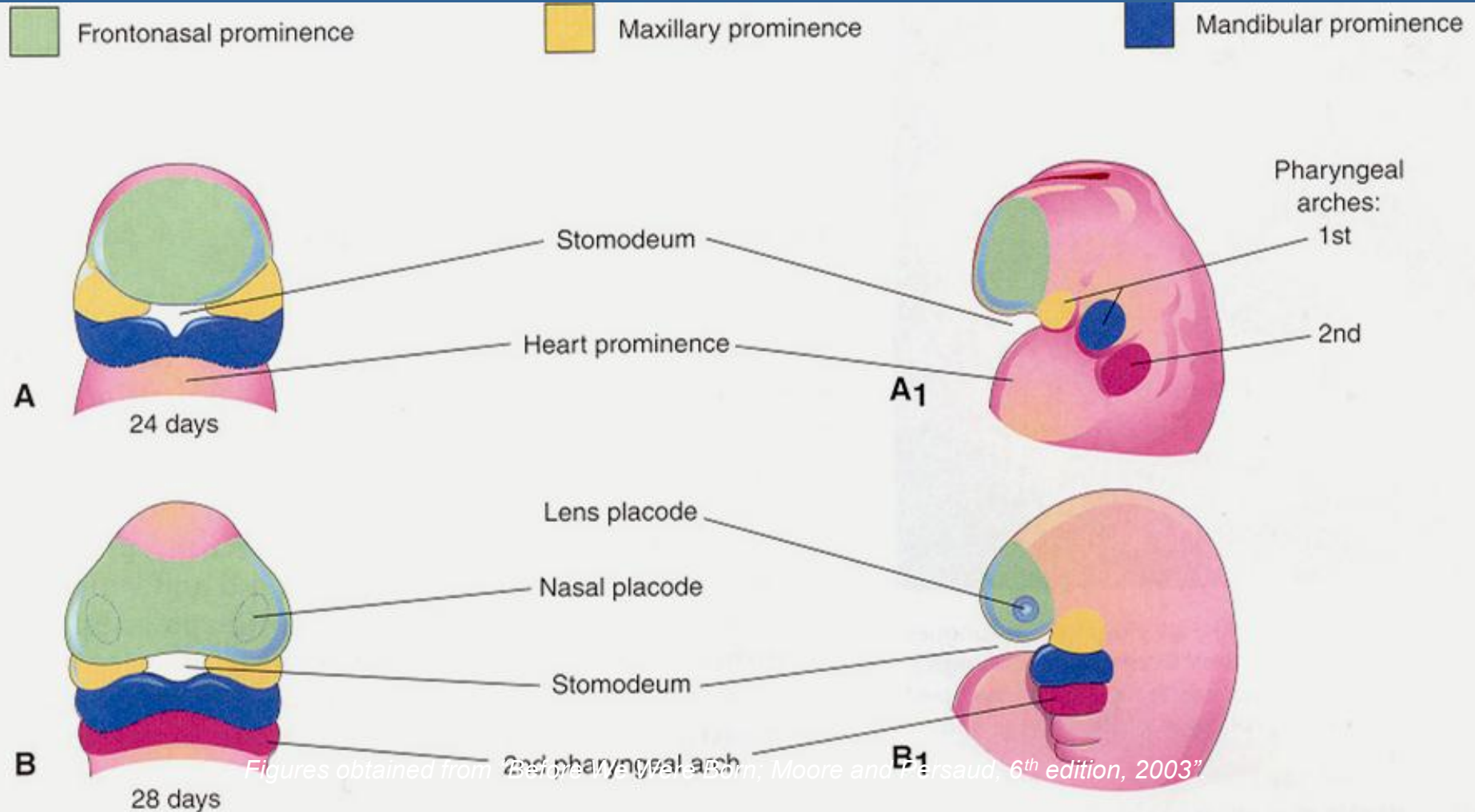
Z kterých výběžků obličeje zárodku derivuje?

Uveď hlavní morfogenetické pochody, jež se uplatňují při vývoji obličeje!

Jak se jmenují centra řídící vývoj obličeje?

# Rekapitulace vývoje obličeje

- přelom **4. a 5. týdne** a končí **v 8. týdnu** - lidské znaky, 8 - 12. týdnem finalizace lidských rysů
- **5 obličejových výběžků** - podklad **ektomezenchym**, povrch kryt **ektodermem**, výběžky odděleny brázdami (zářezy)
- **proliferace** buněk, **diferenciace** výběžků (frontální prominence), **růst výběžků** spojený s **přesuny buněk** (migrace), **fúze výběžků** (zánik zářezů)
- **2 centra** (prozen- a rhombencefalické centrum) - mechanismus **indukce**





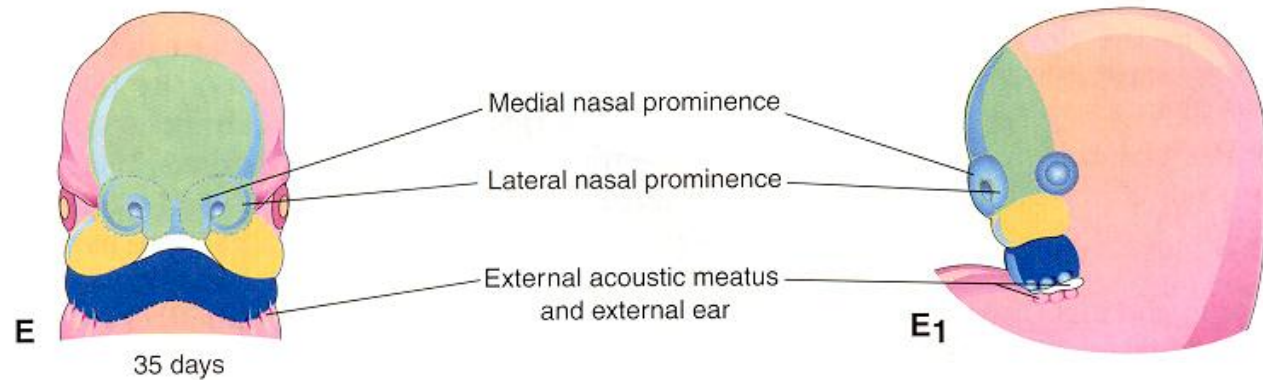
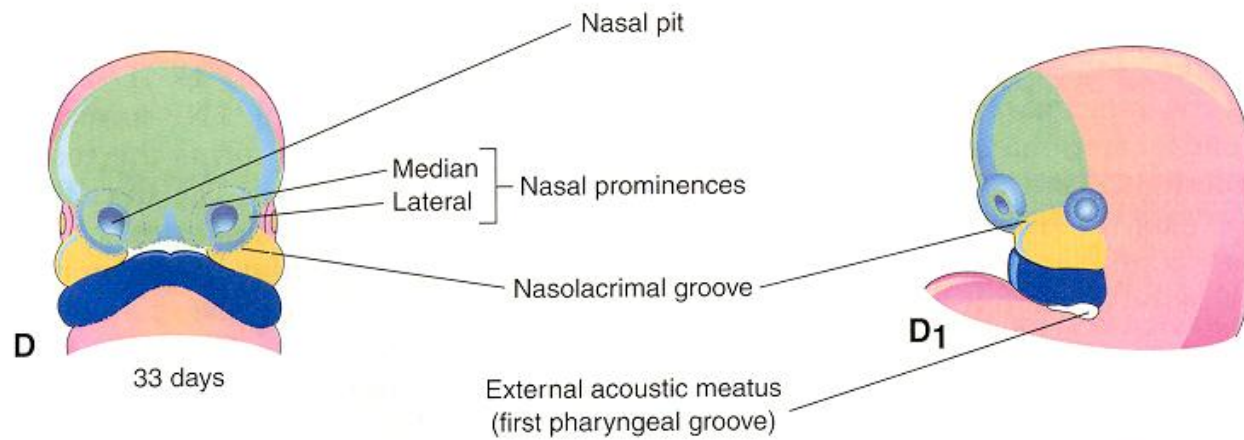
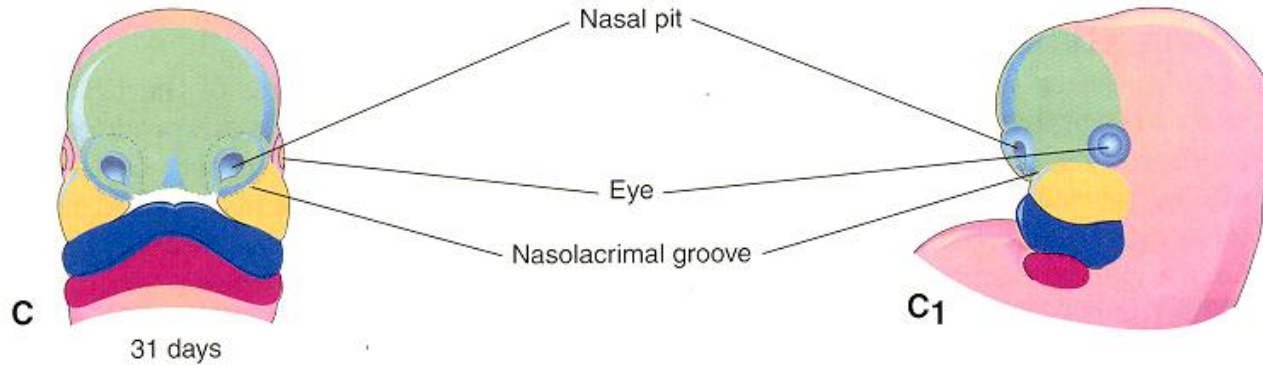
Frontonasal prominence



Maxillary prominence



Mandibular prominence





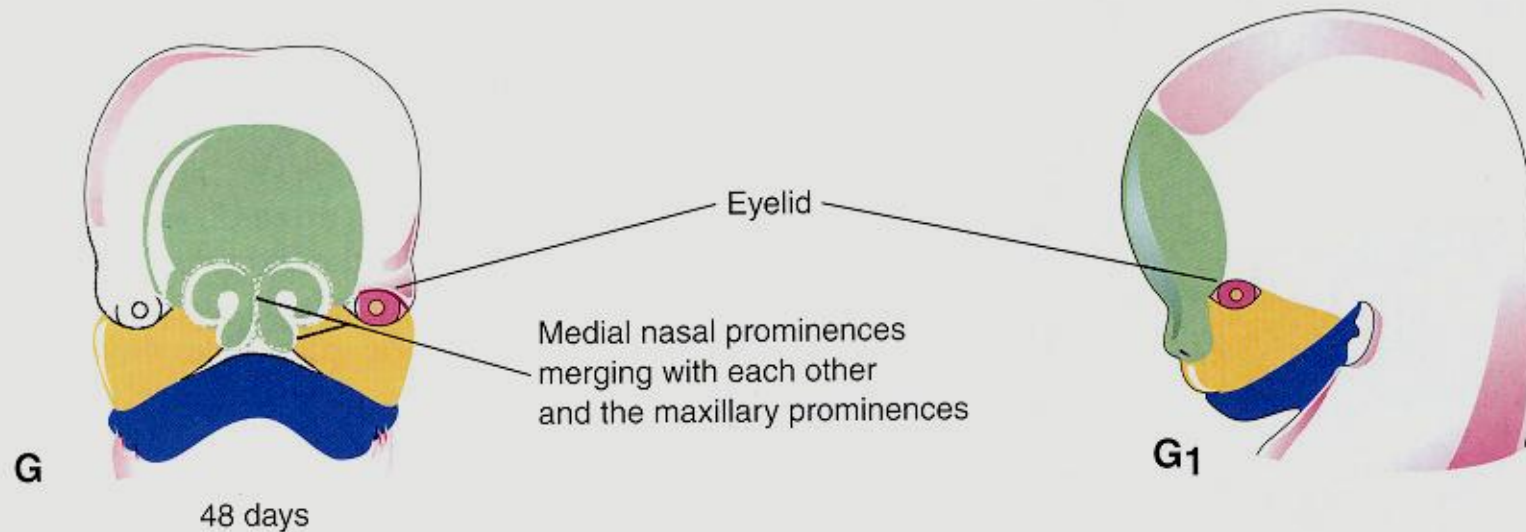
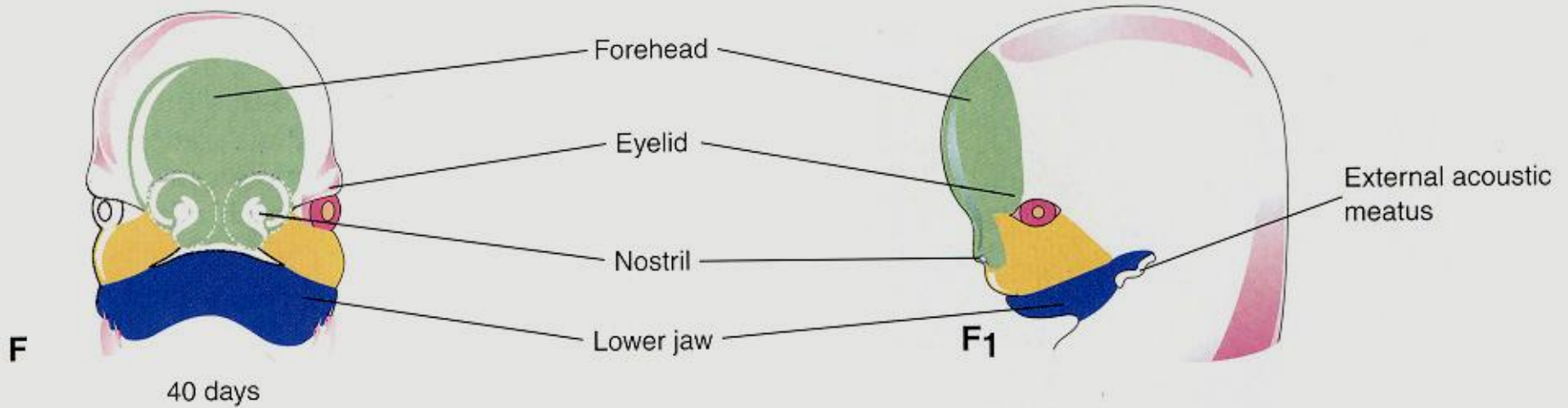
Frontonasal prominence



Maxillary prominence



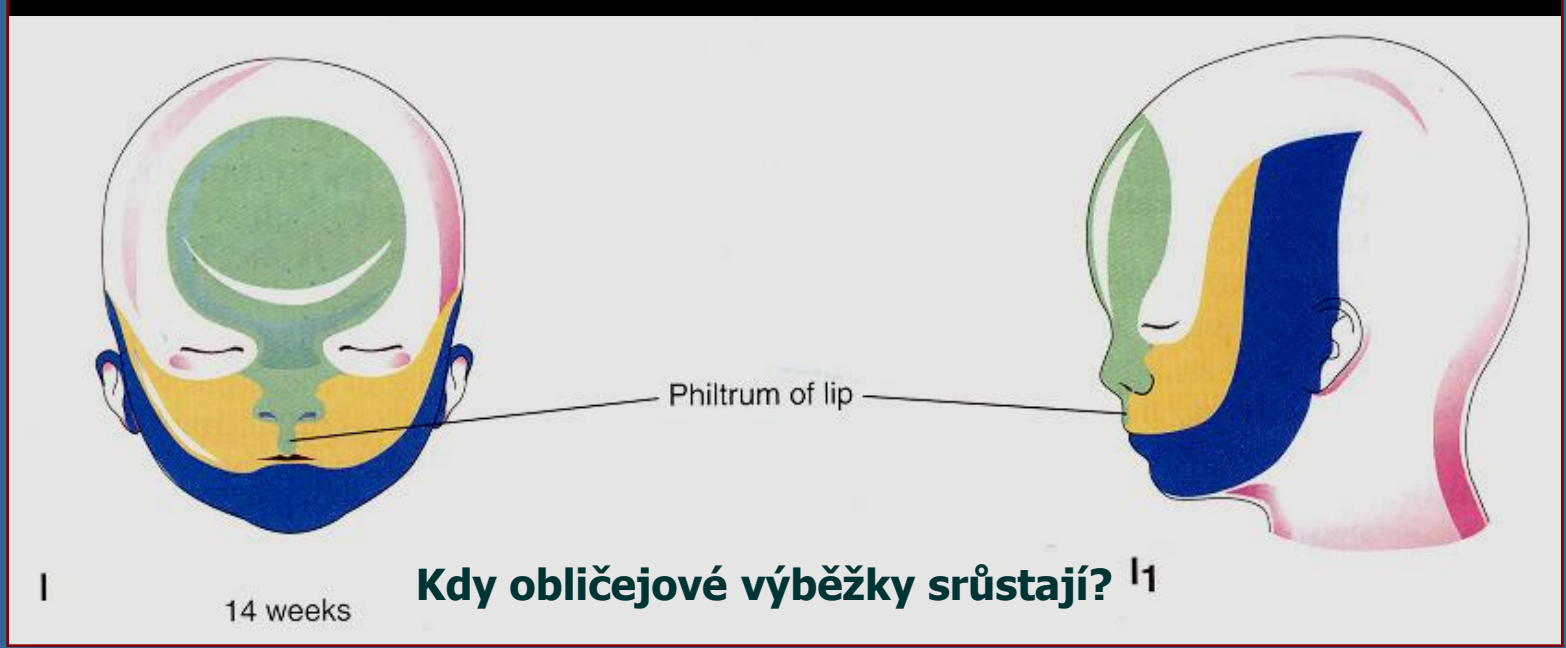
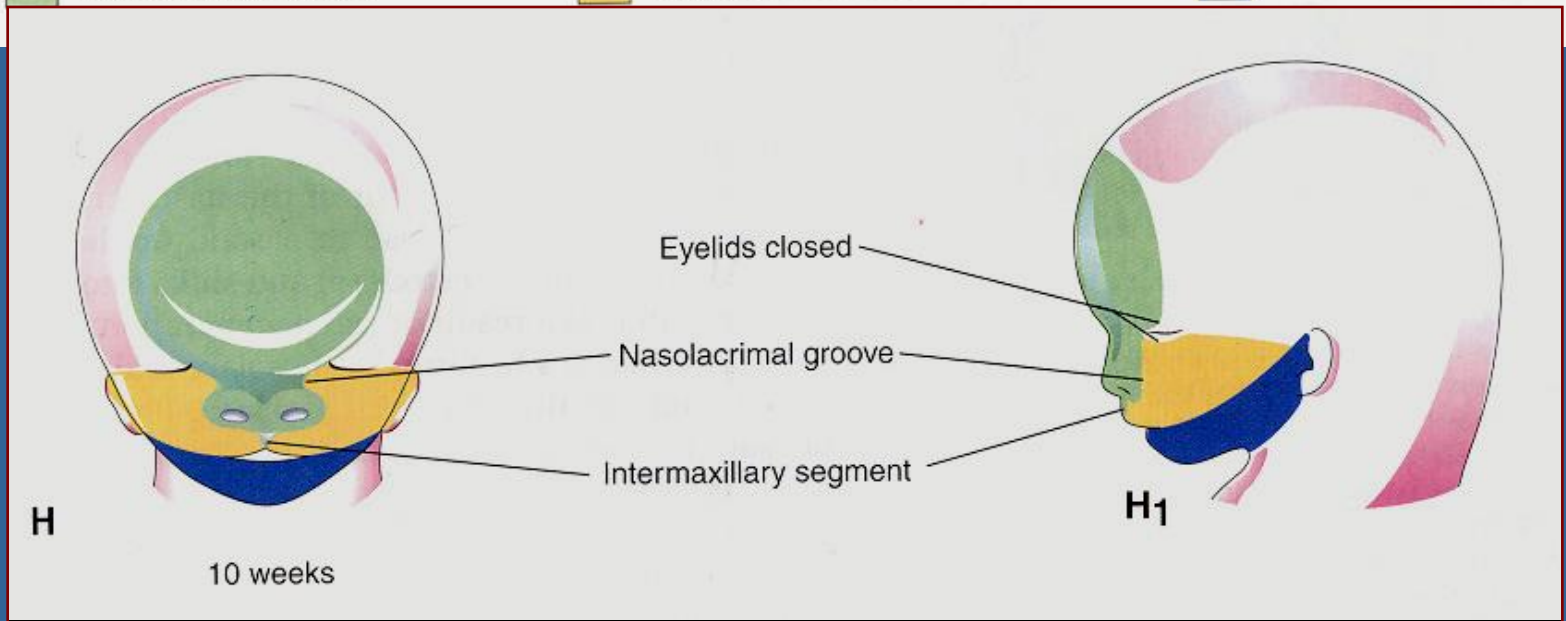
Mandibular prominence



