

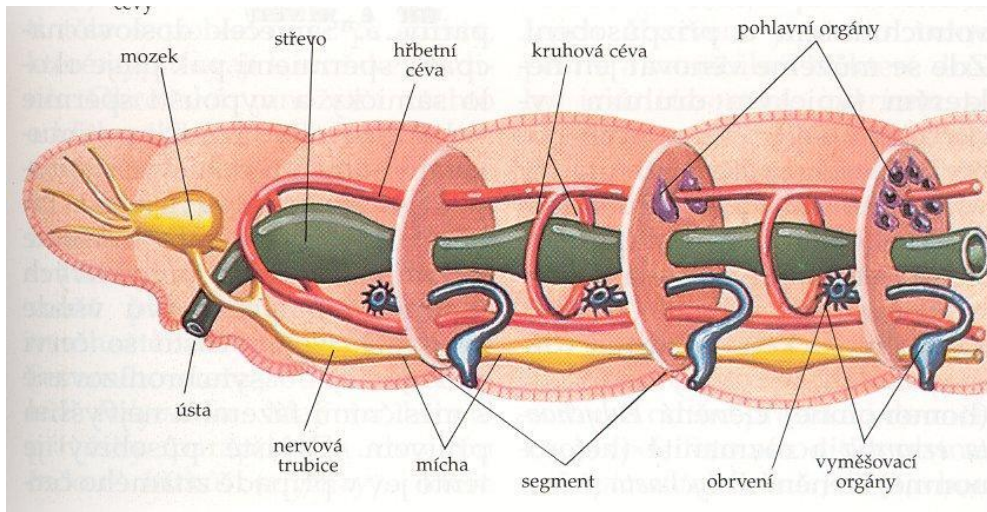
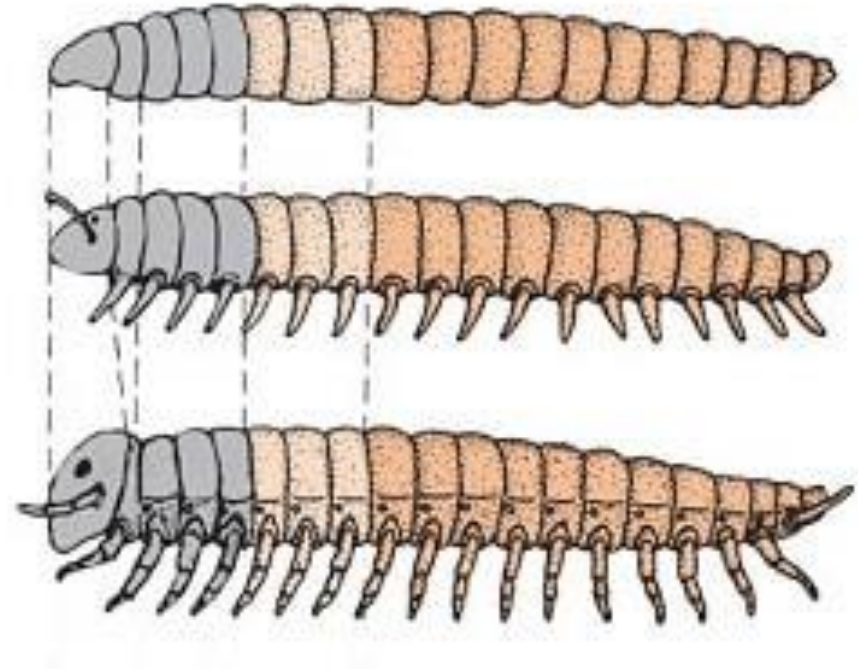
# Vývoj obličeje a poruchy při jeho vývoji

(obličej, čelisti, nos, patro)

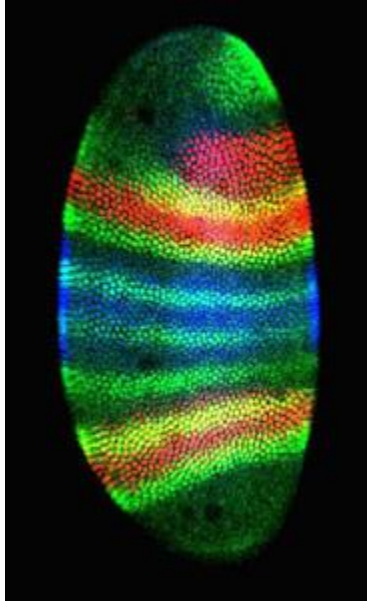
14. 4. 2023

Jan Křivánek

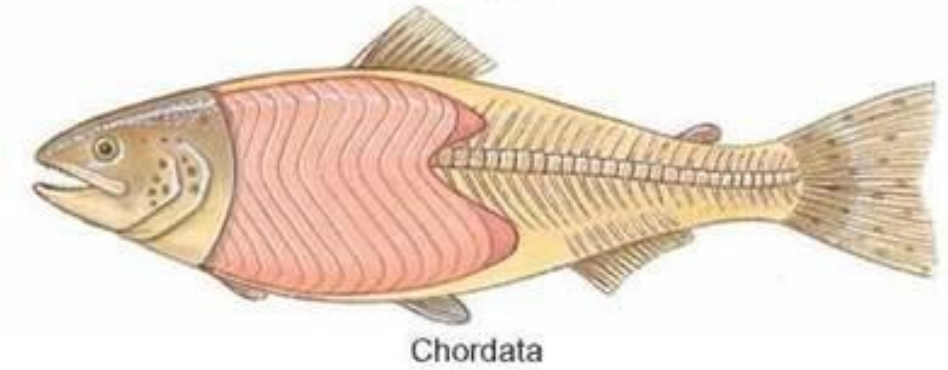
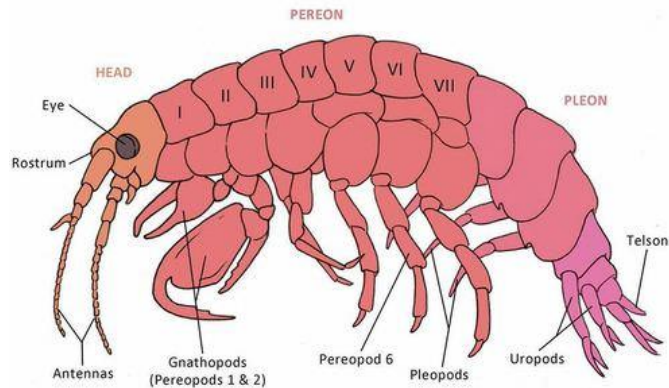
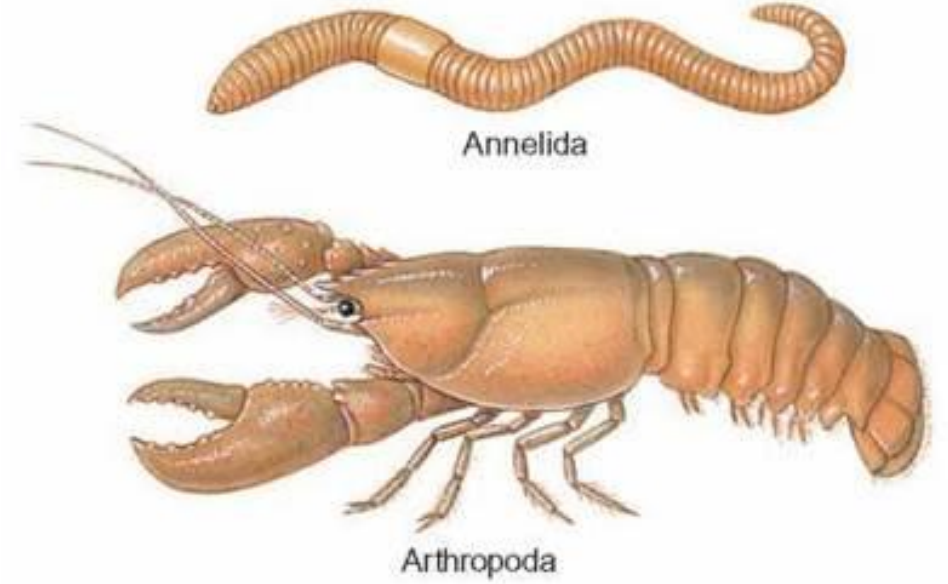
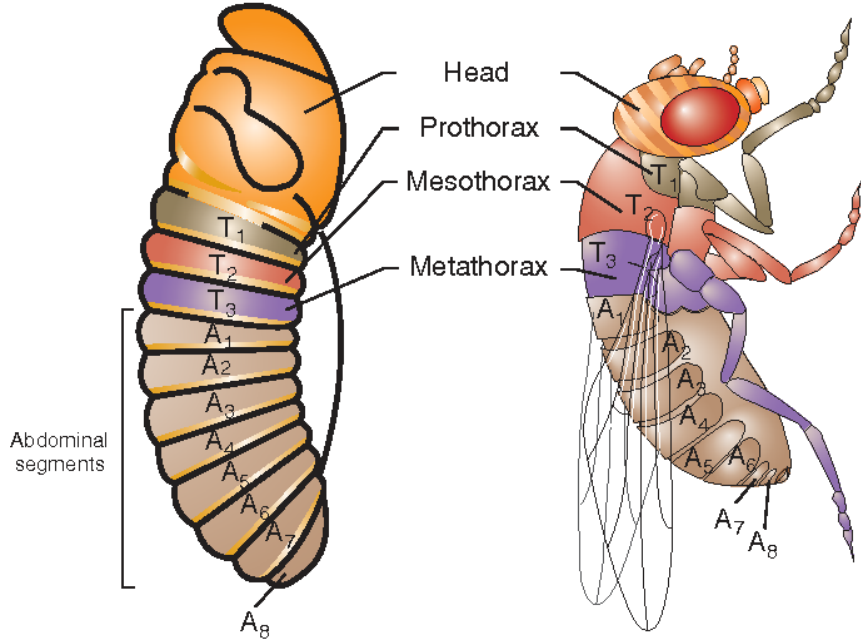
# Článkování těla



# Článkování těla



(d) Segment identity is preserved throughout development.