Frontonasal prominence

Maxillary prominence

Mandibular prominence



**Kdy obličejové výběžky srůstají? I1**

## Kdy obličejové výběžky srůstají ?

**cca mezi 27. - 45 dnem vývoje** (5. - 7. týdnem )

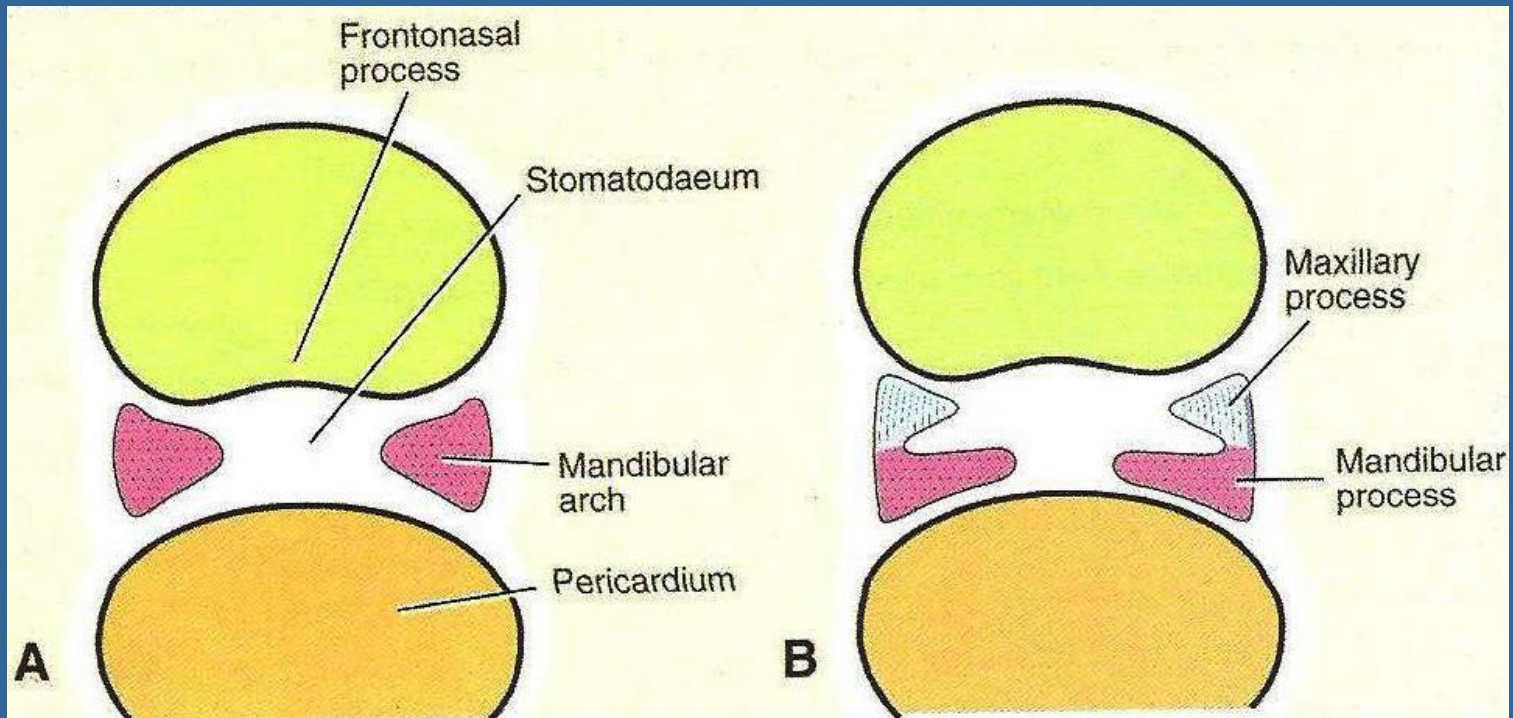
- do **konce 4. týdne** (poč. 5. týdne) - srůst mediálních konců mandibulárních výběžků  
- **dolní ret a brada**
- do **konce 5. týdne** - srůst mediálních konců maxilárních výběžků s oběma okraji intermaxilárního segmentu - **celistvý horní ret (zánik nazolabiální rýhy)**
- do **konce 6. týdne** srostou na každé straně processus nasalis lateralis s horní hranou maxilárního výběžku (**zánik okulonazální / nazolakrimální / rýha**)
- do **poloviny 7. týdne** srostou zadní úseky homolaterálních výběžků pro horní a pro dolní čelist - **zúžení rima oris**

<https://www.youtube.com/watch?v=4LQJIf0XLP0>

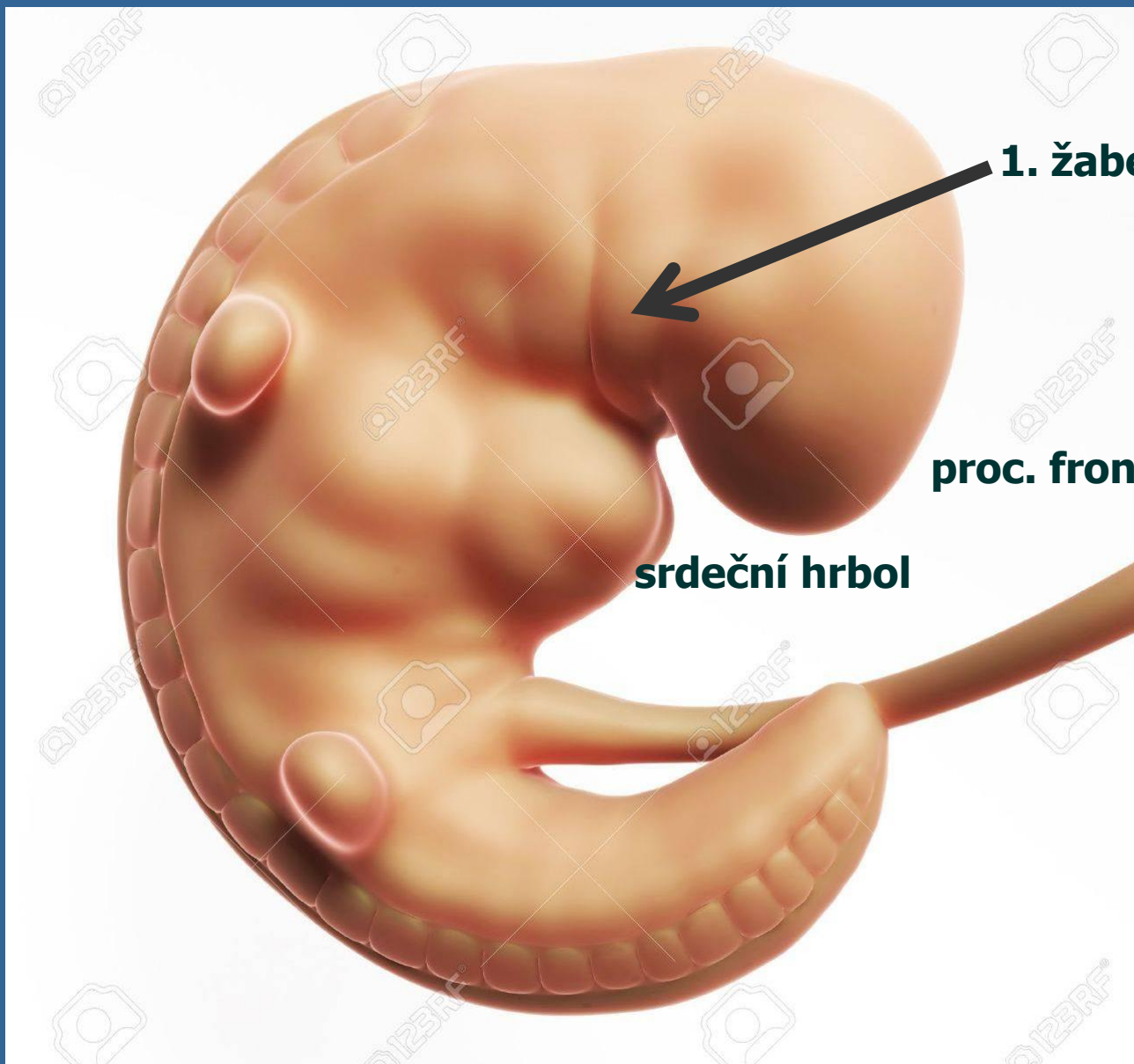
**Kdy, z čeho a jak vzniknou maxilární a mandibulární výběžky ?**

# Kdy, z čeho a jak vzniknou maxilární a mandibulární výběžky ?

## 1. žab. oblouk

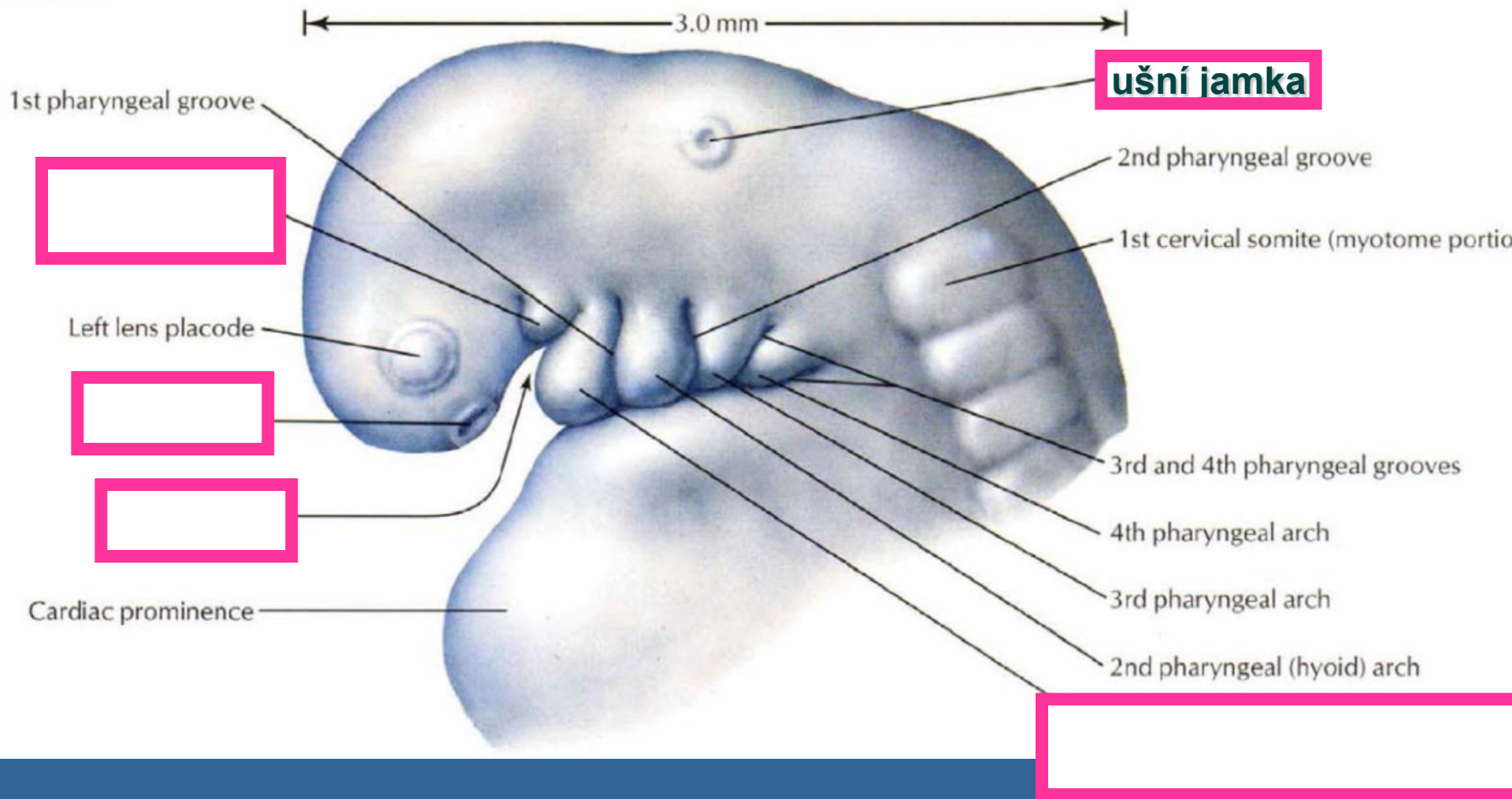






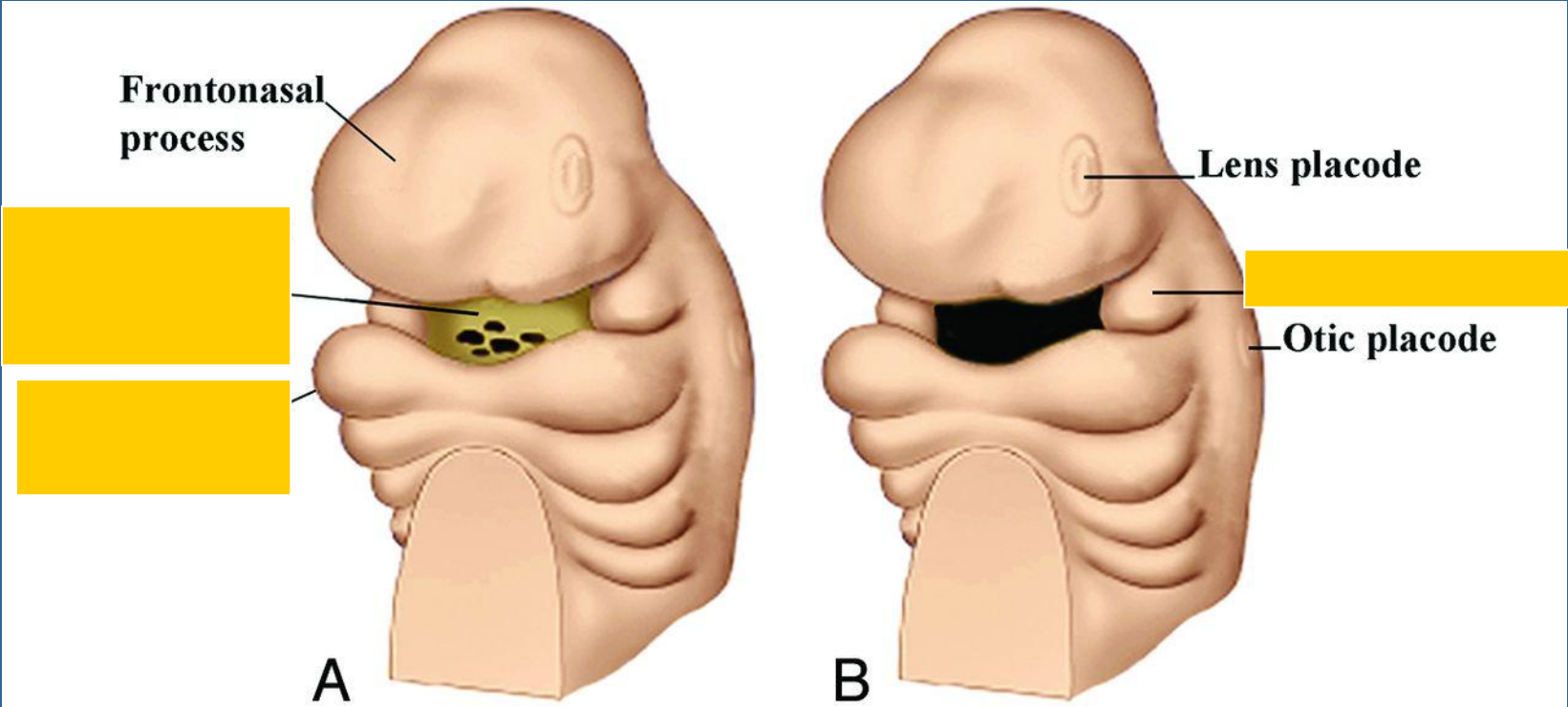
**Embryo - stáří 25 dnů (boční pohled)**

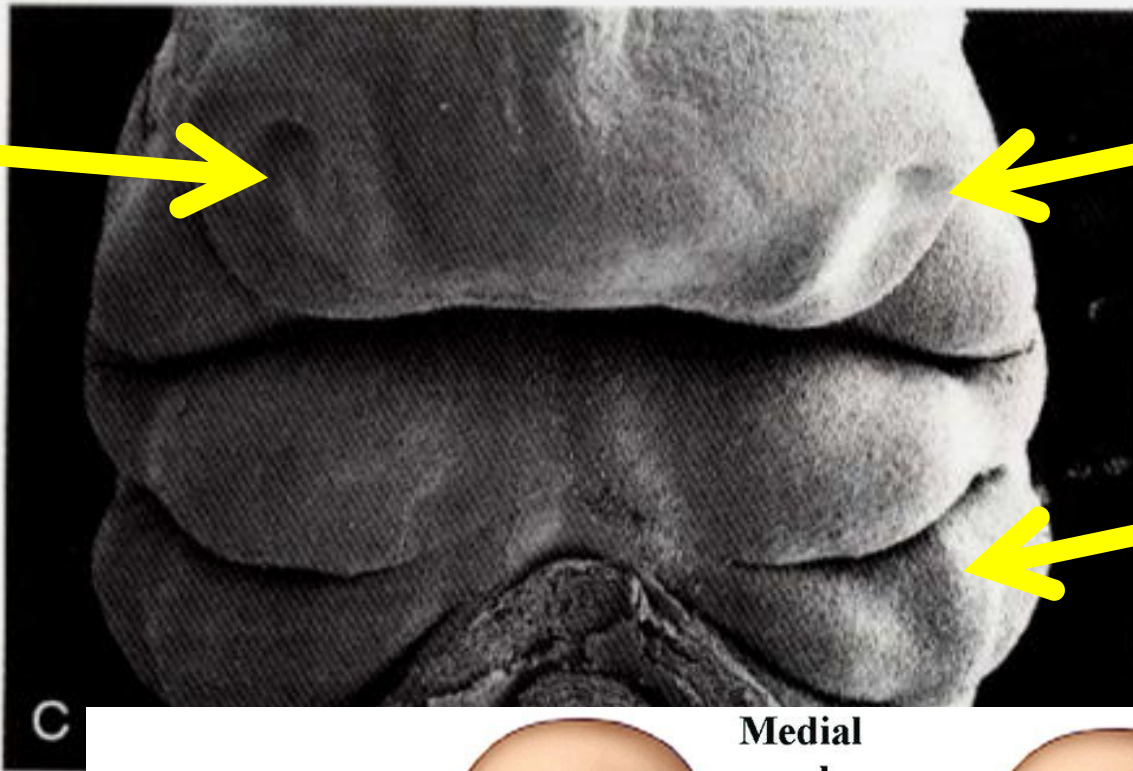
# Doplň chybějící popisy



**Embryo - stáří 28 dnů (boční pohled)**

# Doplň chybějící popisy

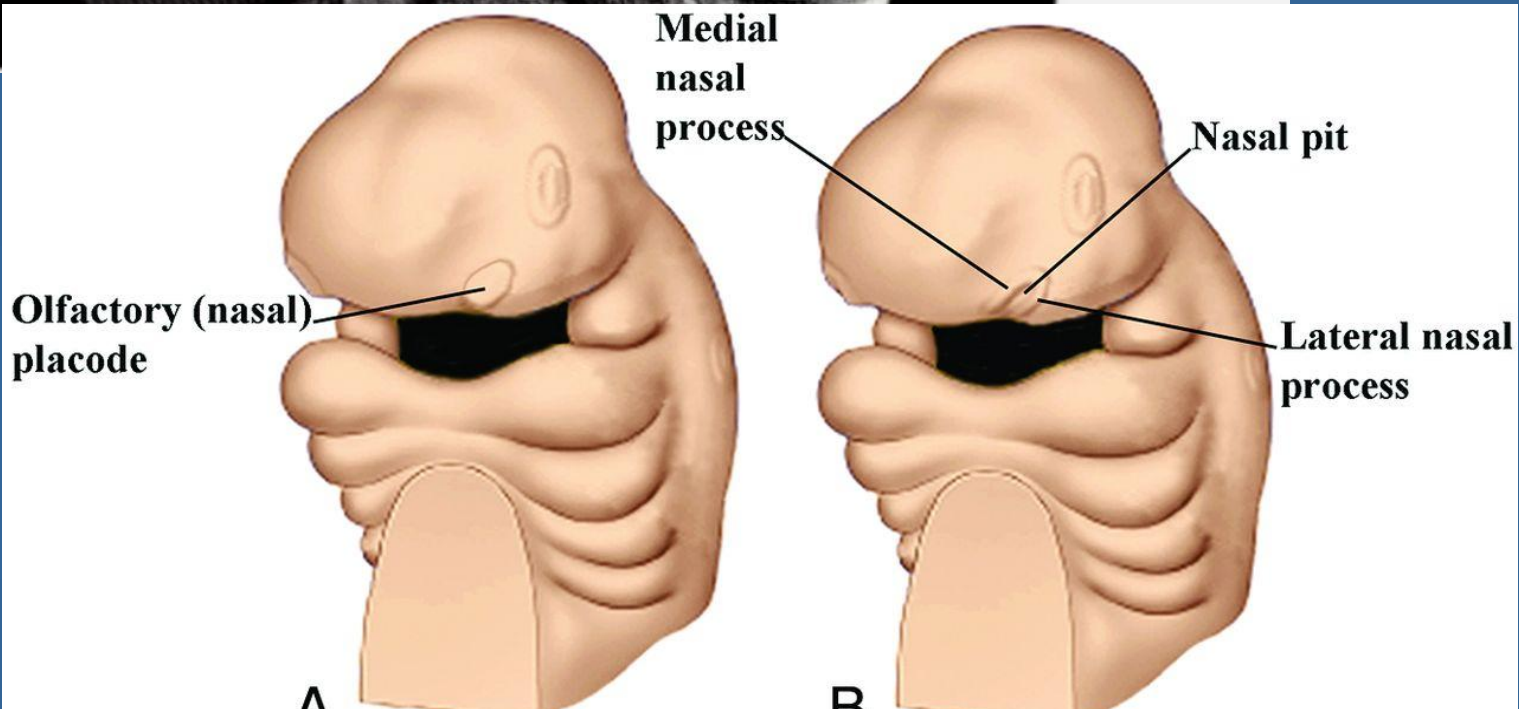




2. žab.  
oblouk

C

4 a 1/2 týdne  
starý zárodek  
se založenými  
nosními  
plakodami



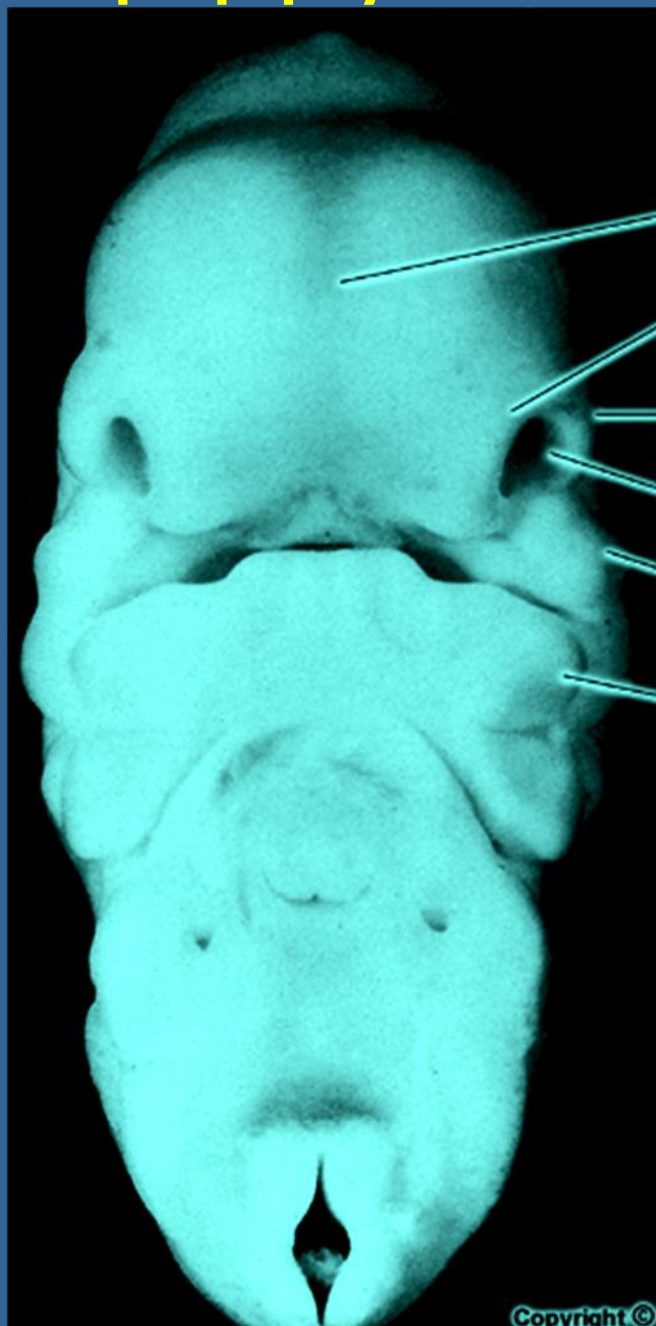
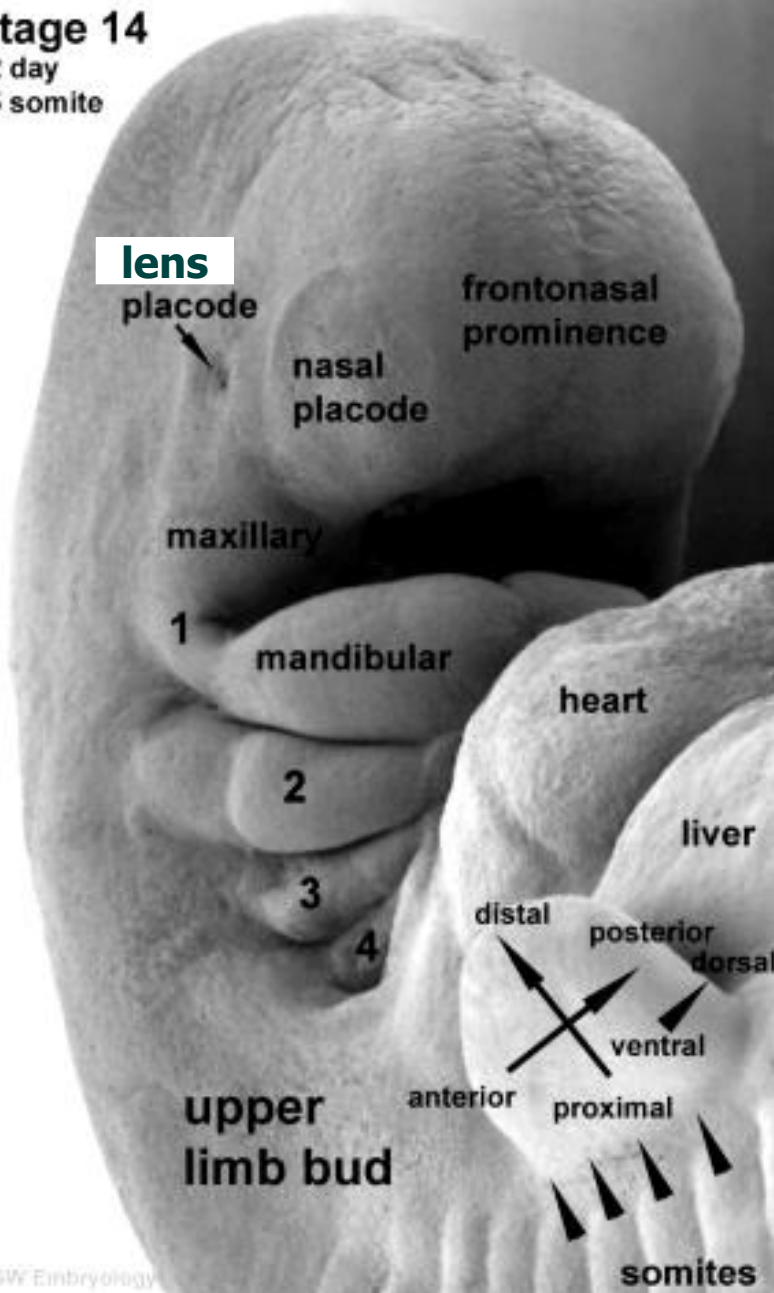
A

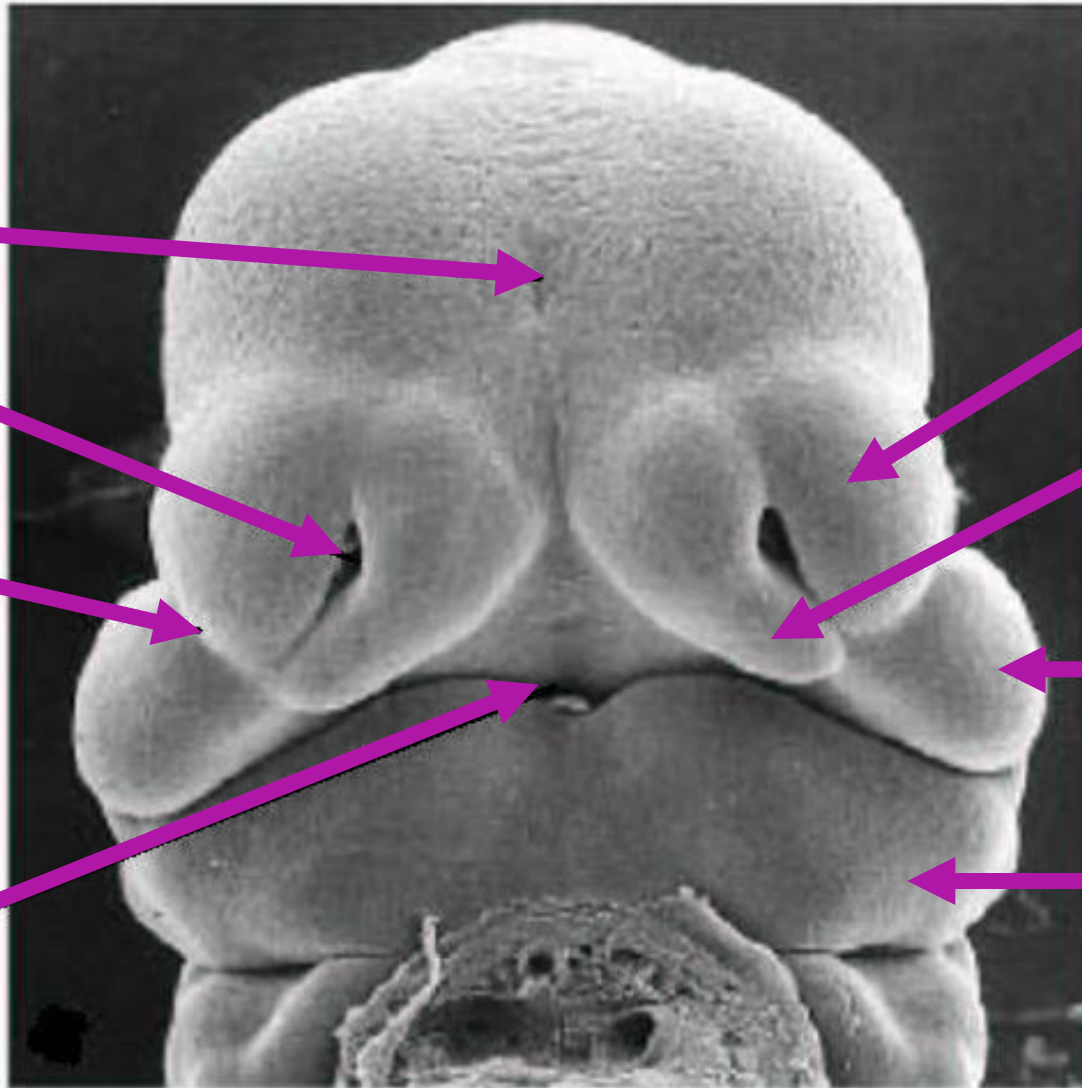
B

# Doplň popisy

**Stage 14**

32 day  
35 somite





Frontonasal prominence

Nasal pit

okulonazální  
(nazolakrimální)  
rýha

Stomodeum

Lateral nasal prominence

Medial nasal prominence

Maxillary prominence

Mandibular prominence

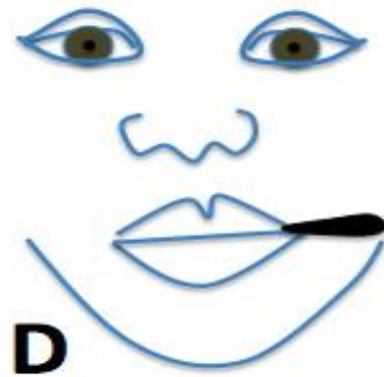
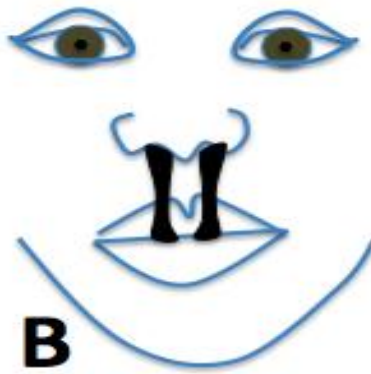
## Doplň deriváty výběžků

frontální výběžek: **čelo** ? ?

výběžky pro horní čelist: ? ?

párové výběžky pro dolní čelist: ? **brada** ?