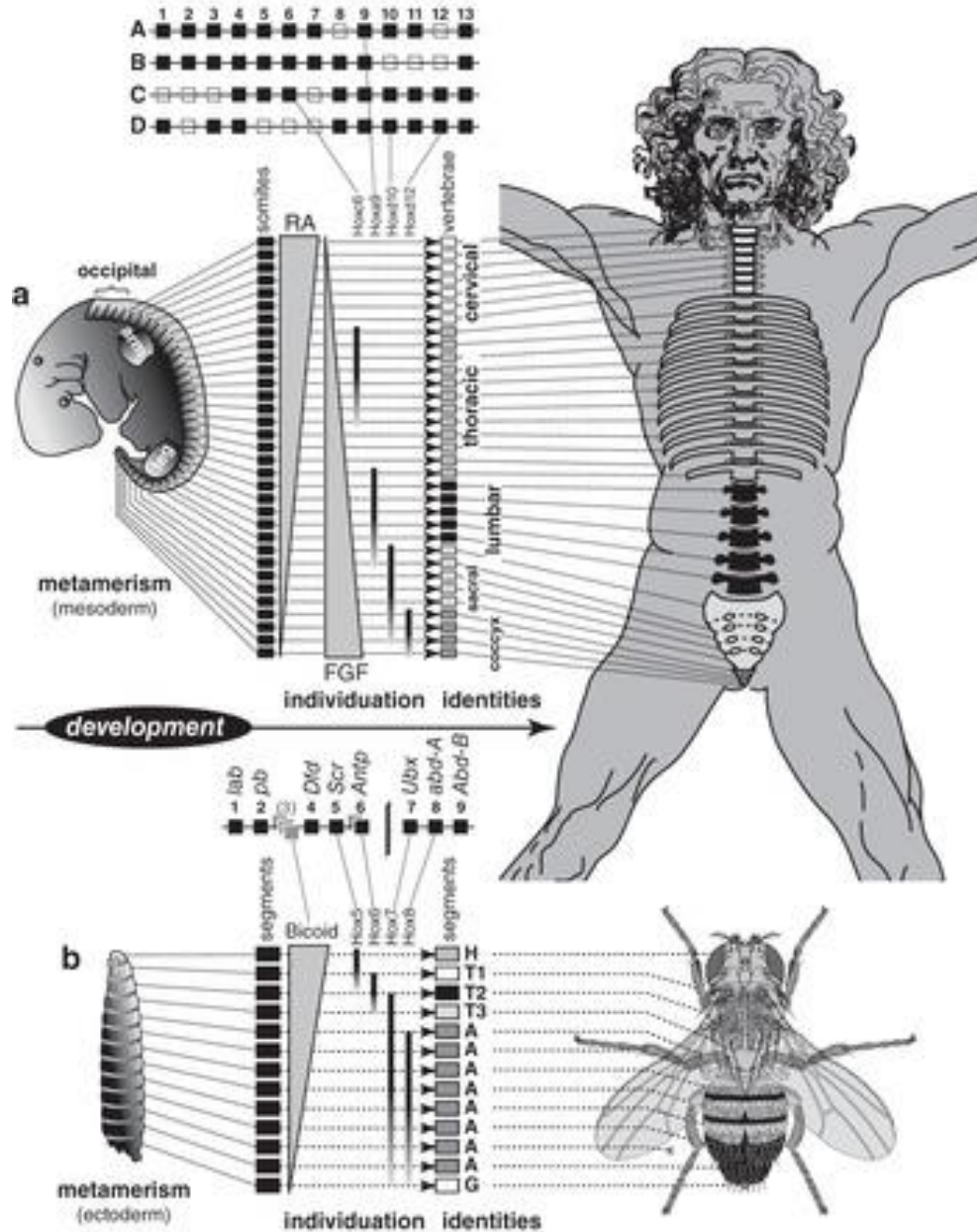


# Článkování těla – je lidské tělo článkované?

Stejný způsob článkování jako o primitivních druhů

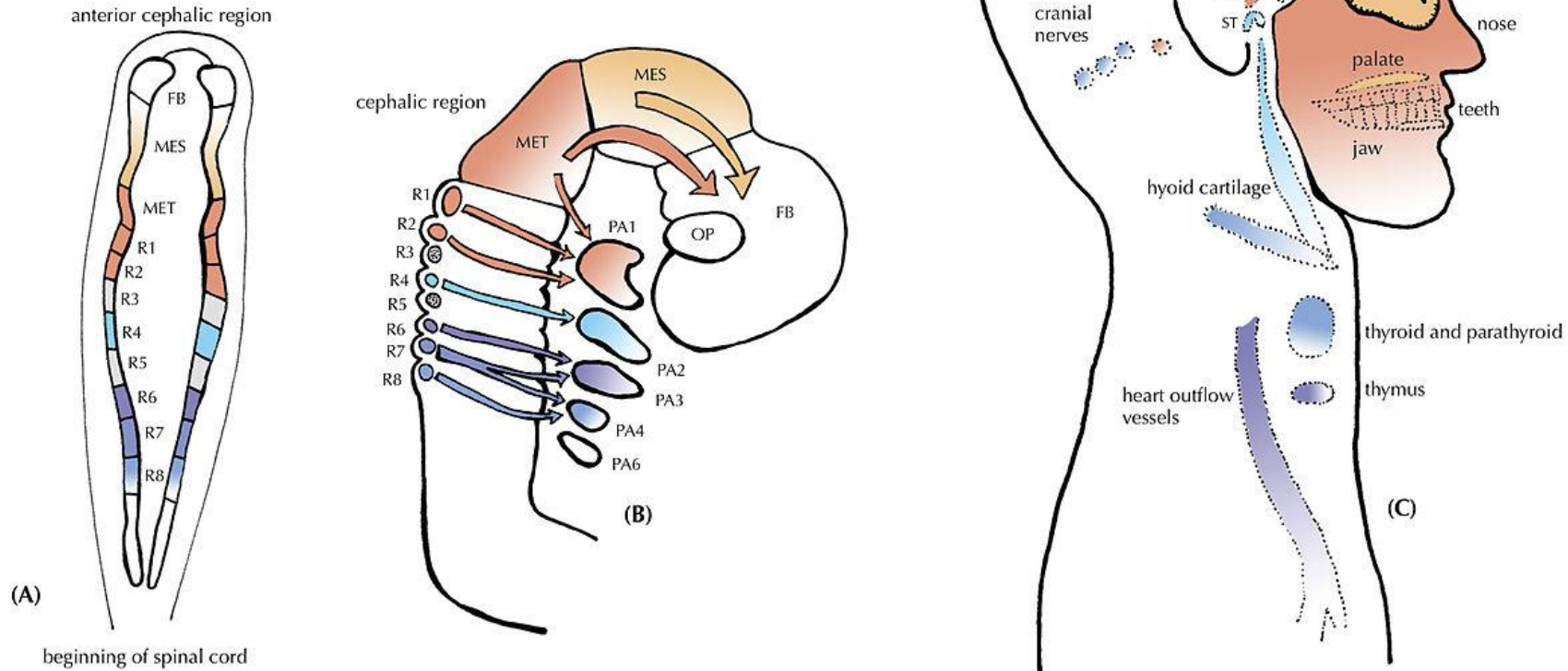
Využívají se stejné signální dráhy

Jsme výsledkem „drobných změn“ ve signálních drahách a jejich jemného ladění



# Neurální lišta

**Figure 1.** The sites of origin, migration, and arrival of cranial neural crest cells. (A) Embryonic neural tube showing the mesencephalon, metencephalon, and rhombomeres, with the dorsal face of tube coloured to show the location of neural crest before migration. (B) Sagittal view of embryo, showing paths of migration of cranial crest cells. (C) Sagittal view of adult human, showing the origins of various cranial crest derivatives.



MES mesencephalon  
 MET metencephalon  
 FB forebrain  
 OP optic vesicle  
 R1 rhombomere 1  
 R2 rhombomere 2  
 R3 rhombomere 3  
 R4 rhombomere 4  
 R5 rhombomere 5