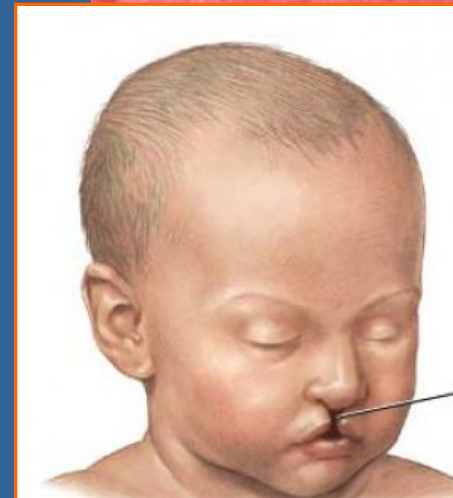
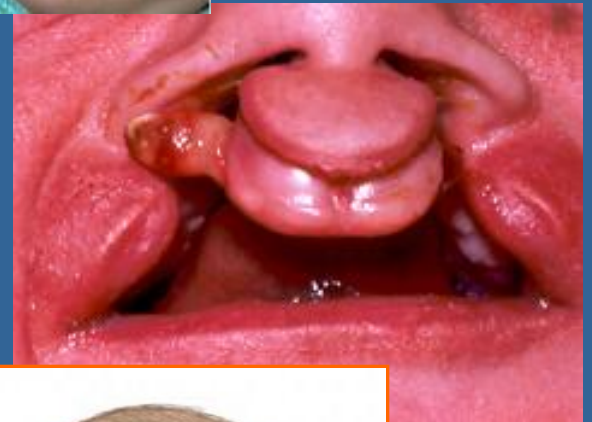
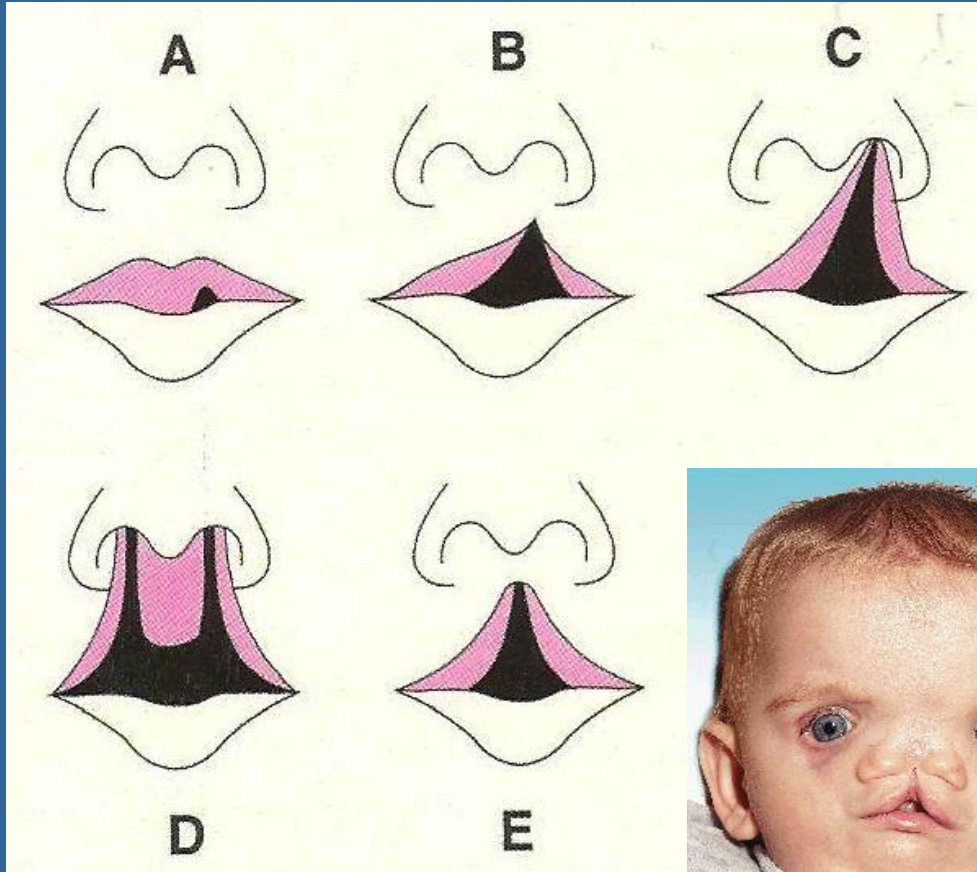
# Pojmenuj rozštěpy obličeje





# Rozštěpy horního rtu - cheiloschisis superior

boční a střední



variabilní rozsah

samostatně nebo v kombinaci s rozštěpy skeletních součástí

**kritická perioda - 27- 35. den vývoje**

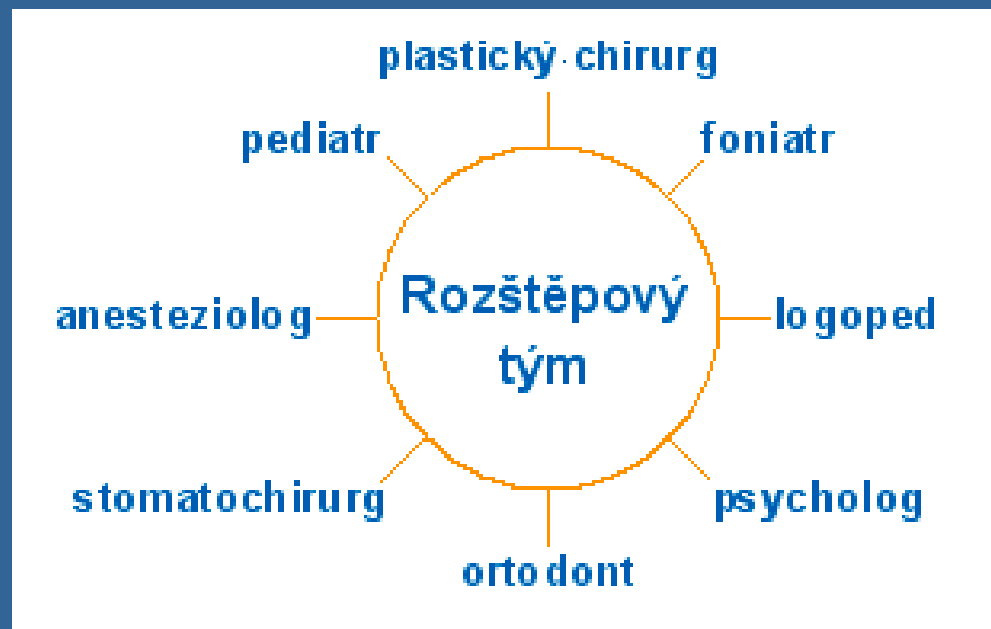
frekvence: 1,7 : 1000 porodů (cca 1 rozštěp/ 600 porodů)

/genetický podklad u 20%, zevní faktory - 60-70 %, 10 = kombinace obou/

Dg: ultrazvuk a magnetická rezonance (2D, 3D a 4D)

**léčba: komplexní přístup**

léčba trvá od narození do dospělosti, její jeden úkon navazuje na druhý  
plastický chirurg, stomatolog - ortodont, foniatr /antropolog, příp. psycholog/





**PLASTICKÁ  
A REKONSTRUKČNÍ  
CHIRURGIE**

*Ladislav Bařinka*

MASARYKOVA UNIVERZITA

## **IV. Chirurgie rozštěpů rtu, patra a obličeje**

**Kompletní léčba orofaciálních rozštěpů  
(souhrn)**

© 2016 Masarykova univerzita

© 2016 Ladislav Bařinka

ISBN 978-80-210-7338-8

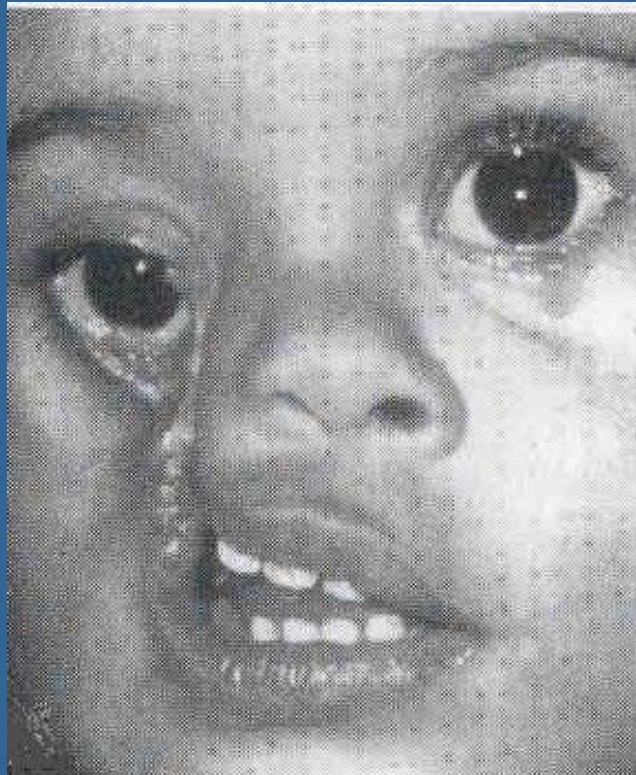
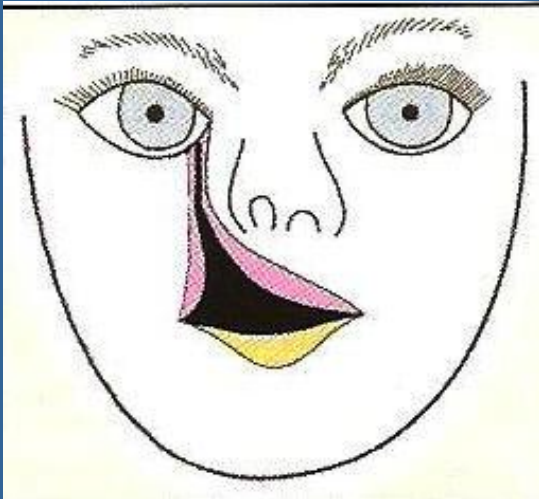
ISBN 978-80-210-8319-6 (online : pdf)

## Ostatní rozštěpy obličeje

mediální rozštěp dolního rtu a brady / **cheiloschisis et gnathoschisis inferior**

šikmý rozštěp obličeje / **coloboma faciale, fissura orbitofacialis**

příčný rozštěp obličeje / **fissura transversa faciei (macrostomia)**



<https://www.youtube.com/watch?v=4LQJlf0XLP0>

## Skeletní deriváty obličejových výběžků

frontální výběžek: čelo, nos a philtrum

**skelet: čelní kost, nosní kůstky a nosní septum, přední úsek horních čelistí (srůst v premaxillare) a primární patro**

výběžky pro horní čelist: laterální úsek horního rtu a horní partie tváře (infraorbitální krajina) na každé straně

**skelet: postranní úseky horních čelistí, ossa zygomatica, ossa lacrimalia**

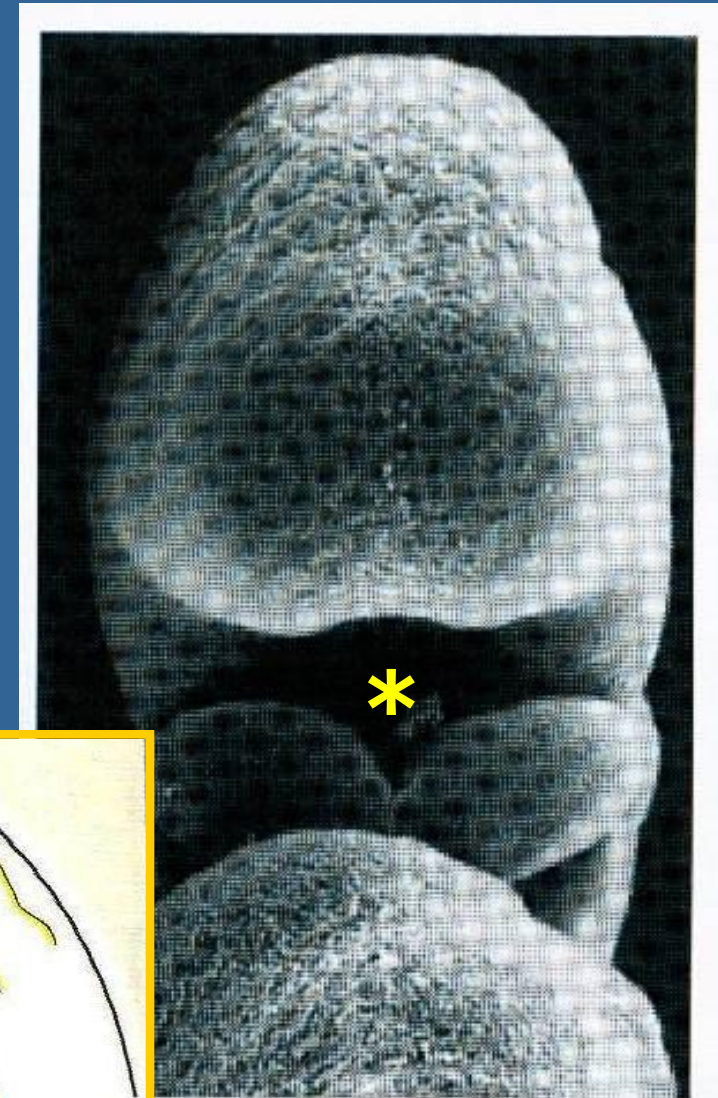
párové výběžky pro dolní čelist: dolní ret, brada a dolní část tváře na každé straně

**skelet: mandibula**

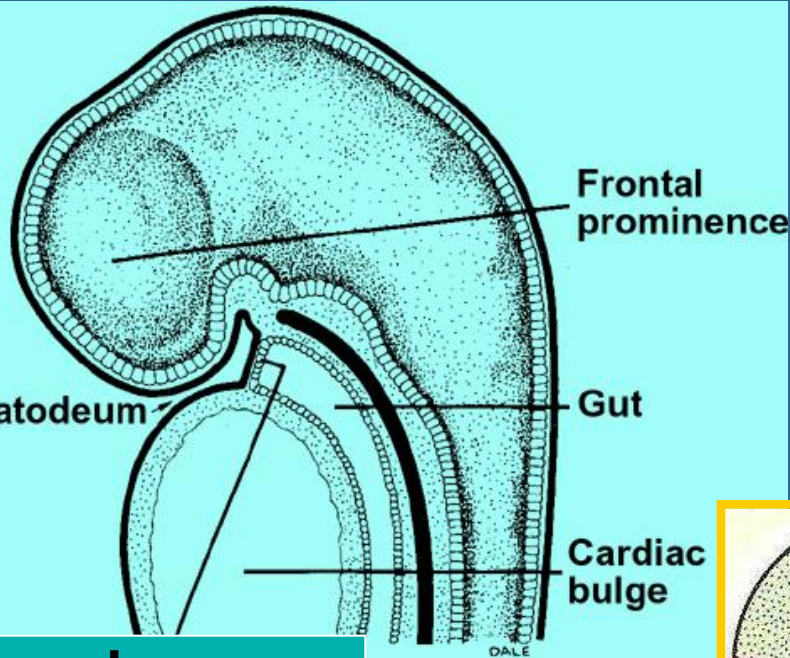
# Vývoj ústní a nosní dutiny

zakládají se odděleně, na krátkou dobu se spojí a následně opět rozdělí  
dutina ústní - z primitivní ústní jamky - **stomodeum**  
s tělním povrchem stomodeum spojuje **primitivní ústní otvor**

dno jamky (**oro-**) **faryngová membrána**



4th week



Copyright © 2003, Mosby, Inc., All rights reserved.