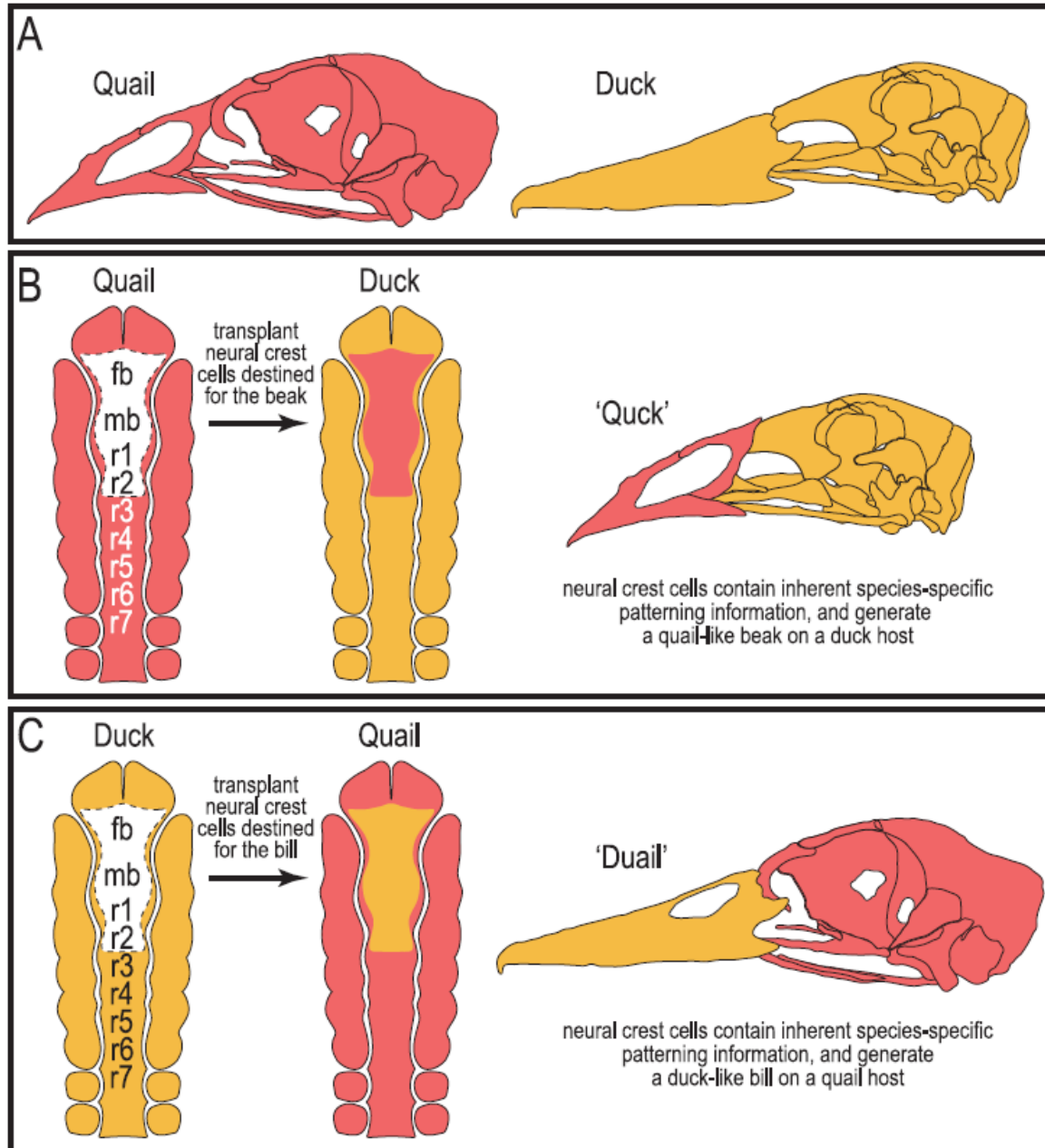
R6 rhombomere 6  
 R7 rhombomere 7  
 R8 rhombomere 8  
 PA1 first pharyngeal arch  
 PA2 second pharyngeal arch  
 PA3 third pharyngeal arch  
 PA4 fourth pharyngeal arch  
 PA6 sixth pharyngeal arch

IN incus  
 ML malleus  
 ST stapes

## Origin of structures in adult organism

- Frontonasal process
- First pharyngeal arch
- Second pharyngeal arch
- Third pharyngeal arch
- Fourth pharyngeal arch

# VÝVOJ OBLIČEJE – NEURÁLNÍ LIŠTA



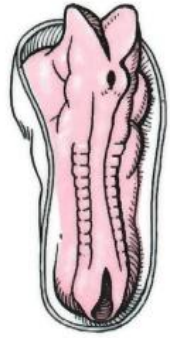
## **Vývoj od zygoty**

[https://www.youtube.com/watch?v=1zpV5rzWXMA&ab\\_channel=GetAnimatedMedical](https://www.youtube.com/watch?v=1zpV5rzWXMA&ab_channel=GetAnimatedMedical)

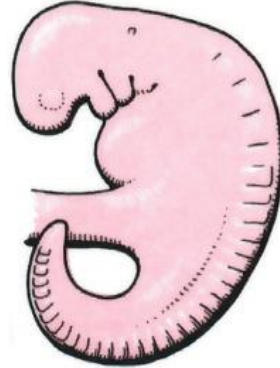
## **Vývoj obličeje**

[https://www.youtube.com/watch?v=FhhWG3XzARY&ab\\_channel=FacultyofDentistry%2CUniversityofToronto](https://www.youtube.com/watch?v=FhhWG3XzARY&ab_channel=FacultyofDentistry%2CUniversityofToronto)

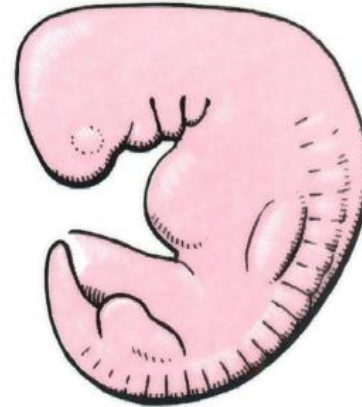
[https://www.youtube.com/watch?v=iLbqzTIZ6yA&ab\\_channel=Osmosis](https://www.youtube.com/watch?v=iLbqzTIZ6yA&ab_channel=Osmosis)



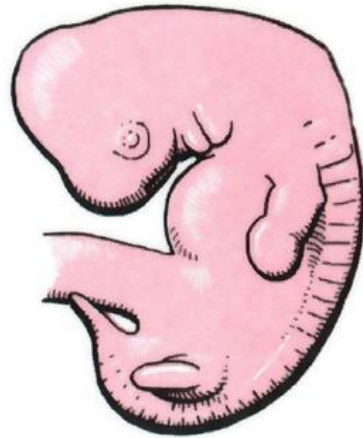
23 dnů



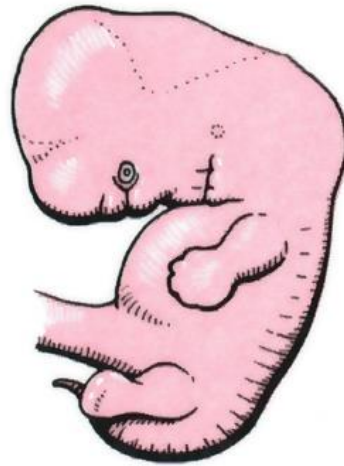
konec 4. týdne



polovina 5. týdne



polovina 6. týdne



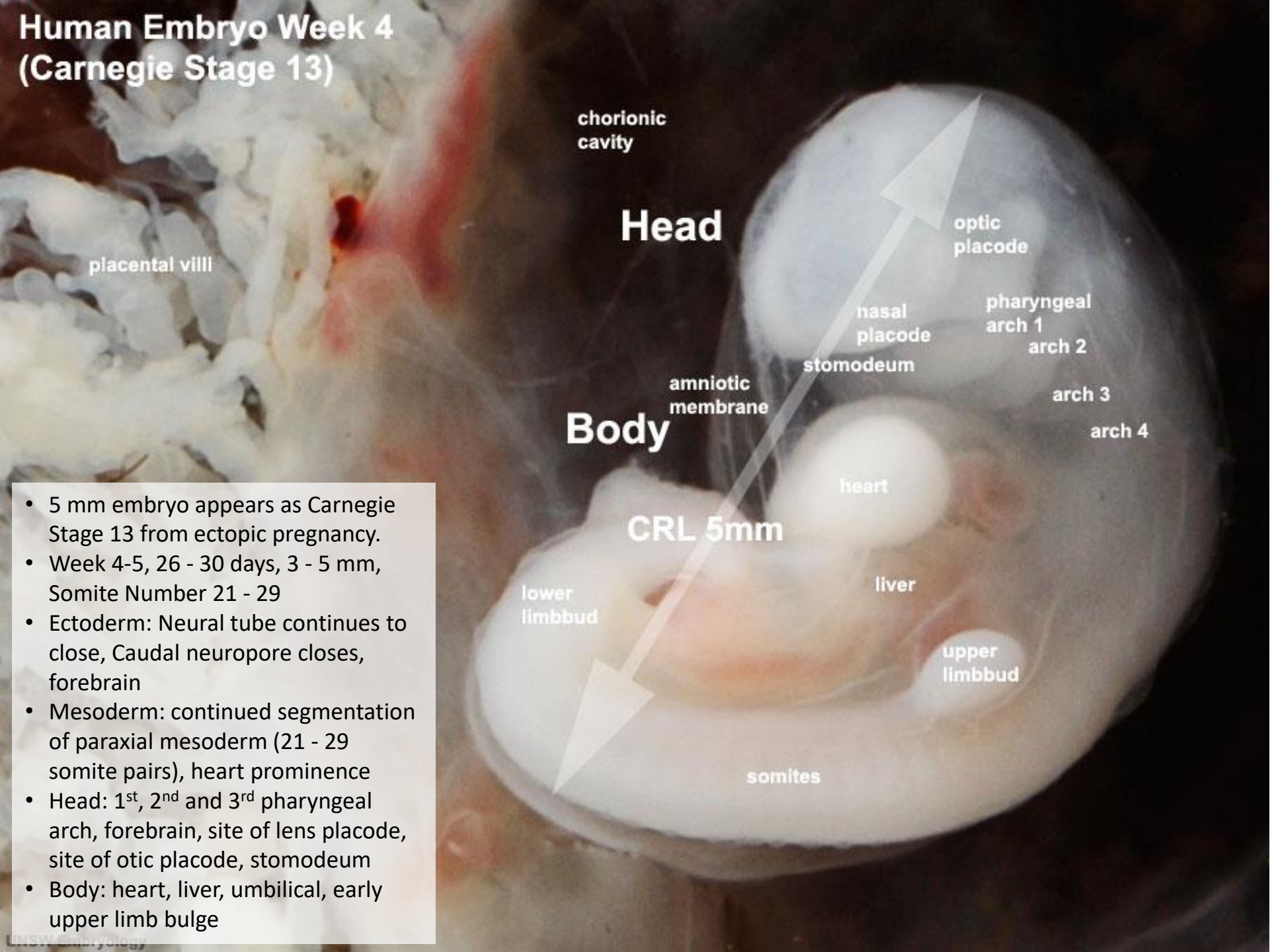
polovina 7. týdne



konec 8. týdne



# Human Embryo Week 4 (Carnegie Stage 13)



- 5 mm embryo appears as Carnegie Stage 13 from ectopic pregnancy.
- Week 4-5, 26 - 30 days, 3 - 5 mm, Somite Number 21 - 29
- Ectoderm: Neural tube continues to close, Caudal neuropore closes, forebrain
- Mesoderm: continued segmentation of paraxial mesoderm (21 - 29 somite pairs), heart prominence
- Head: 1<sup>st</sup>, 2<sup>nd</sup> and 3<sup>rd</sup> pharyngeal arch, forebrain, site of lens placode, site of otic placode, stomodeum
- Body: heart, liver, umbilical, early upper limb bulge

# Lidský zárodek na konci 1. měsíce vývoje

Zárodek měří **cca 8 mm** a je ohnut **konvexitou dorzálně**

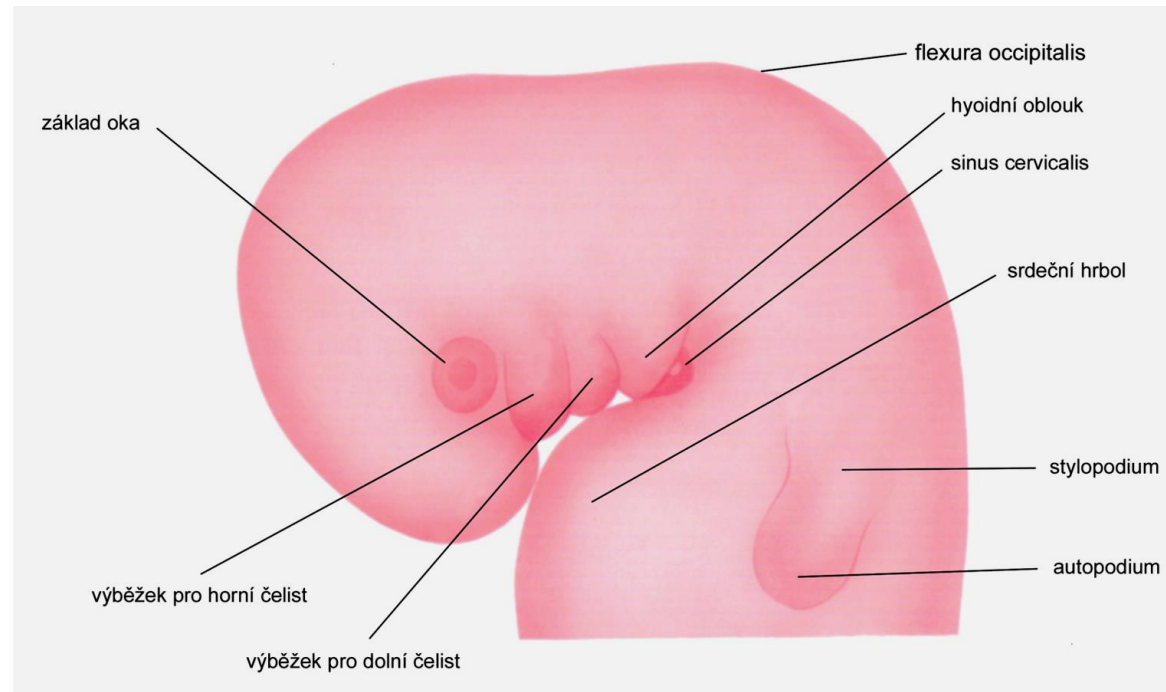
Hlavový oddíl zárodku je mohutný a směřuje ventrálně

**Čelní hrbolek** se základem předního mozkového váčku (prosencephalon)

**Temenní hrbolek** se středním mozkovým váčkem (mesencephalon) - zde patrně dorzální ohnutí – **flexura cephalica**

**Hrbolek týlní** se zadním mozkovým váčkem (rhombencephalon) ohnutým téměř do pravého úhlu – **flexura occipitalis**

Na hlavovém oddílu se rýsují **základy oka** (oční váčky a ploténka čočky) a **nosní dutiny** v podobě nosních (čichových) jamek



# Lidský zárodek na konci 1. měsíce vývoje

Ventrálně od temenního a týlního hrbolku - žaberní (faryngový) aparát

**Žaberní oblouky (arches)**

**Žaberní vklesliny (clefts)** (ektodermové žaberní brázdy)

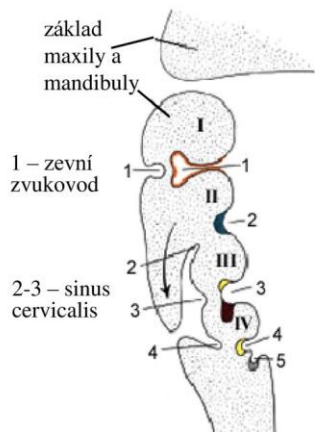
**Žaberní výchlípky (pouches)** (entodermové žaberní brázdy)

- zakládá se jich 6

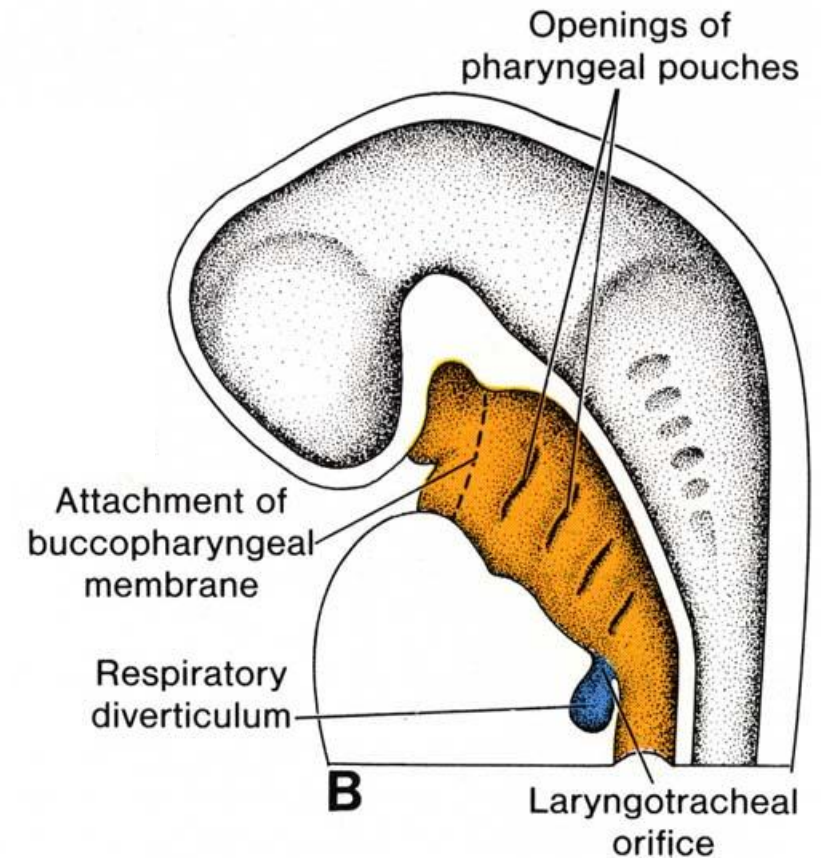
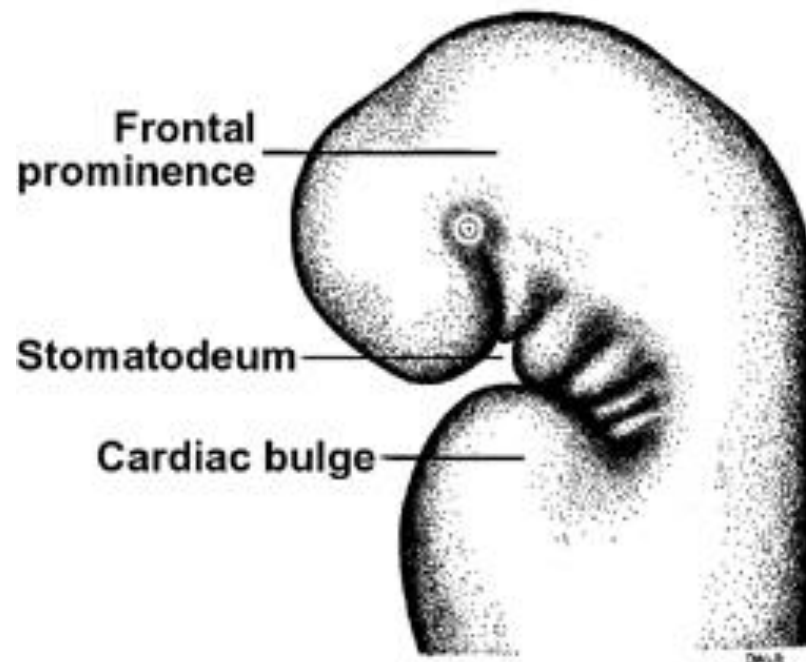
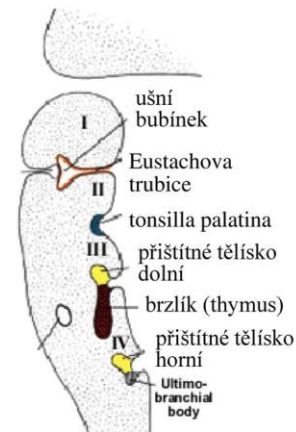
- celkem 4

- celkem 5, oddělené od vkleslin obturujícími membránami - **membranae obturantes**