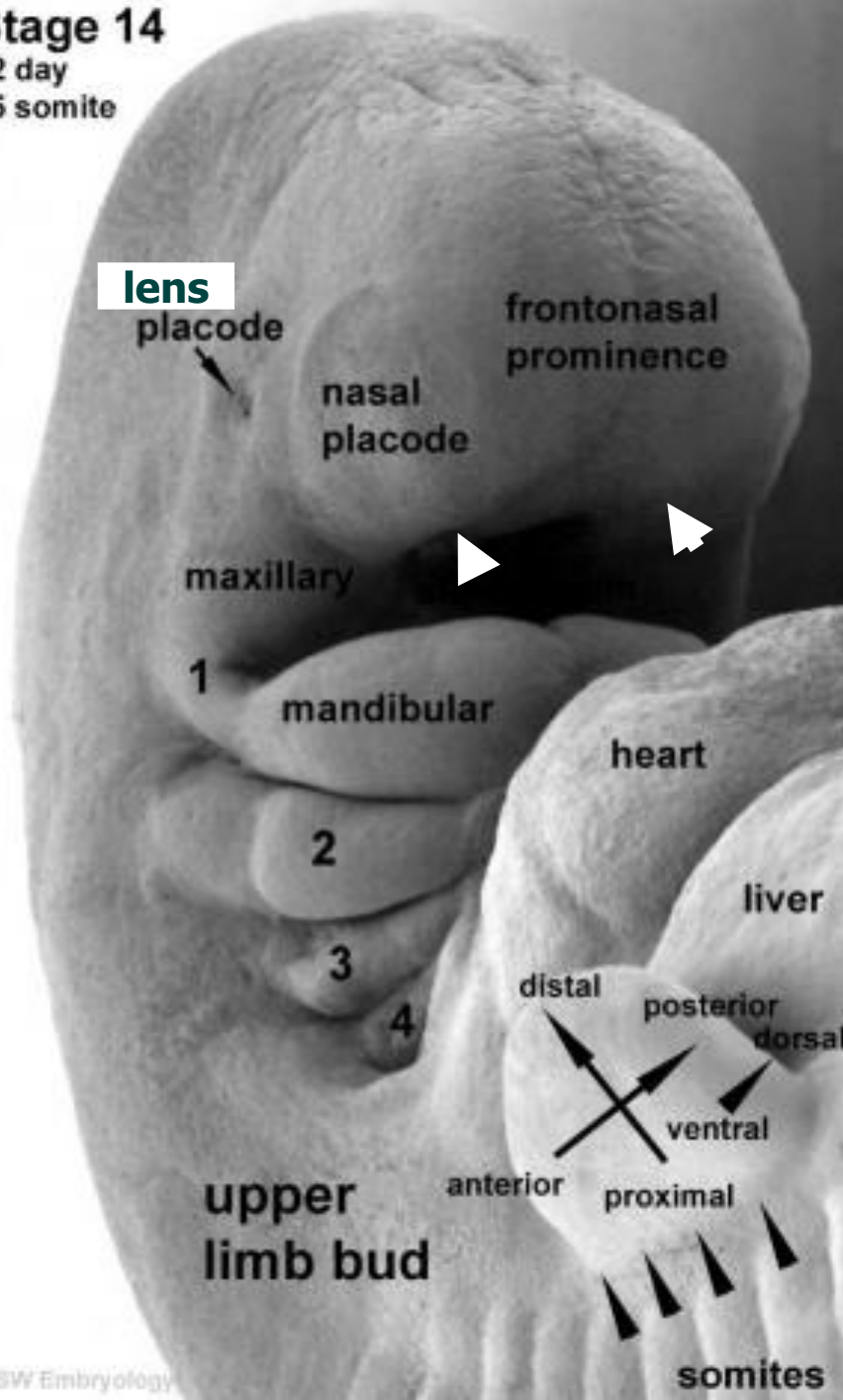
**membrana oropharyngea**

po proděravění orofaryngové membrány komunikace s faryngem

**strop stomodea** - mezenchym a ektoderm čelního výběžku

# Stage 14

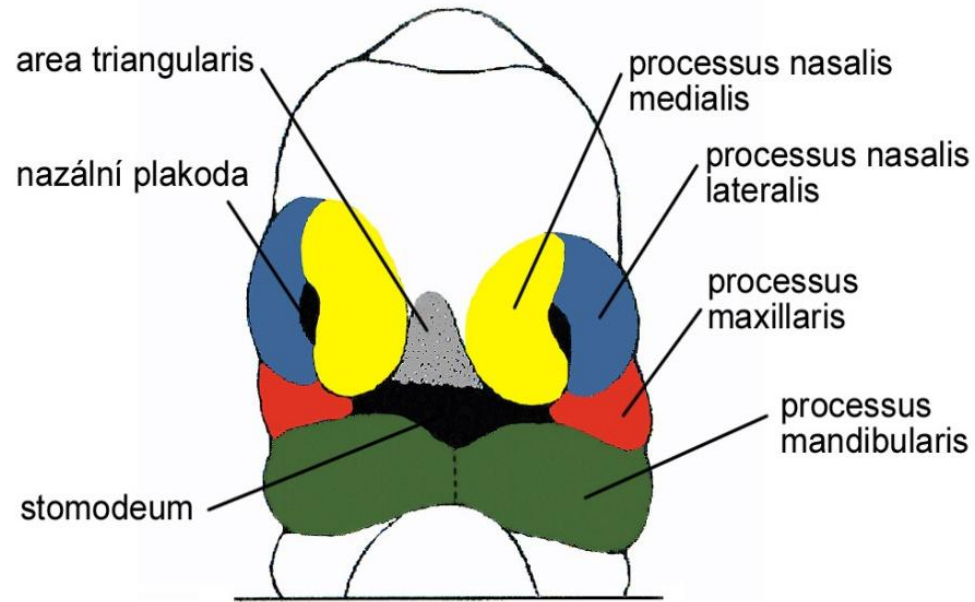
32 day  
35 somite



**dutina nosní - základ párový**

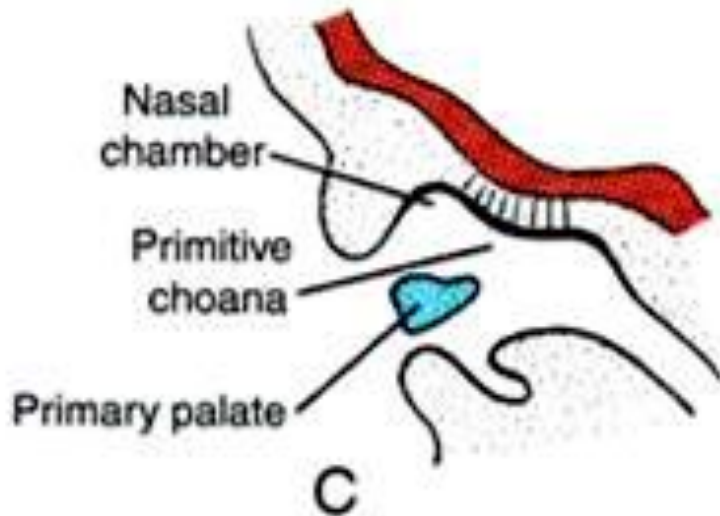
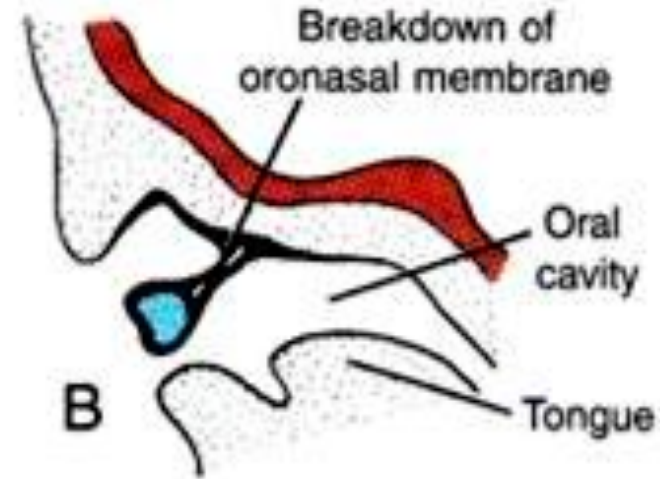
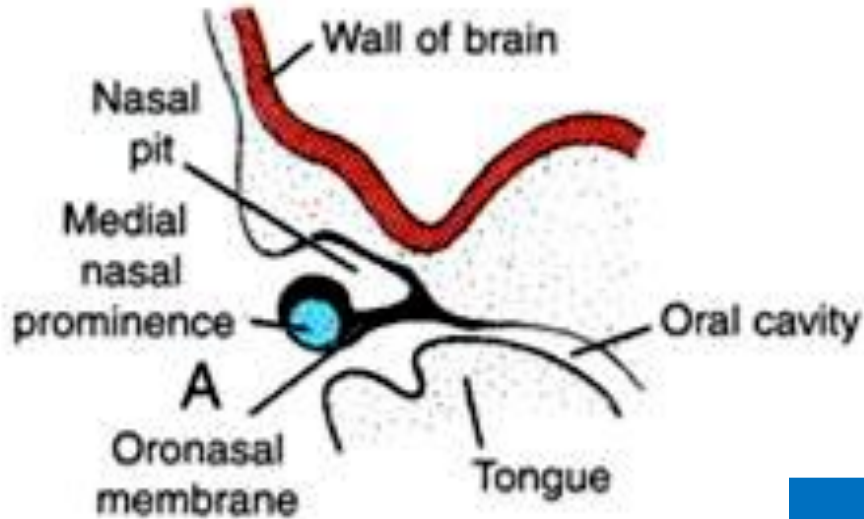
**nosní plakody** → **nosní jamky** →

→ **nosní kanálky** - rostou dozadu a dolů až se dorostou ke stropu stomodea



odděluje je dvouvrstevná epitelová přepážka - ektoderm nosního kanálku a ektoderm stomodea **oronazální (bukonazální) membrána**

když membrána perforuje (konec 5. t.), nosní kanálky se otevřou do stomodea otvorem - **primitivní choana**



**společná  
dutina ústní a nosní  
(oronazální dutina)**

**- cca 7 dnů**



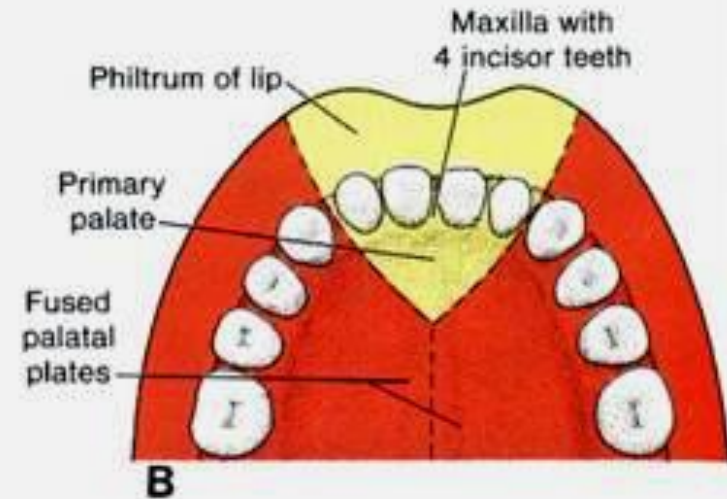
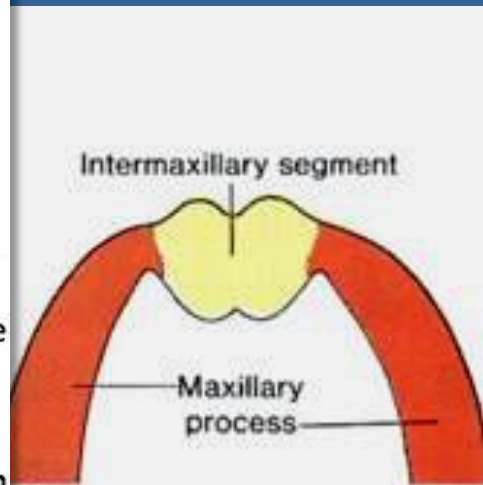
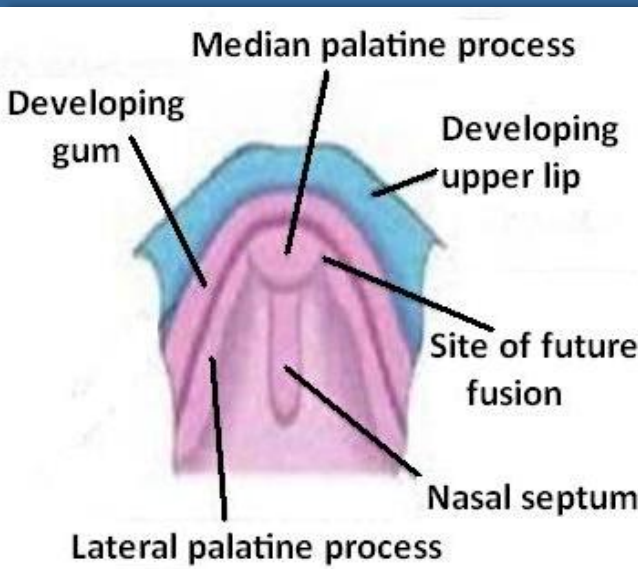
v polovině **6. týdne** se oronazální dutina počne dělit pomocí patra v definitivní  
**nosní dutinu**  
**ústní dutinu**

## Vývoj patra (palatogeneze)

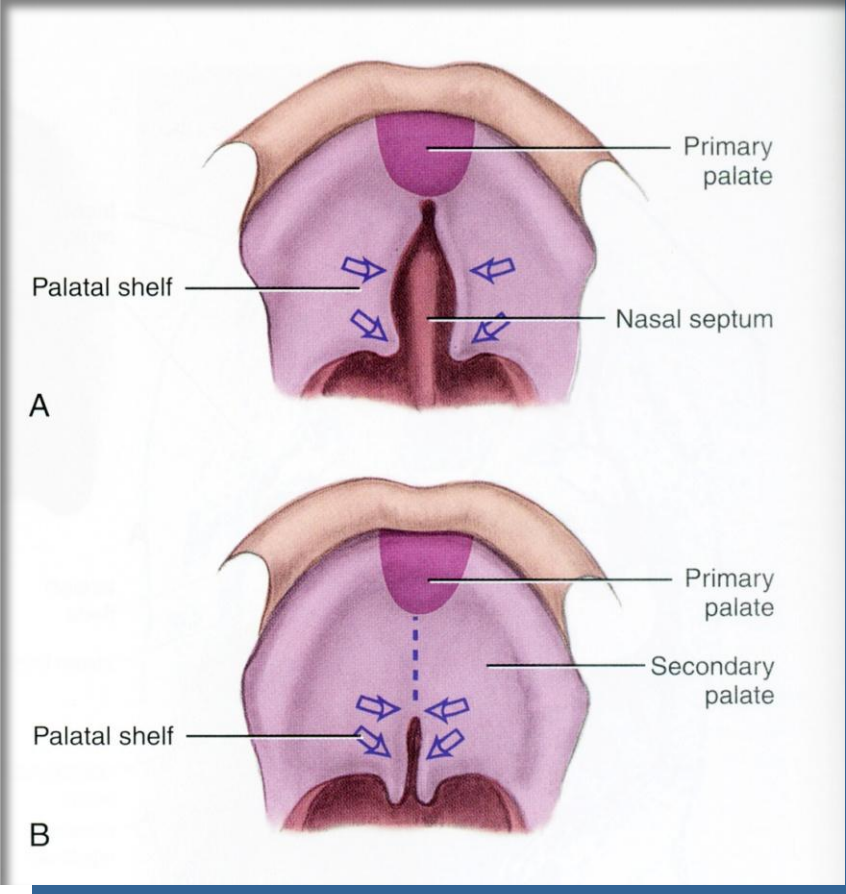
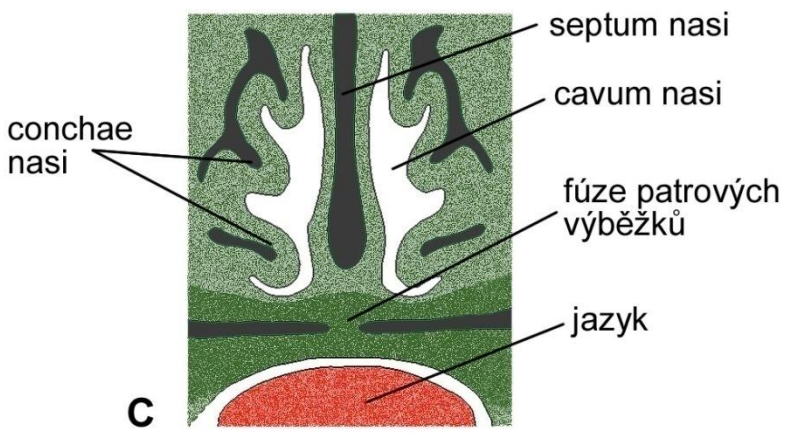
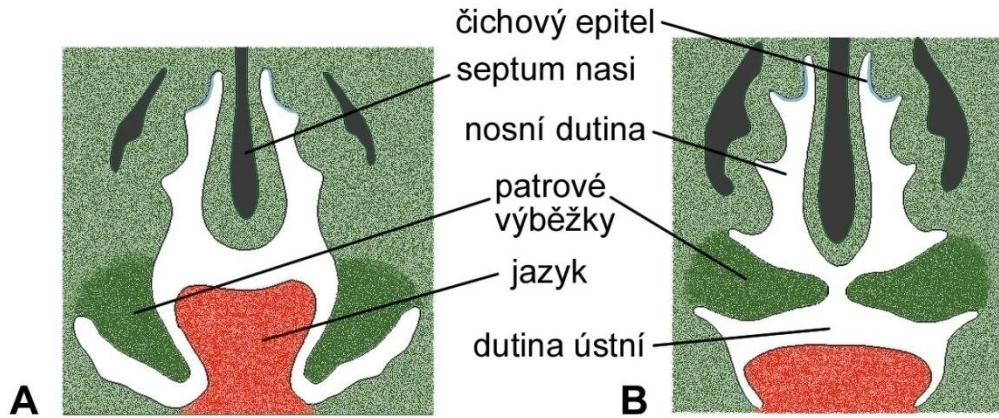
začíná v **6. týdnu**, končí cca v **10. týdnu**

3 základy:

a) **mediální patrová ploténka** - vyrůstá ze zadní strany intermaxilárního segmentu (splynulých processus nasales mediales) - pol. 6. týdne; má klínovitý tvar a pochází z ní část patra před papila incisiva - **primární patro**

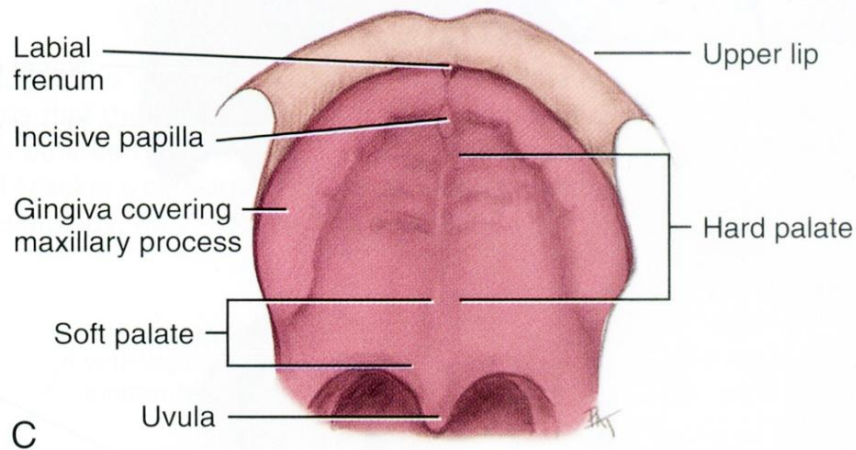


b) **laterální patrové ploténky (patrové výběžky)**, jež vyrůstají z mediální strany processus maxillares - konec 6. týdne - pochází tzv. **sekundární patro**



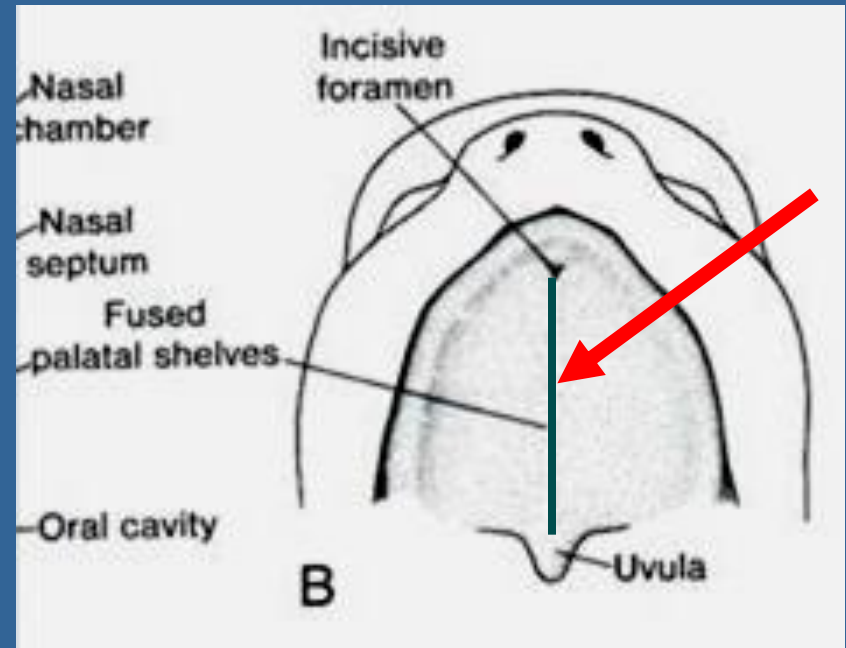
patrové ploténky zpočátku rostou kaudálně (po stranách základu jazyka), koncem 7. týdne - zvedají do horizontální polohy - „horizontalizace patrových plotének“, (kaudální sestup jazyka způsobený vertikálním růstem výběžků pro dolní čelist), mediální konce plotének rostou proti sobě - **poč. 8. týdnu se setkají a pak srostou**

místo srůstu je patrné na orální straně patra jako **raphe palati**



C

**FIGURE 5-10** Later stages of nasal septum development showing its fusion with the final palate (A and B) in order to separate the nasal and oral cavities completely (C).