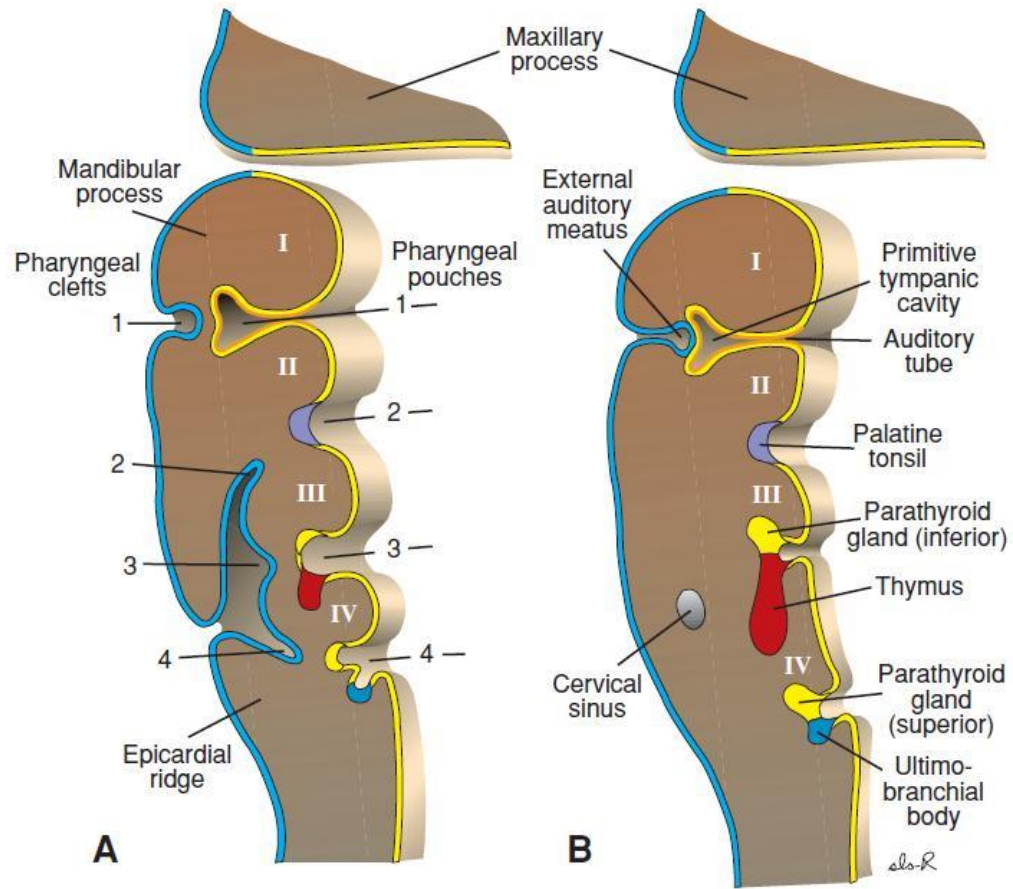
EKTODERMOVÉ  
VKLESLINY



ENTODERMOVÉ  
VÝCHLÍPKY

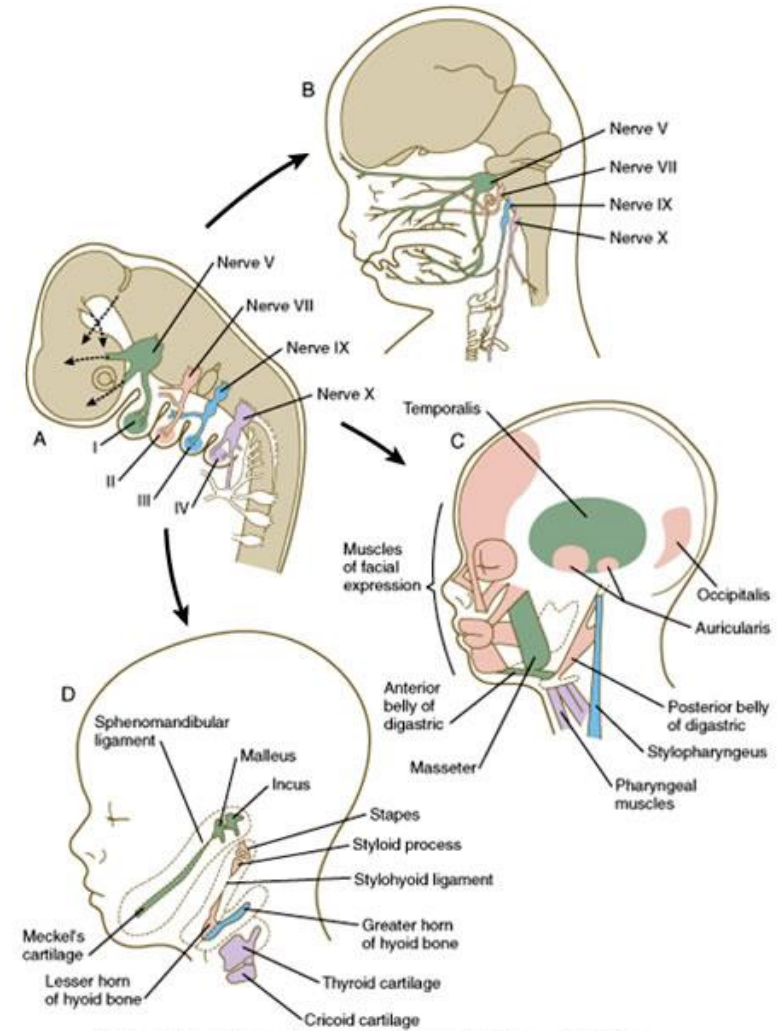


# FARYNGOVÝ APARÁT



Vklesliny

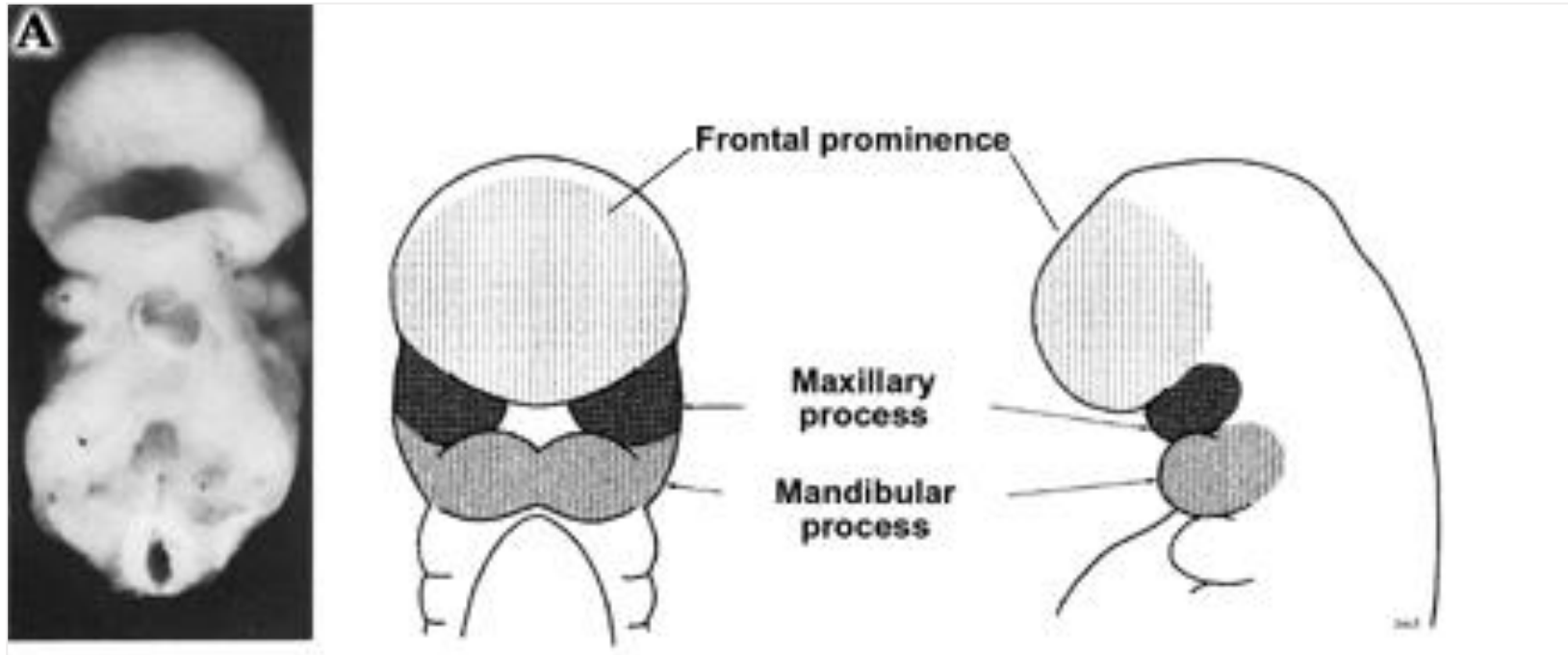
Výchlípky



Carlson: Human Embryology and Developmental Biology, 4th Edition.  
Copyright © 2009 by Mosby, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.

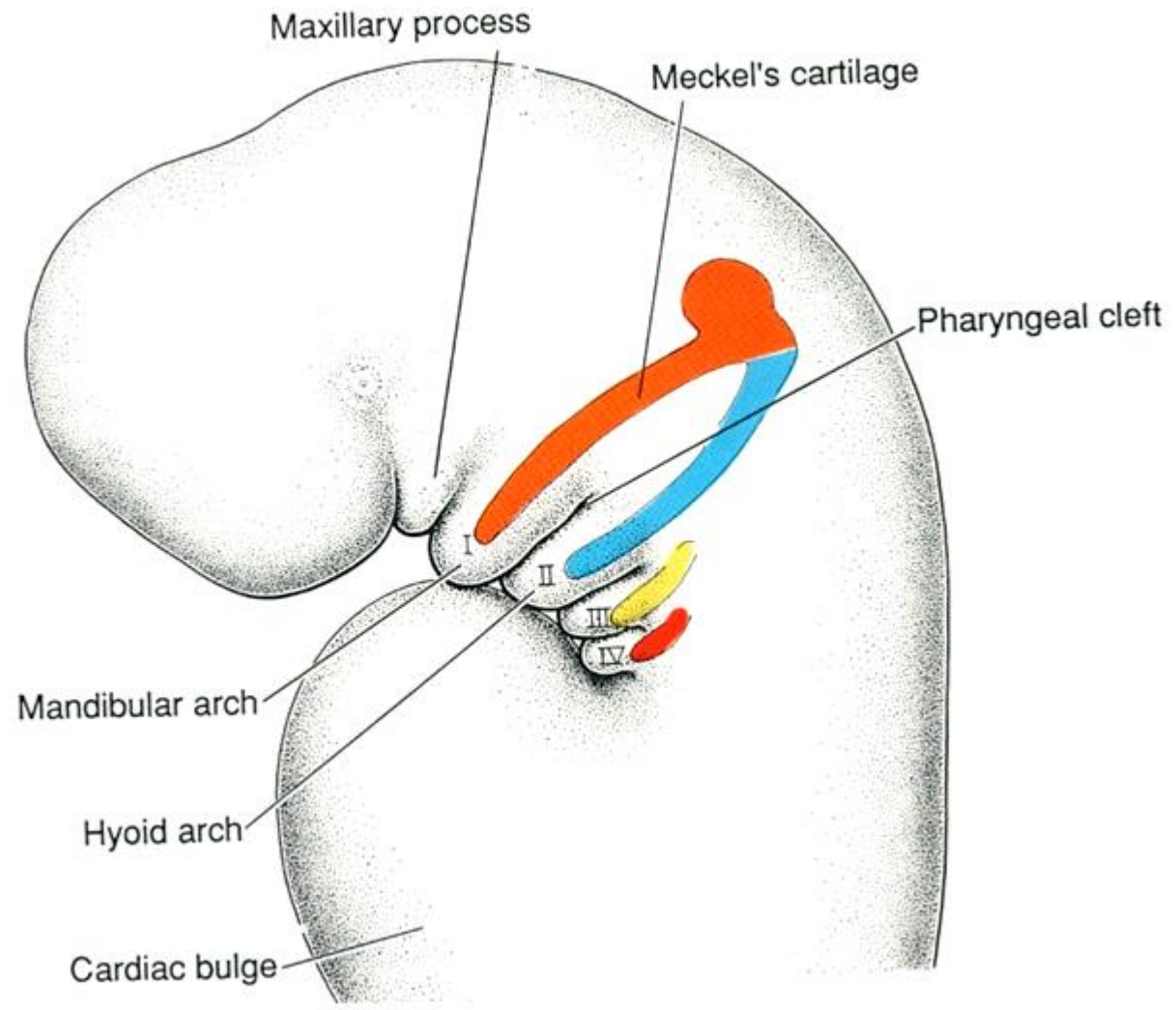
# 1. Žaberní oblouk (mandibulární) je rozdělen ve:

- Výběžek pro horní čelist - **processus maxillaris**
- Výběžek pro dolní čelist - **processus mandibularis**



(z 1. vklesliny derivuje zevní zvukovod a kožní strana bubínku; v místě napojení 1. a 2. oblouku na týlní hrbolek se založí sluchová ploténka (plakoda), přeměňující se záhy v jamku a nakonec váček (otocysta), ze kterého vyvine blanitý labyrint)

# FARYNGOVÝ APARÁT



# Vývoj obličeje

Základy obličeje se začínají rýsovat koncem 4. týdne okolo primitivní ústní jamky - **stomodeum**

Vývoj řídí 2 organizační centra:

- **Prozencefalické** (leží rostrálně od notochordu a ventrálně od prosencefala)
- **Rhombencefalické** (ventrálně od zadního mozkového váčku)

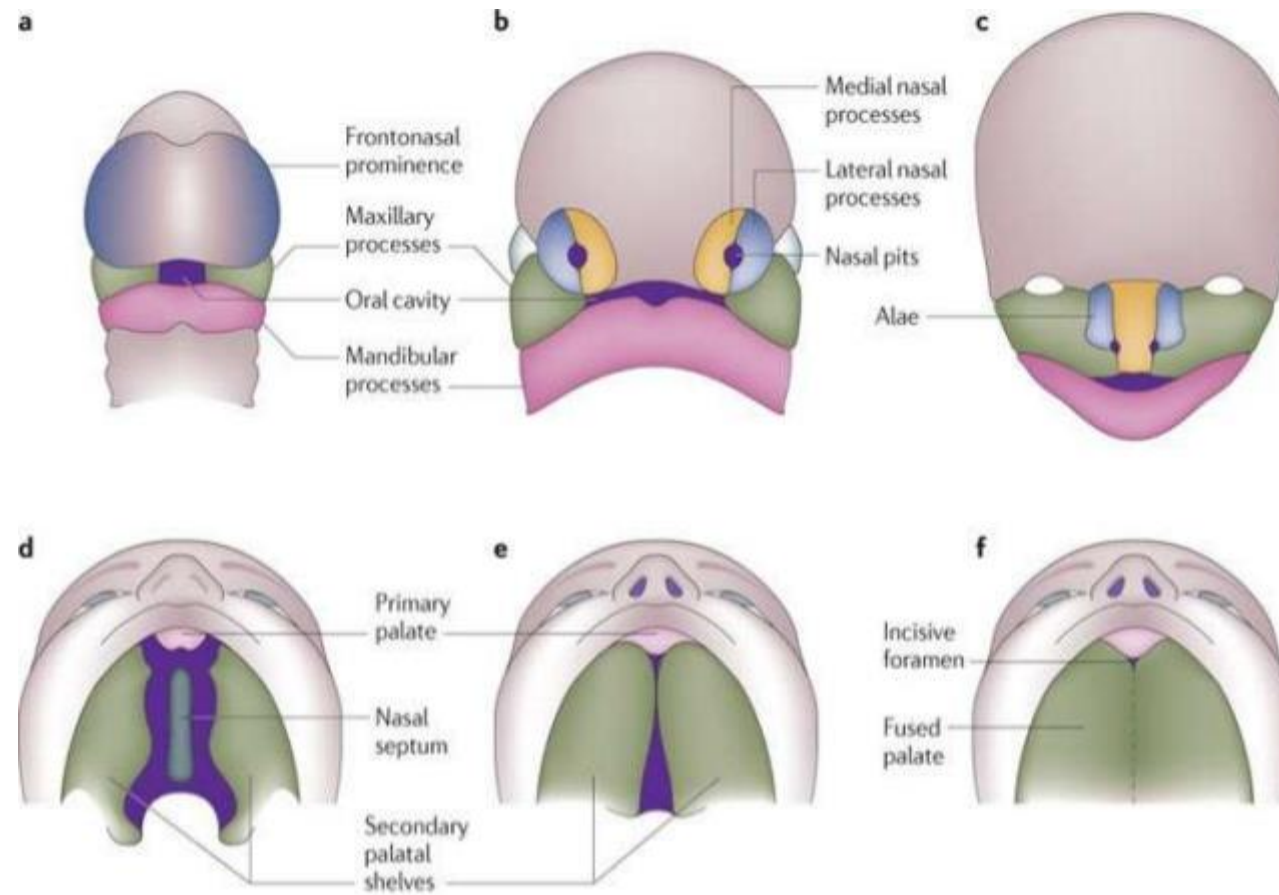
Zakládá se 5 výběžků:

- nepárový **frontonazální výběžek**
- párové **maxilární výběžky**
- párové **mandibulární výběžky**

Podklad výběžků tvoří **ektomezenchym**, který do nich vcestoval z dolního mezencefalického a horního rhombencefalického úseku crista neuralis

Povrch výběžků kryje **ektoderm**, jenž vystýlá i stomodeum; výběžky jsou zpočátku od sebe odděleny hlubokými zářezy. Jde o dynamický proces - začíná na přelomu 4. a 5. týdne vývoje a je ukončen zhruba v 8. týdnu. Spočívá v proliferaci ektodermu i ektomezenchymu výběžků a jejich dalším členění, přesunech (migraci) výběžků, v rozdílných růstových rychlostech (změny jejich velikosti) a ukončen **splynutím (fúzí)** výběžků.