B

ve stejném čase srostou přední hrany laterálních patrových plotének s nepárovou mediální ploténkou - **jednotné patro**

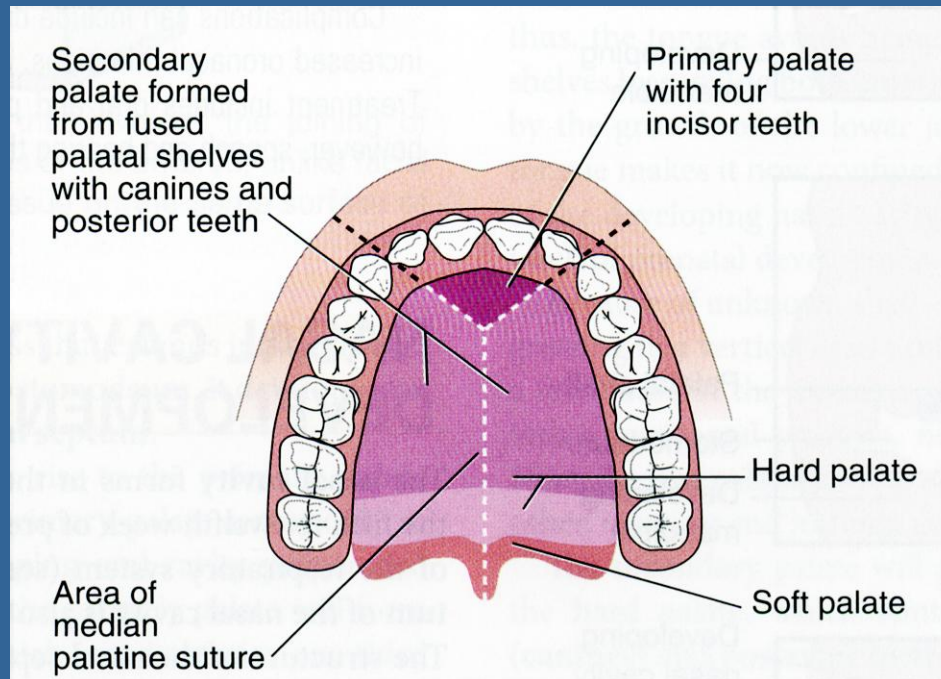
v definitivních poměrech linii srůstu odpovídá na každé straně canalis incisivus (v případě samostatně založených ossa incisiva sutura incisiva)

mezenchym primárního patra a patra sekundárního (přední 4/5) pak **endezmálně** (intramembranózně) osifikuje a patro se rozliší

v patro tvrdé - **palatum durum**

a

patro měkké - **palatum molle** a **čípek** (uvula) (zadní 1/5)

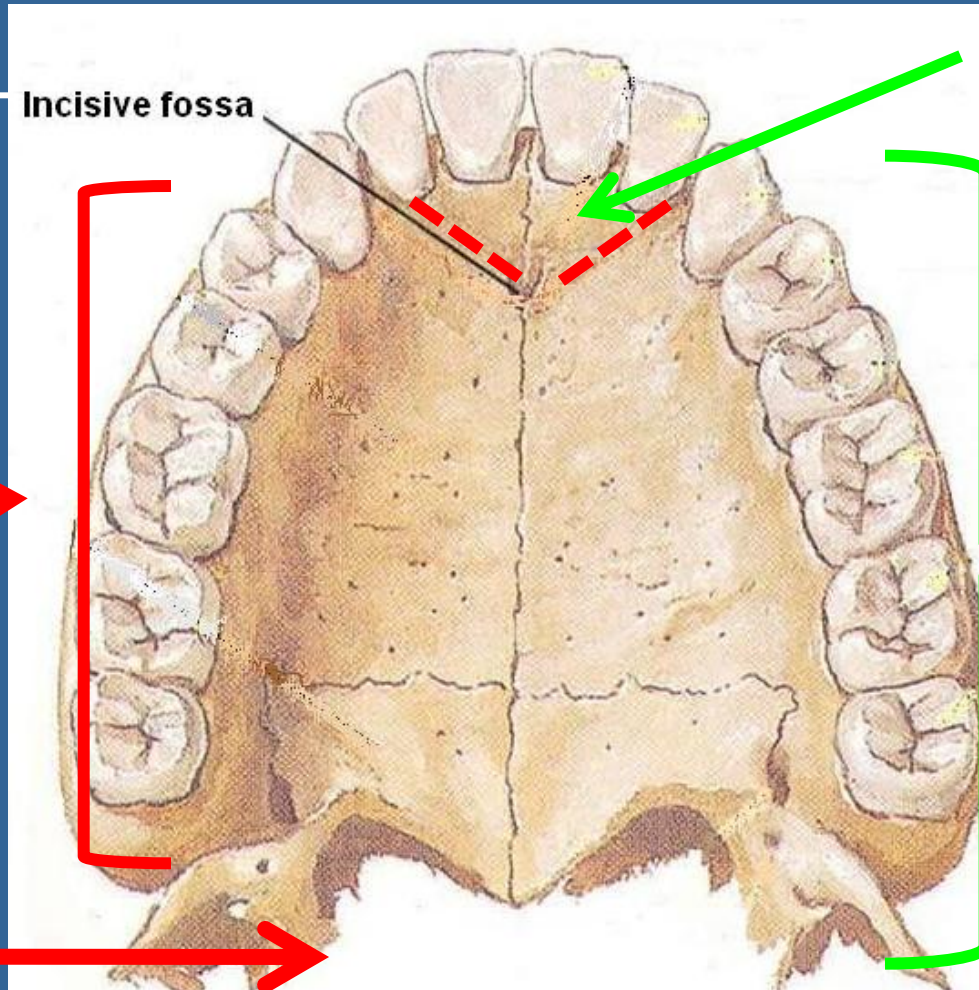


## REMEMBER!

by fusion of **ventral edges of both lateral palatal shelves** with **medial palatal process** arises the **definitive palate**

*line of fusion corresponds to the incisive canal (canalis incisivus)*

relation between primary palate and secondary palate and their participation in development of the palate



primary palate

hard palate →

secondary palate

soft palate →

# Rozštěpy patra

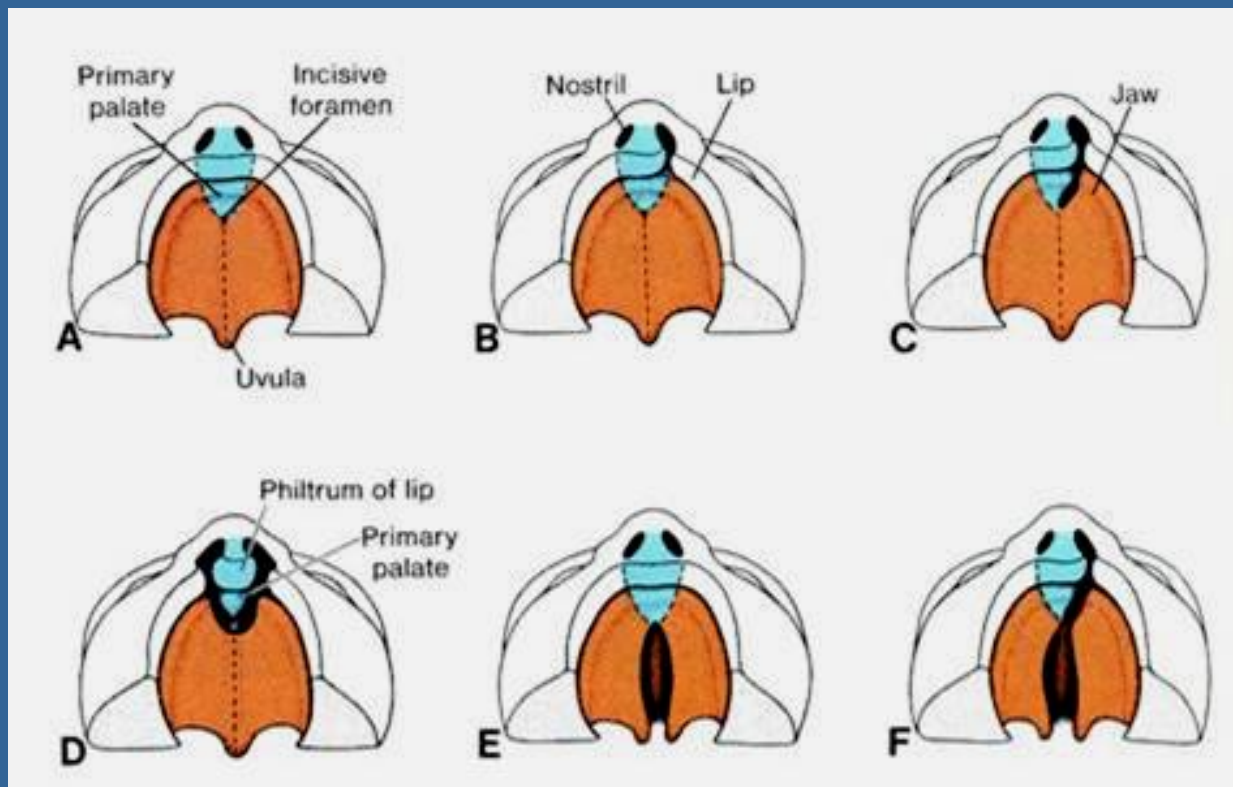
jedno- a oboustranné

izolované nebo kombinovány s rozštěpem horního rtu a horní čelisti

četnost výskytu všech rozštěpových vad patra:

**1: 2 500 živě narozených dětí**

**1/5 genetický podklad (dědičnost - autosomálně dominantní)**



❖ rozštěpy primárního patra (C,D) - přední rozštěpy

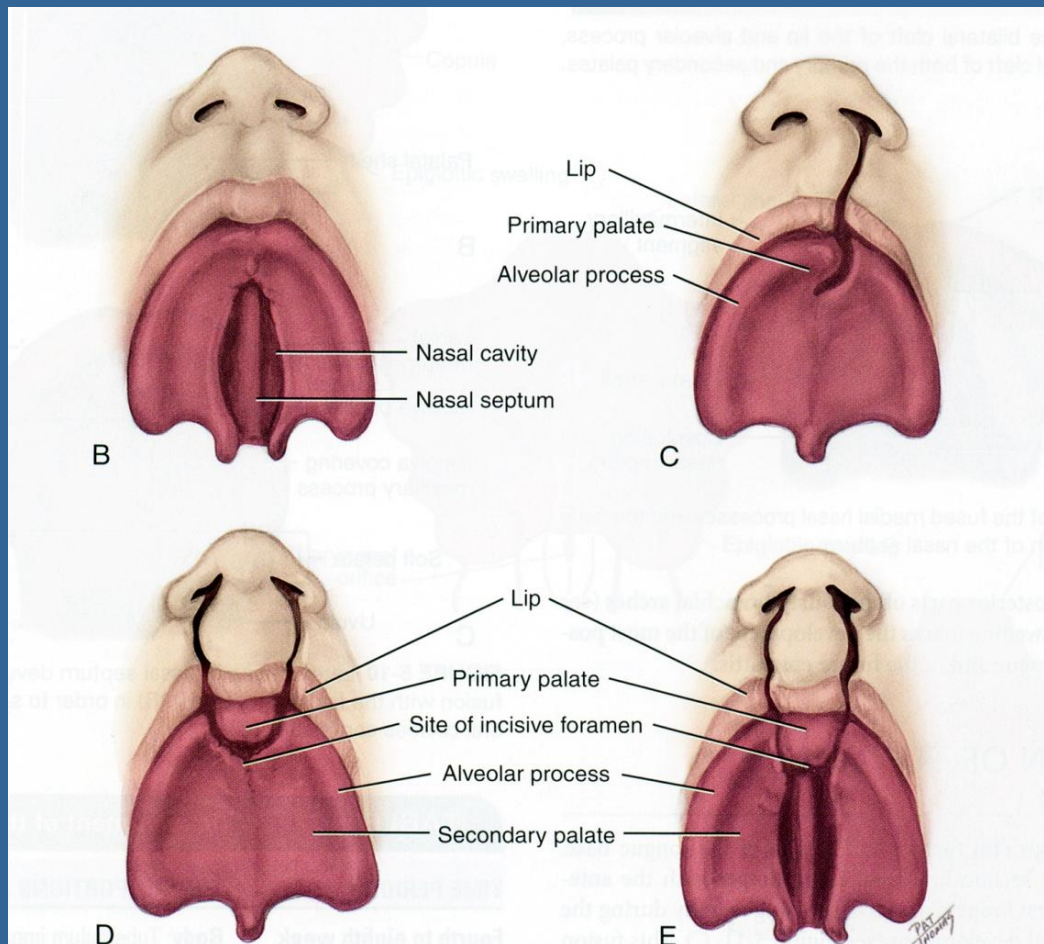
❖ rozštěpy primárního a sekundárního patra (F)

❖ rozštěpy sekundárního patra (E)- zadní rozštěpy

## Rozštěpy primárního patra /C,D/

leží před foramen incisivum

pokud primární patro nesrostlo s patrovými ploténkami (jedno- a příp. oboustranný)



## Rozštěpy primárního a sekundárního patra /E/

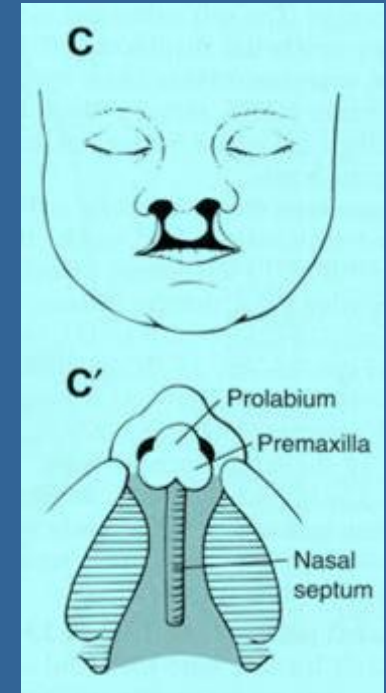
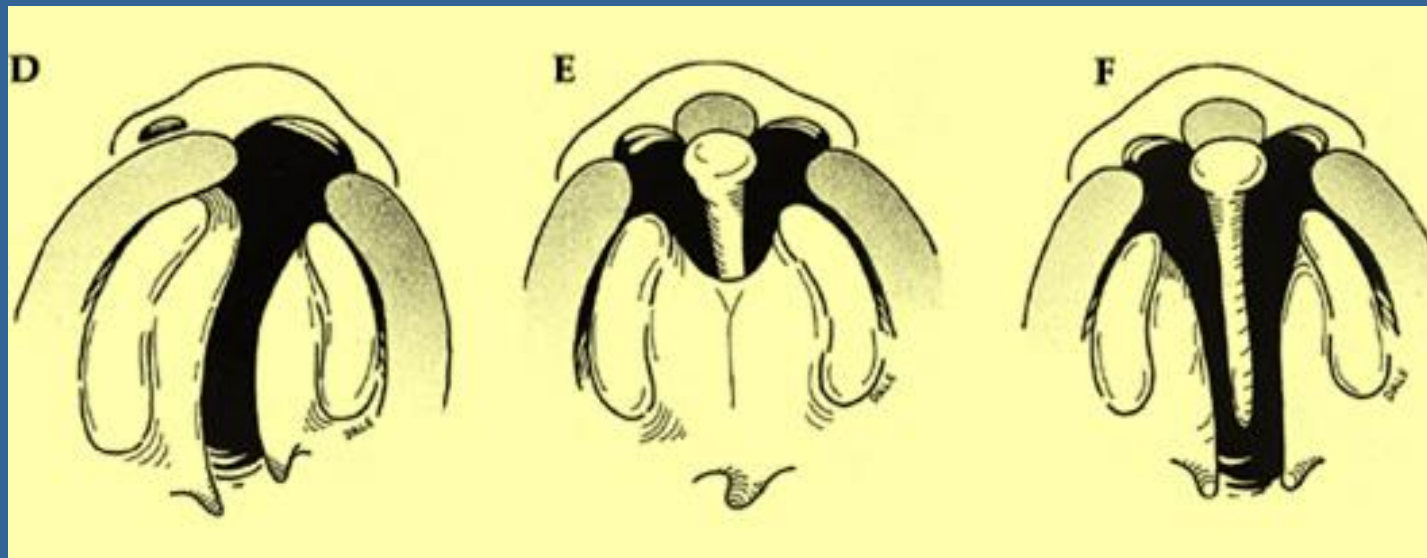
rozštěp před i za foramen incisivum

patrové ploténky jsou odděleny od primárního patra a nejsou srostlé v mediánní rovině  
nosní přepážka končí volně

**cheilognathopalatoschisis – unilateralis/ bilateralis**

## cheilognathopalatoschisis – unilateralis/ bilateralis

(boční rozštěp rtu + rozštěp horní čelisti + rozštěp primárního a sekundárního patra)  
příčina: chromosomové aberace – trisomie 13 (Patauův sy.); trisomie 18 (Edwardsův sy.)