# VÝVOJ OBLIČEJE



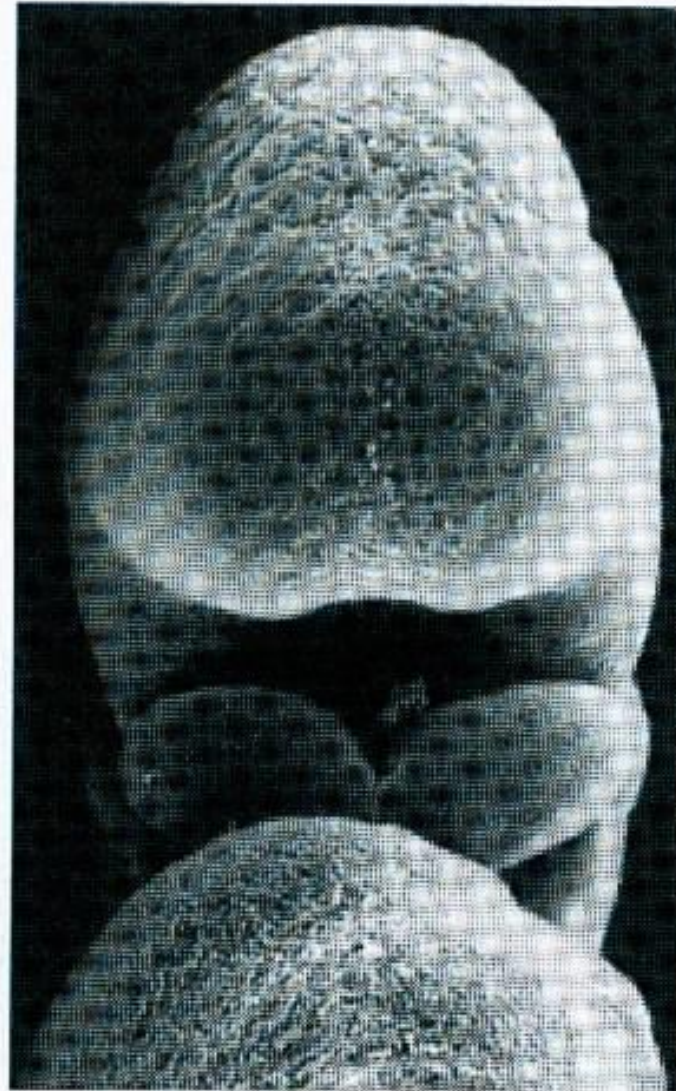


# Vývoj obličeje

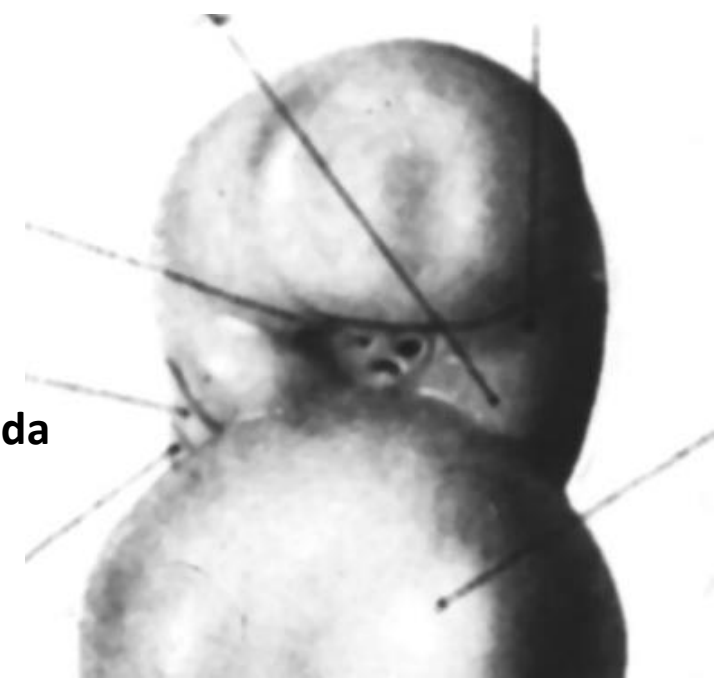
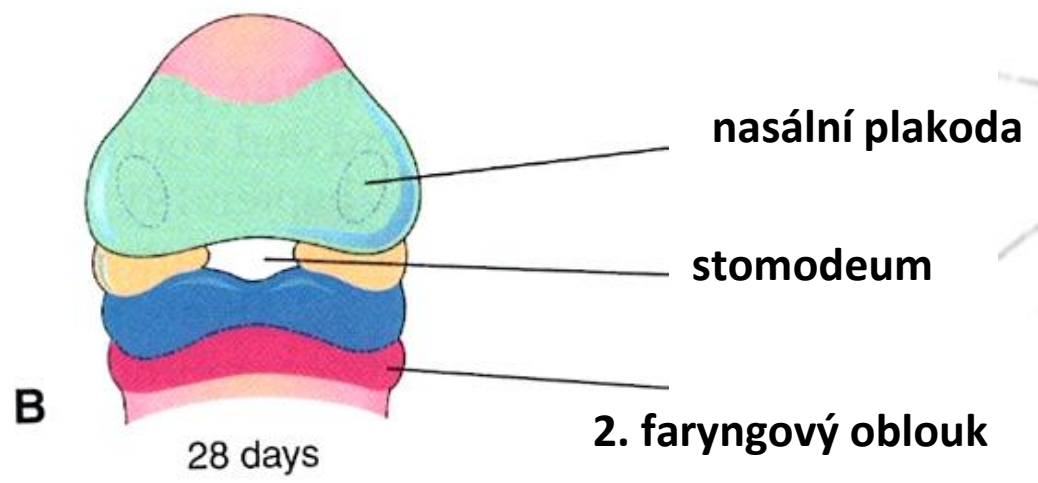
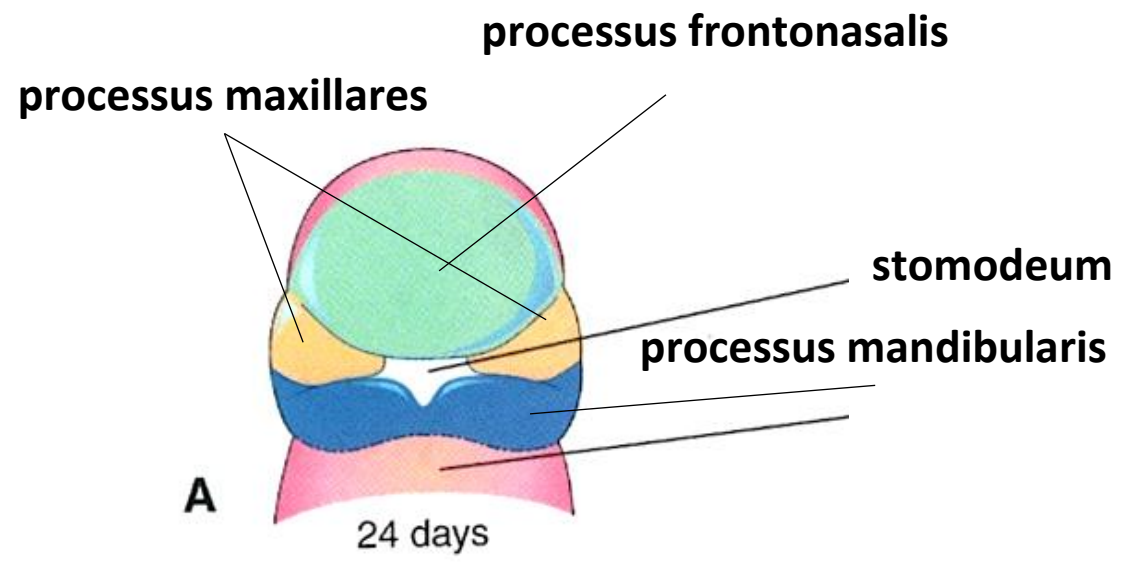
**Frontonasální výběžek  
(processus frontonasalis)**

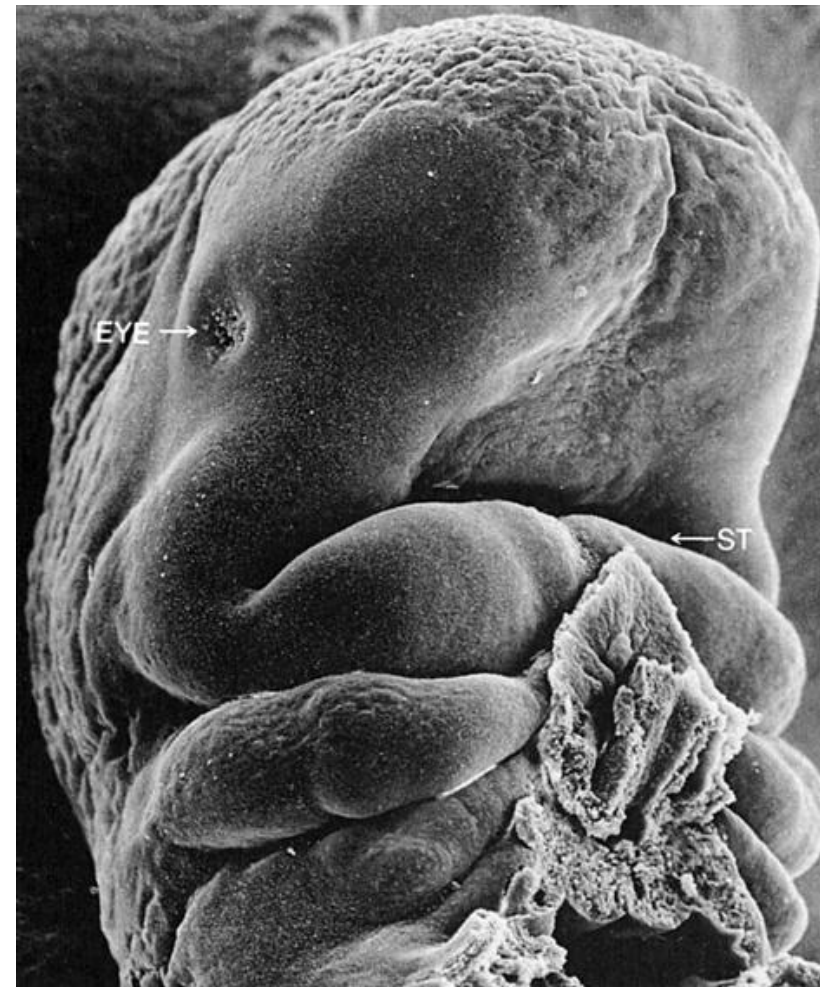
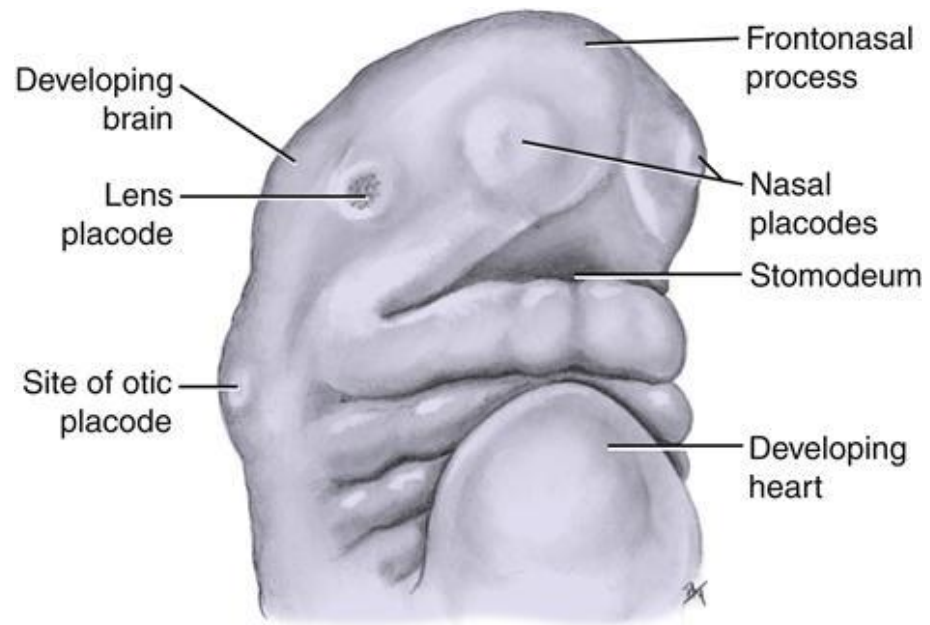
**Párové výběžky pro horní čelist  
(processus maxillares)**