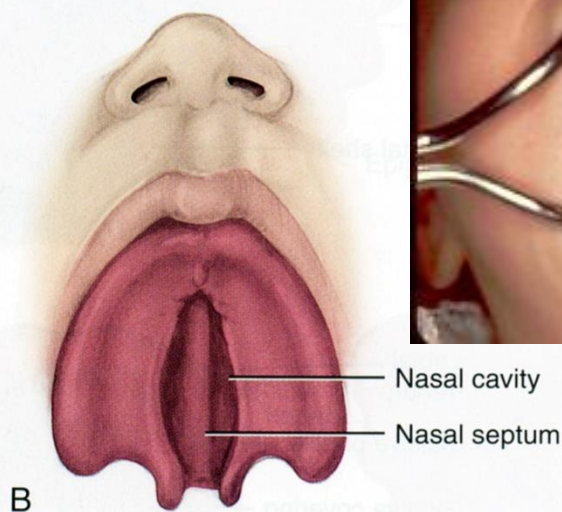
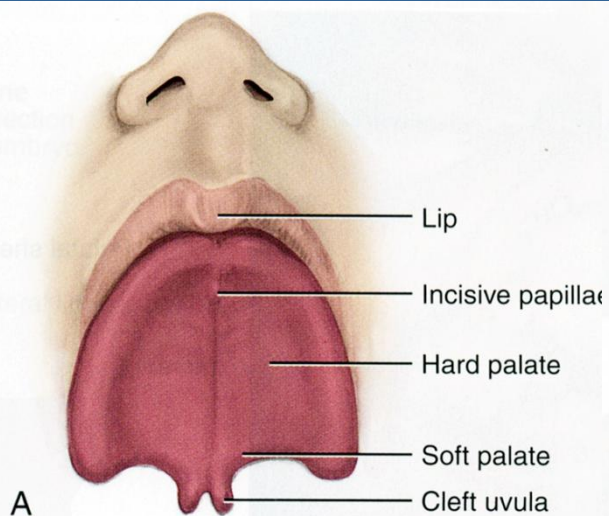
**philtrum, intermaxilární segment a primární patro izolovány a ční volně dopředu**



## Rozštěpy sekundárního patra

leží za foramen incisivum, horní čelist a horní ret jsou intaktní  
**palatoschisis (uranoschisis, rictus lupinum)**

vznik: patrové ploténky nedorostly do střední roviny a nesplynuly navzájem  
rozsah - od čípku až po papila incisiva



## staphyloschisis (uvula bifida)

samostatné (izolované) rozštěpy patra se **častěji vyskytují u děvčátek** než chlapců (3:2)

*Pierre-Robinův syndrom: rozštěp patra, hypoplazie dolní čelisti, glossoptóza a pseudomakroglosie - recesivně dědičná vada s vazbou na X chromosom*

## **kritická období ve vývoji patra:**

- **37. - 53. den vývoje** (rozštěp buď před, anebo před i za foramen incisivum)
- **53. - 57./58. den vývoje** (rozštěp za foramen incisivum) - při zpomaleném růstu dolní čelisti (mandibulárních výběžků)

## **Predikce rozštěpů patra**

zdraví rodiče s dítětem s rozštěpem patra

pravděpodobnost rozštěpu u druhého dítěte asi 2%

pravděpodobnost rozštěpu u třetího dítěte asi 7 %

**má-li jeden rodič rozštěp a narodí se první dítě s rozštěpem**

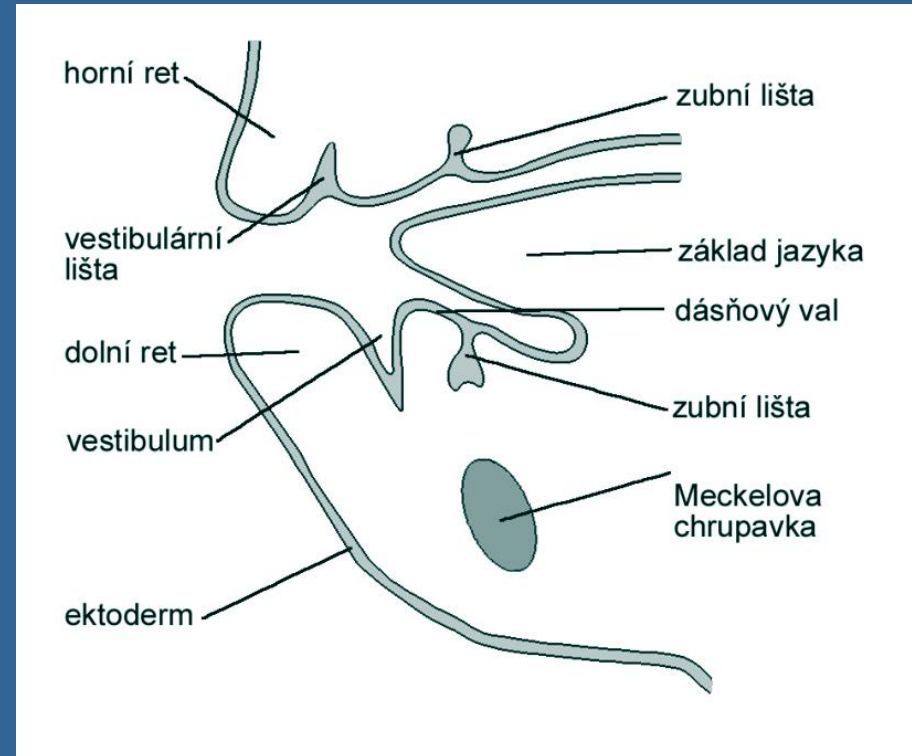
**pravděpodobnost rozštěpu u druhého dítěte asi 15%**

# Vývoj předsíně dutiny ústní

6. týden - předsíň dutiny ústní vyvine z tzv. **vestibulární (labiogingivální) lišta** zakládá se na volném okraji výběžků ohraničujících primitivní ústní otvor

jde o **proliferaci ektodermu** do ektomezenchymu daného výběžku apoptotickým zánikem centrálních buněk lišty vznikne štěrbiná, která volný okraj výběžků ohraničujících ústní otvor rozdělí na přední oddíl - základ příštího rtu a tváře a oddíl dorzální - gingivální val

předsíň ústní dutiny odpovídá štěrbině, jež zůstala po rozpadu centrálních buněk vestibulární lišty



# Vývoj horní a dolní čelisti

**Maxilla** - párová kost, **dezmogenní osifikací přímo z vaziva**

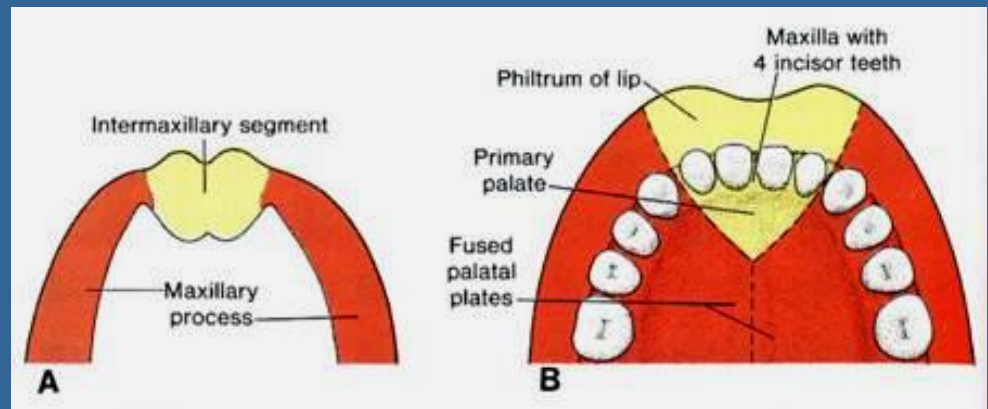
každá vzniká ze 2 základů:

- přední úsek obou horních čelistí s řezáky se vyvíjí společně jako os intermaxillare z ektomezochymu intermaxilárního segmentu (2 osifikační jádra - 7. týden)
- postranní část maxil (těla) - z ektomezenchymu processus maxillares (výběžky pro horní čelist - v 6. týdnu v každé jedno osifikační jádro)

osifikace začíná v **6.** (- 8.) týdnu

**spojení základů v řezákovém švu**  
(*sutura incisiva*) - zanikne po narození

*zbytky řezákového švu - cca u 50% dospělých*



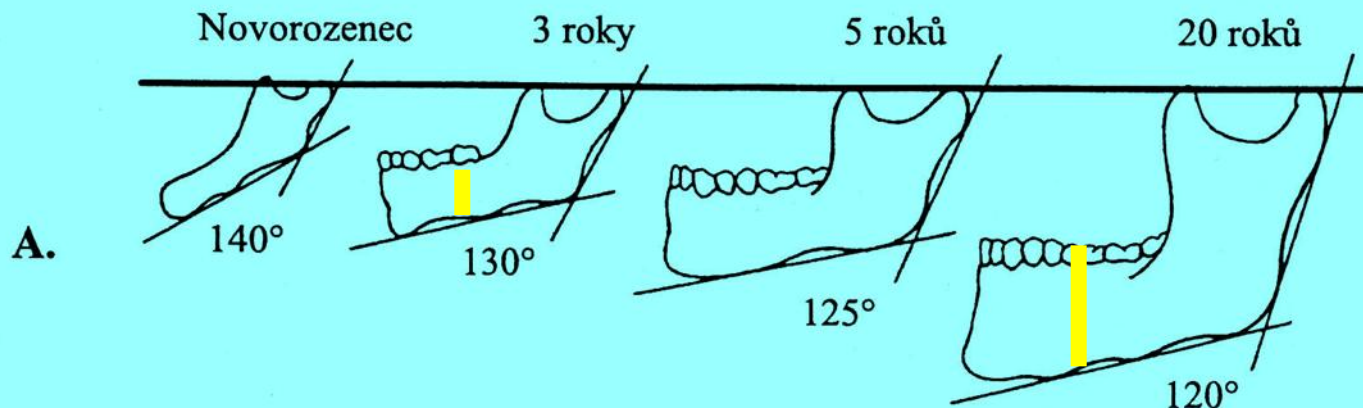
maxilla novorozence je nízká, neboť ještě nemá processus alveolaris (rozvíjí se až v souvislosti s prořezáváním dočasných zubů) a zadní část maxily se dotváří až s prořezáváním stálých stoliček

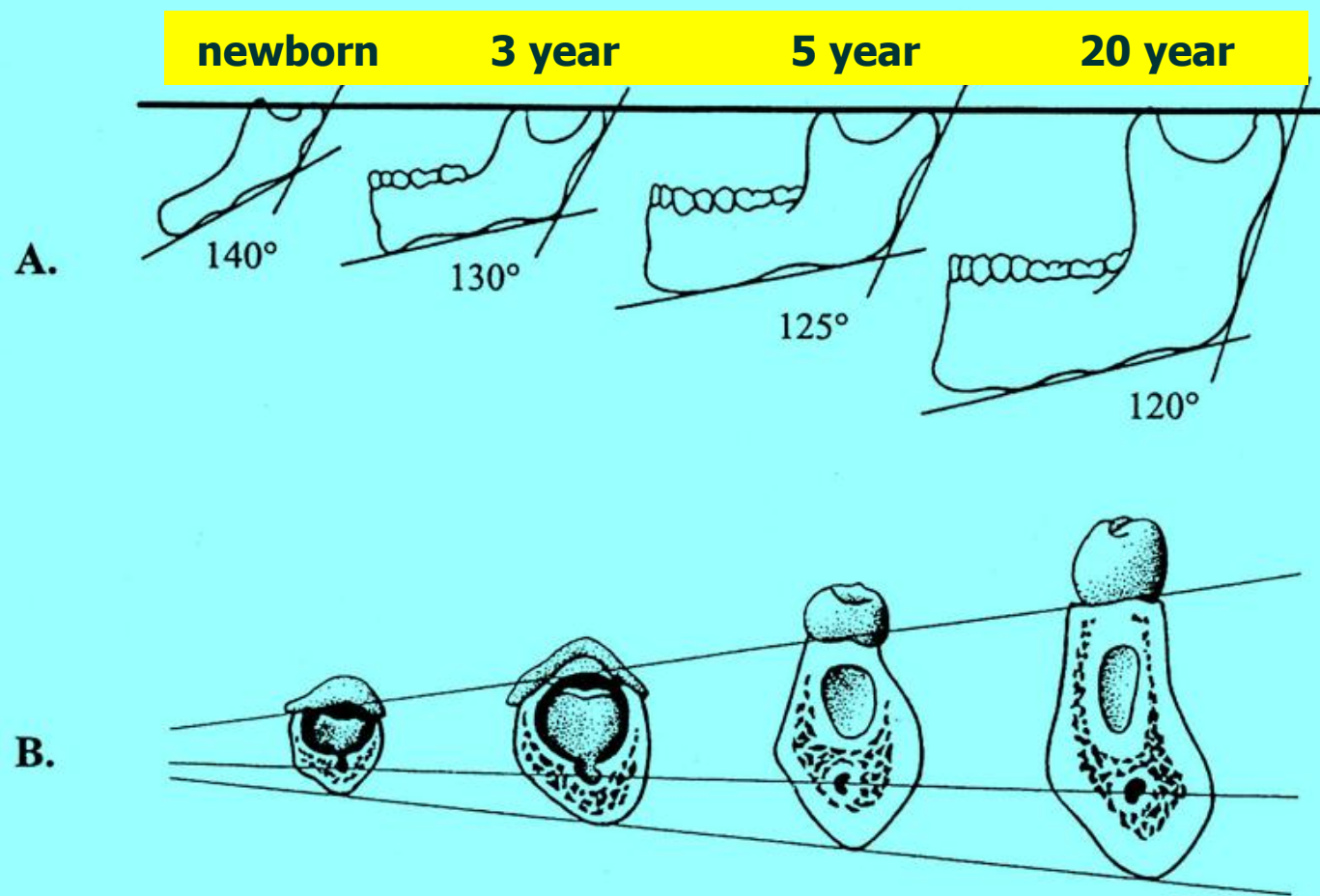
## Mandibula - dílem dezmogenně, dílem chondrogenně

dezmogenního původu je **corpus a ramus mandibulae** (vyjma kondylu a processus coronoideus) - z mezenchymu uloženého anterolaterálně od cartilago Meckeli, osifikace zahajuje v 6. týdnu (2 centra)

chondrogenní původ má **condylus mandibulae** (chrupavka - 12. t, kost - 20.t.) - a **processus coronoideus** (chrupavka - 20. t, kost - 32.t.)-

mandibula novorozenců nízká a vývoj pokračuje i postnatálně, kdy se zmenšuje úhel mezi ramus a corpus mandibulae (ze 140-150 ° na 120 ° v dospělosti), prodlužují se ramena, zvyšuje výška těla





**Obr. 16-3.** Změny mandibuly v postnatálním vývoji. **A.** Zvětšuje se délka ramus mandibulae a zmenšuje se úhel mandibuly. **B.** Vývoj alveolární části vede k celkovému zvětšení tloušťky. Horizontální linie na obrázku prochází přes canalis mandibulae.

# Rozštěpy horní a dolní čelisti

**Horní čelist:** rozštěpy leží mezi bočním řezákem a špičákem

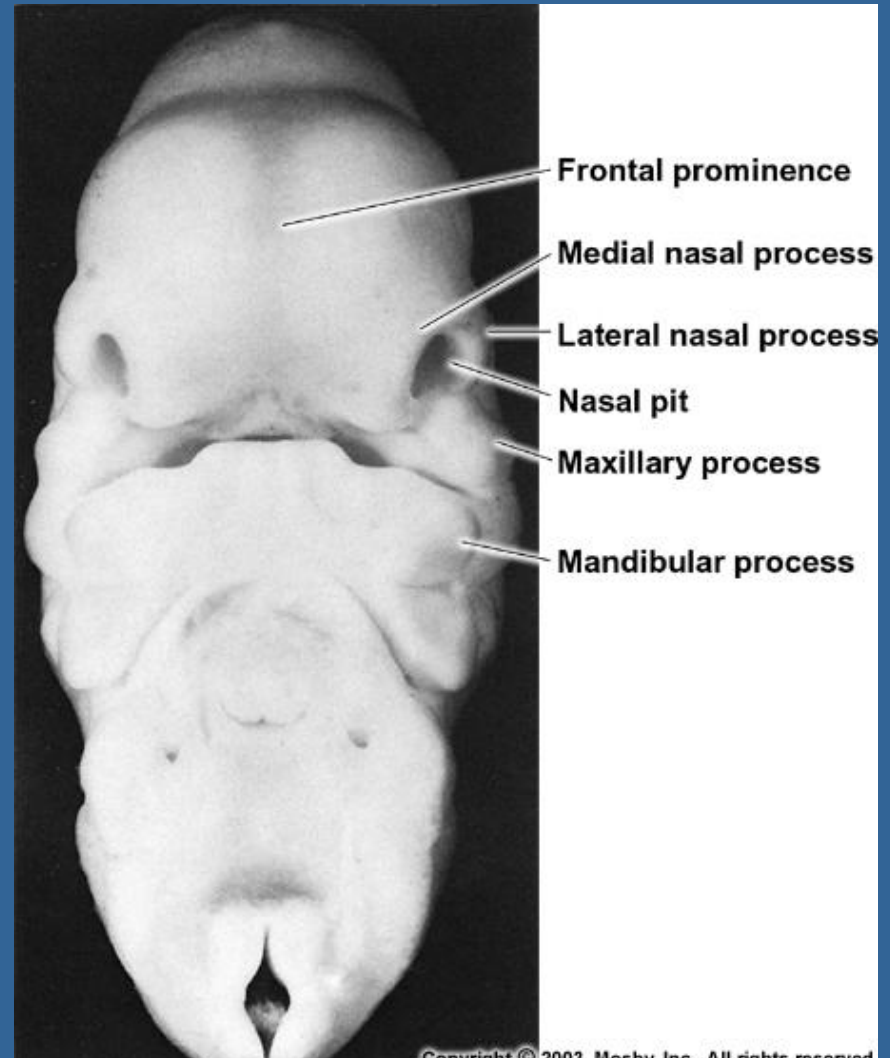
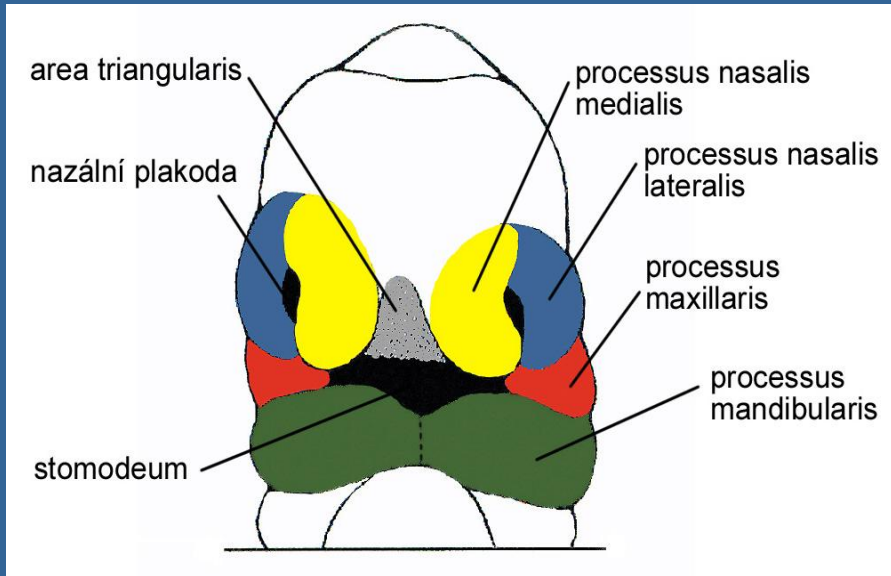
jedno- nebo oboustranné

samostatně se nevyskytují, ale **vždy společně s rozštěpem horního rtu** (cheilognathoschisis unilateralis, cheilognathoschisis bilateralis) nebo **i patra** (cheilognathopalatoschisis)

**Dolní čelist:** **velmi vzácné** (když nesrostou výběžky pro dolní čelist)

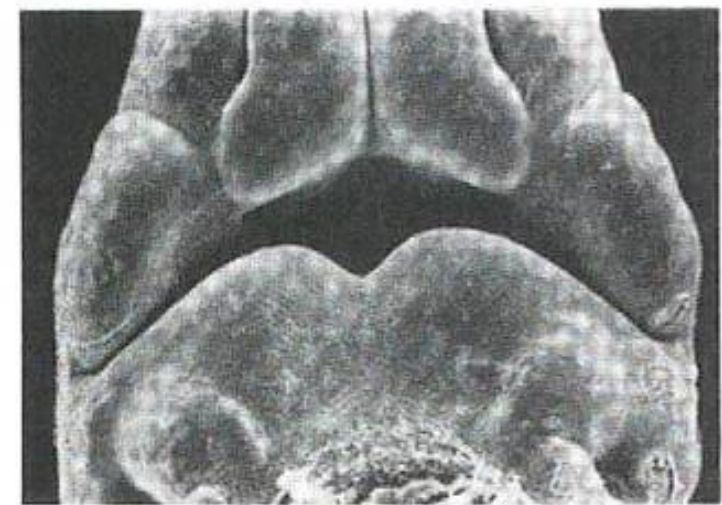
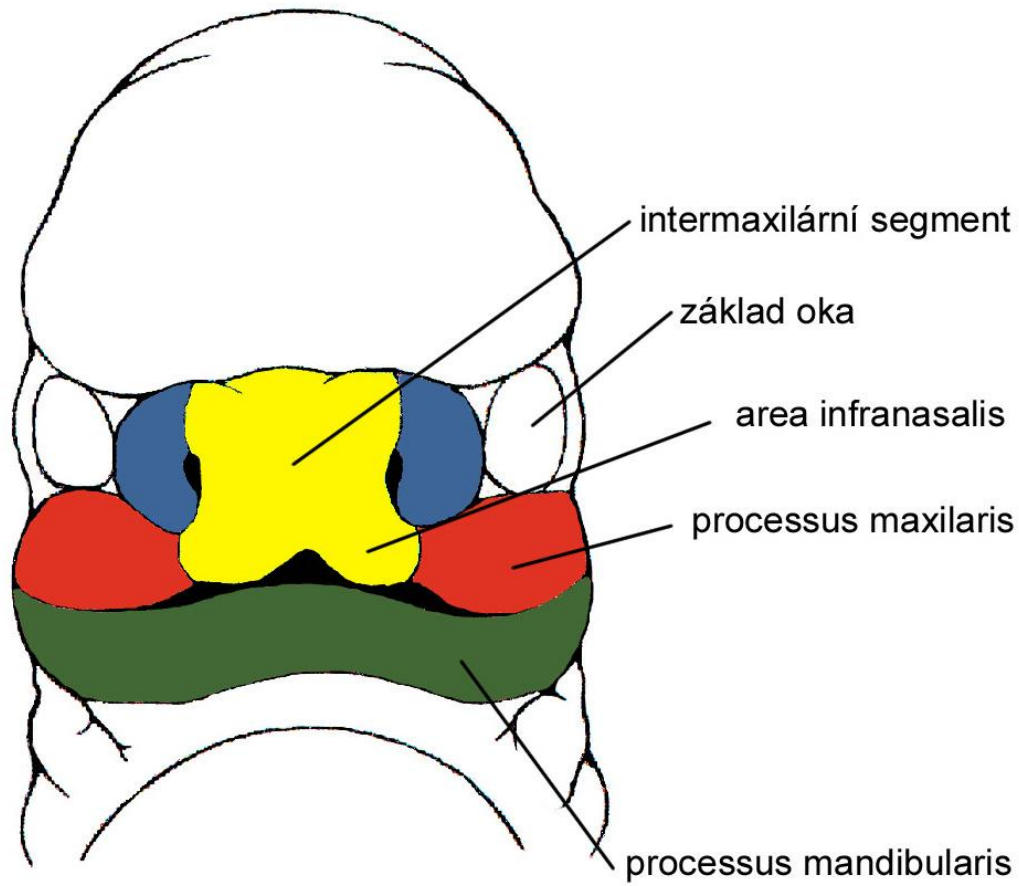
# Vývoj nosu a nosních dutin. Vývojové vady nosu

vyvíjí se z dolního úseku frontálního výběžku, párový základ – **nazální plakody - jamky**, každá ohraničená mediálním a laterálním nosním výběžkem  
**mediální výběžky migrují mediálně a splynou v tzv. intermaxilární segment**





dolní úsek intermaxilárního segmentu – **philtrum**



Early 7th week

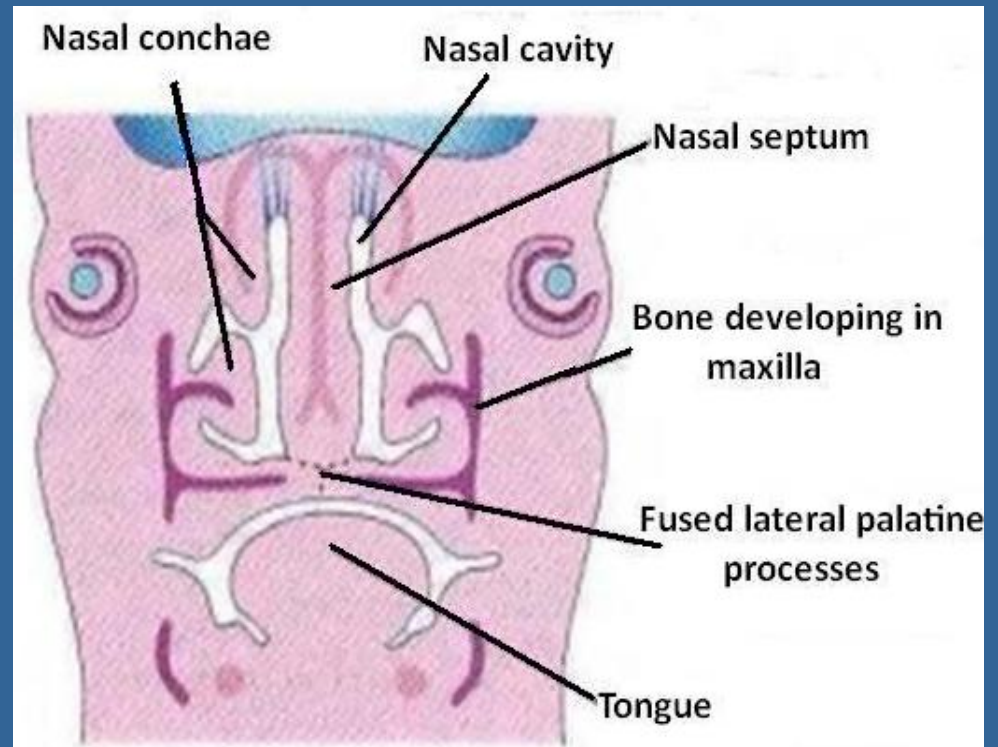
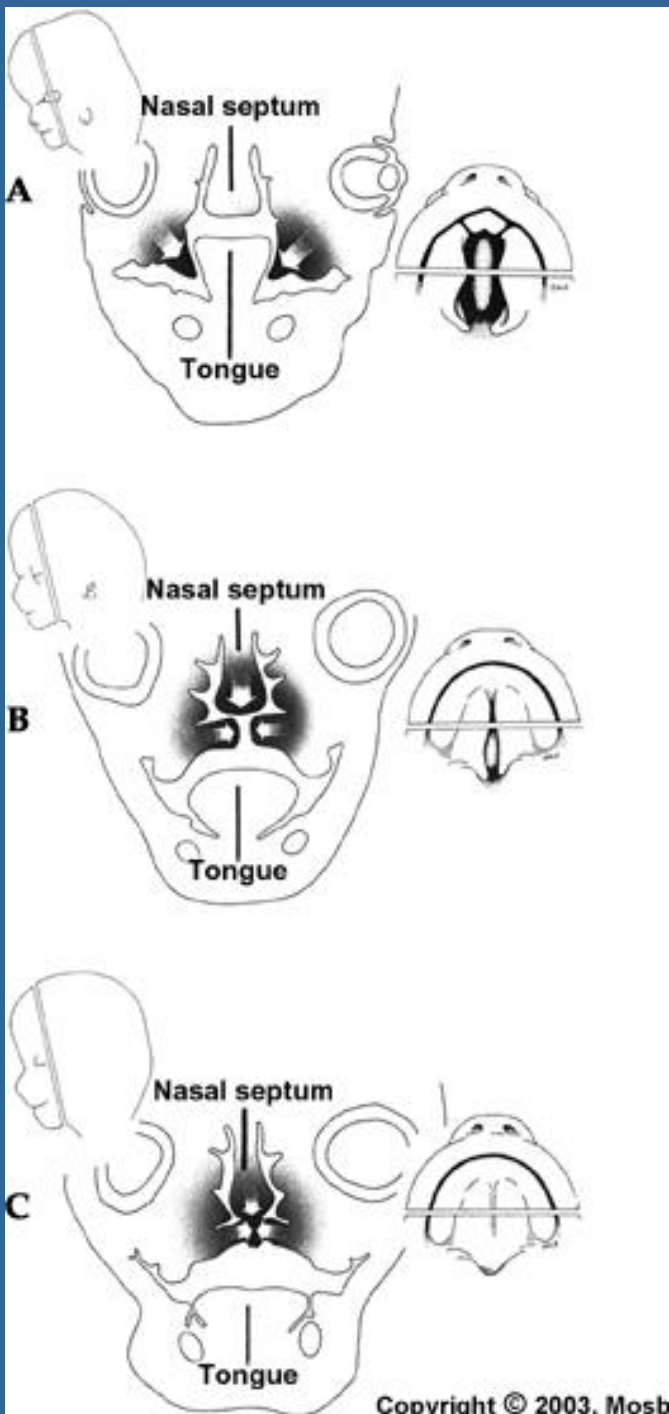
**špička a hřbet nosu** - střední a horní úsek intermaxilárního segmentu  
**nosní křídla** (okraj nosních dírek) z laterálních nosních výběžků

**nos je na počátku plochý – výběžky proliferují ventrálně, čímž dojde k jeho vyzvednutí nad úroveň ostatních oddílů obličeje**

**septum nasi** ( 9. týden) - sagitální ploténka vyrůstající z intermaxilárního segmentu, která směřuje k patrovému švu, s nímž posléze sroste

ventrokraniální a dorzokaudální oddíl septa **mezogenně** osifikuje - dá původ **lamina mediana ossis ethmoidis** a **vomeru**, ze zbytku vznikne chrupavčitá část septa

v době vývoje septa se na laterálních stěnách nosní dutiny zakládají konchy - **dolní, střední a horní**



po 13. týdnu se ektoderm stropu diferencuje v čichový epitel a část buněk se transformuje v neurony, z jejichž axonů se konstituují fila olfactoria

mezi 13.- 15. týdnem - uzavření nosních dírek epitelovými zátkami jejich otevření (rekanalizace) - 6. měsíc

**paranazální dutiny (sinus paranasales)** se vytvářejí jako poslední (až koncem fetálního období) – jde o výchlípky definitivní stěny nosní dutiny  
sinus maxilaris - přítomen již při narození, malý  
sinus ethmoidalis - okolo 2. roku  
sinus frontalis a sphenoidalis - 4. až 6. rokem

**//epitel nosní dutiny a epitel sinusů je ektodermového původu//**

# Vývojové vady nosu

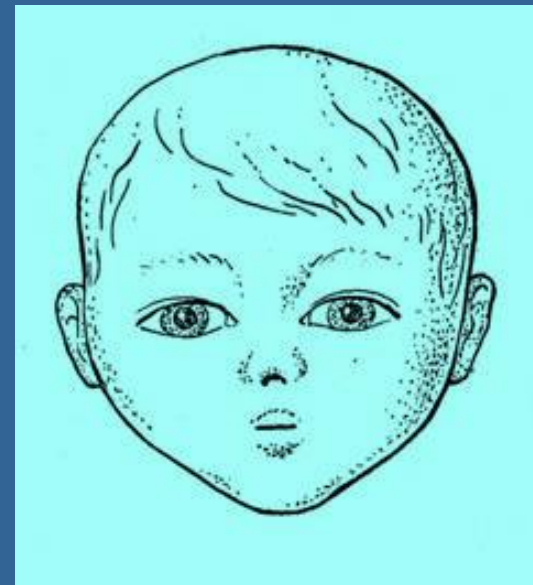
vady se vzácným výskytem

samostatně nebo v kombinaci anomáliemi horního rtu a čelisti popř. celého obličeje

- **aplazie (ageneze) nosu** - nezaložily se čichové plakody

- **hypoplazie nosu** - malý nos s jednou dutinou  
- založena pouze jedna čichová plakoda  
kombinace s mikrognatií, mikrostromií

- **nasoschisis (nares bifides)** - střední rozštěp nosu - pokud nesplynou processus nasales mediales rozsah rozštěpu variabilní - od mělkého žlábků na apexu až po zdvojení nosní přepážky



- **atresia introitus nasi** (vestibuli nasi) - vestibulum nasi uzavřeno vazivovou blánkou tvaru nálevky (perzistence epitelových zátek, které obturují nozdry fétu)
- **atresia choanarum** - obturace jedné z choan (nejčastěji pravé) kostěnou ploténkou nebo vazivovou blánou  
předpokládá se perzistence oronazální (bukonazální) membrány  
častější výskyt u děvčátek  
1: 10 000  
autosomálně dominantní dědičnost
- **ostatní vady:** nasus duplex (rhinodynie), **proboscis** (nos ve tvaru chobotu) - vyskytuje se u **ethmocefalie**, u níž základy očí splynuly v jedno (synoftalmie, **cyclópie (kyklopie)**)

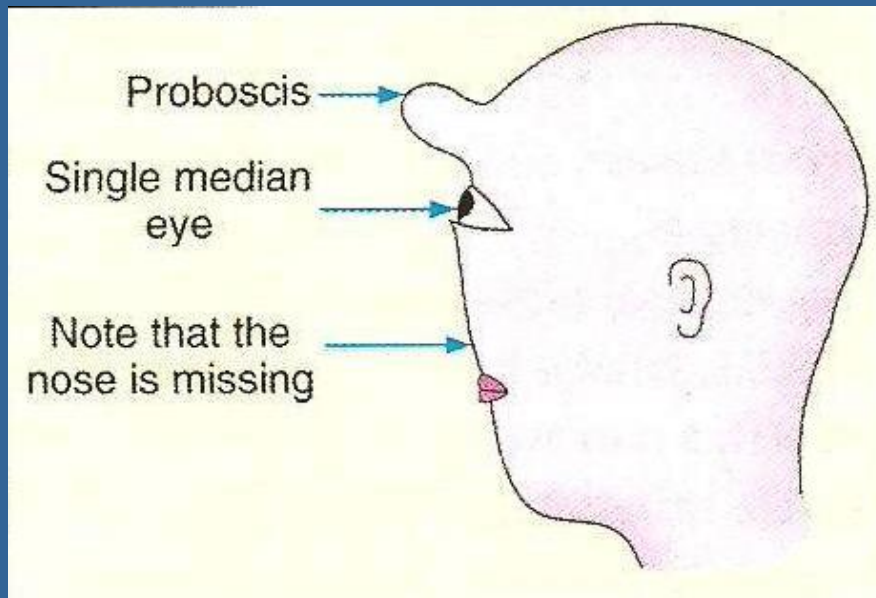


Figura 3. Foto del recién nacido. Se observa ojo único central, con probóscide, confirmando la etmocefalia.