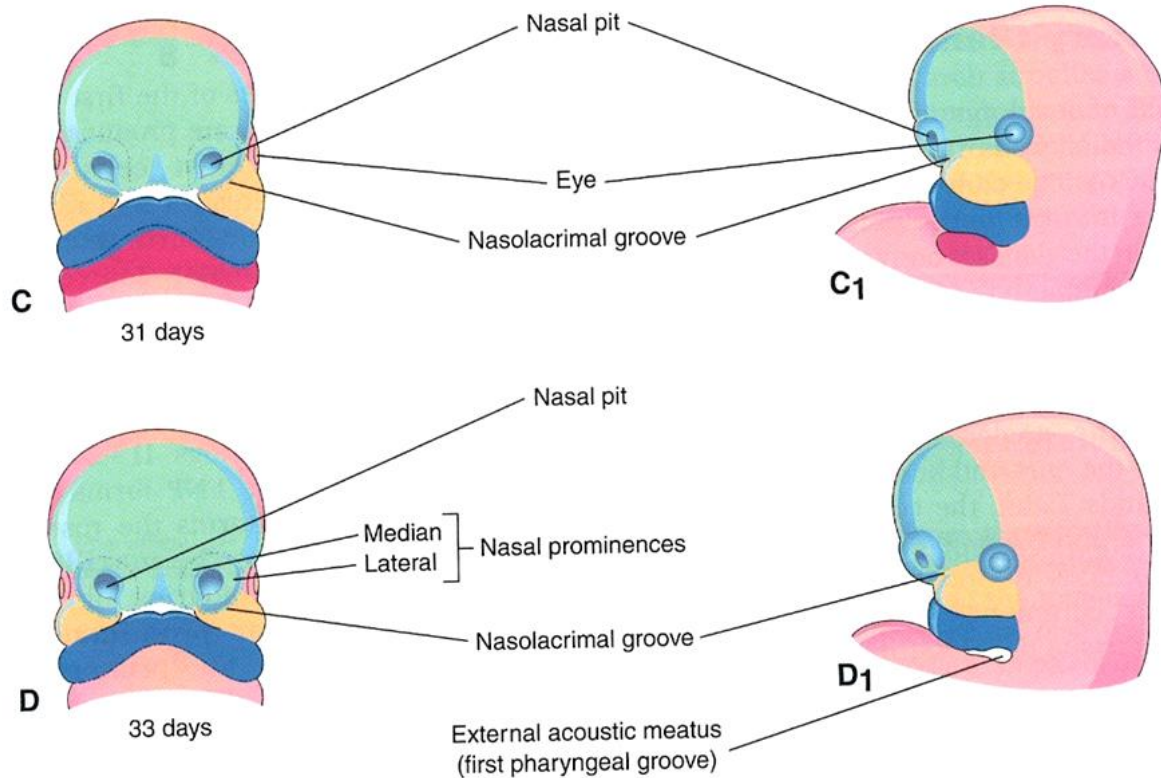
**Párové výběžky pro dolní čelist  
(processus mandibulares)**



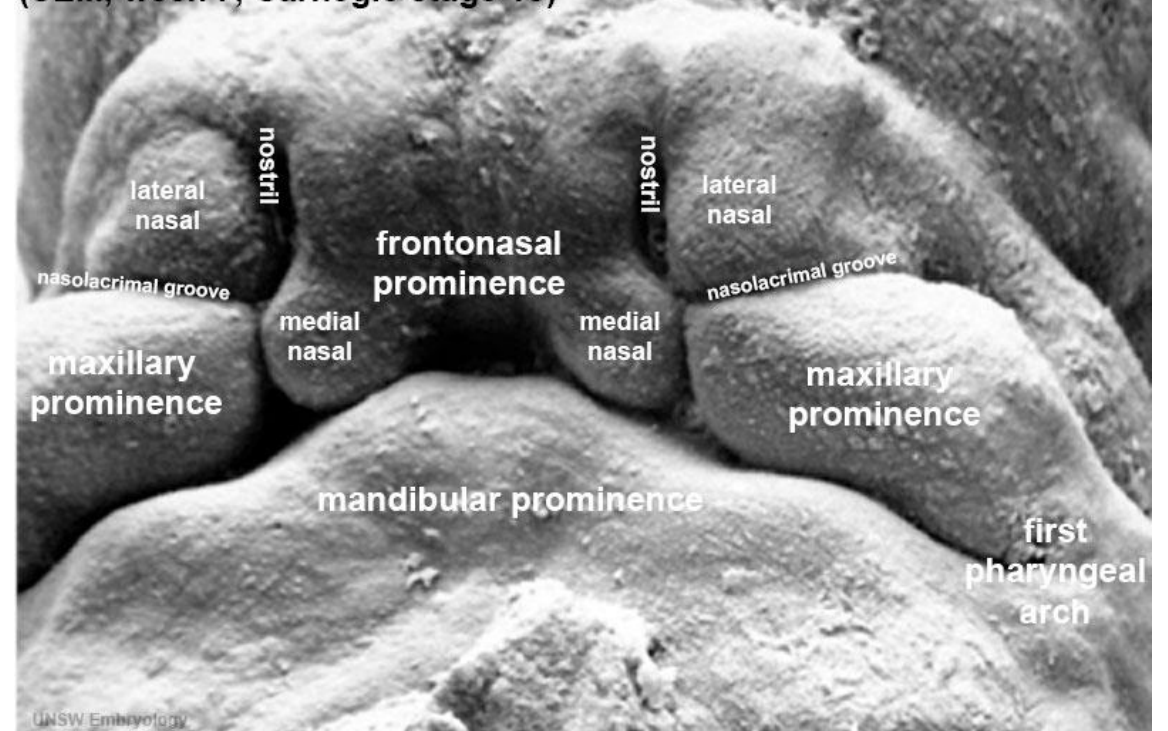
4th week



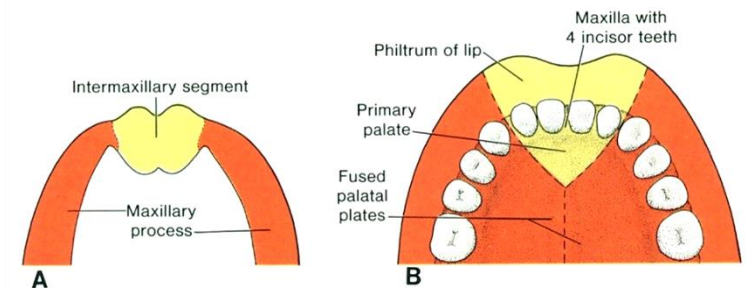




**Human Embryo Face**  
(SEM, week 7, Carnegie stage 18)



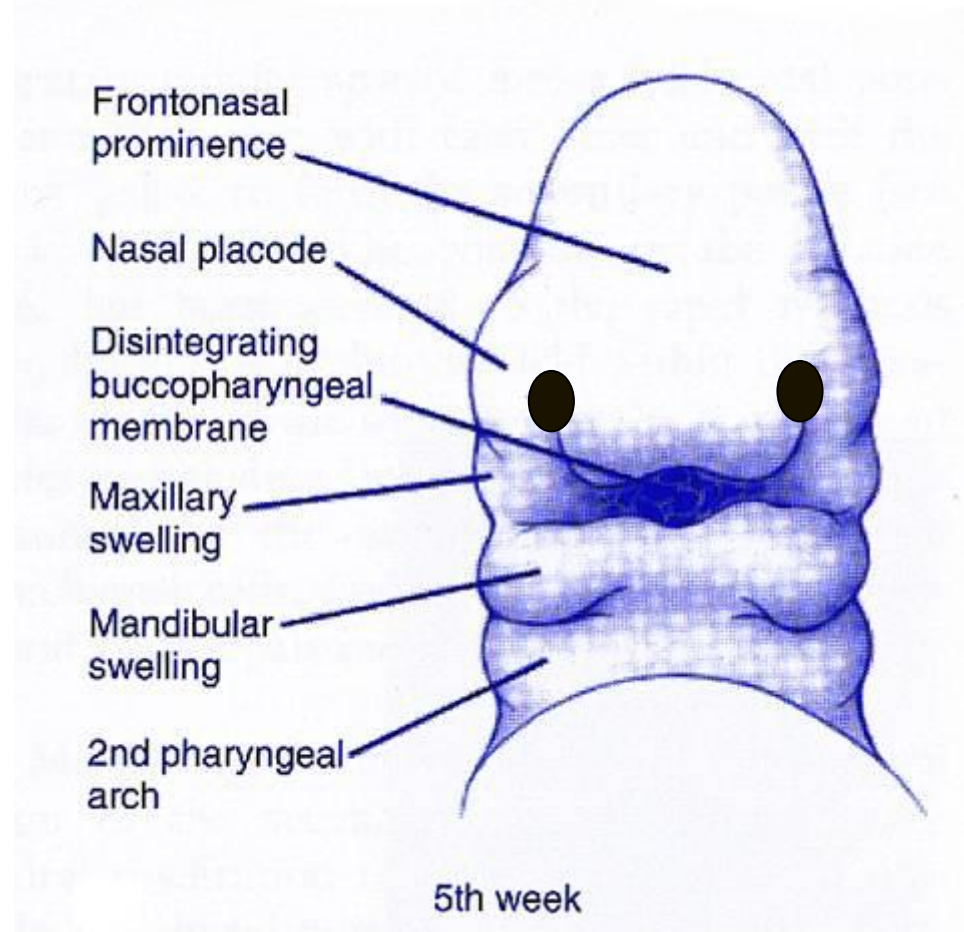
- Čichové jamky jsou ohraničeny vally – **mediální a laterální nosní vally**
- Zbytek čelního valu vytvoří **area triangularis** (základ pro hřbet a hrot nosu)
- Mediální nosní vally spolu srostou a vsouvají se mezi maxilární výběžky jako **intermaxilární segment** (dávají vznik střední části horního rtu, části horní čelisti v oblasti řezáků a části patra – primární patro)



**Frontonazální výběžek** (vyvine čelo, nos - kořen, hřbet, špička a křídla a střední část horního rtu - *philtrum*)



4th week



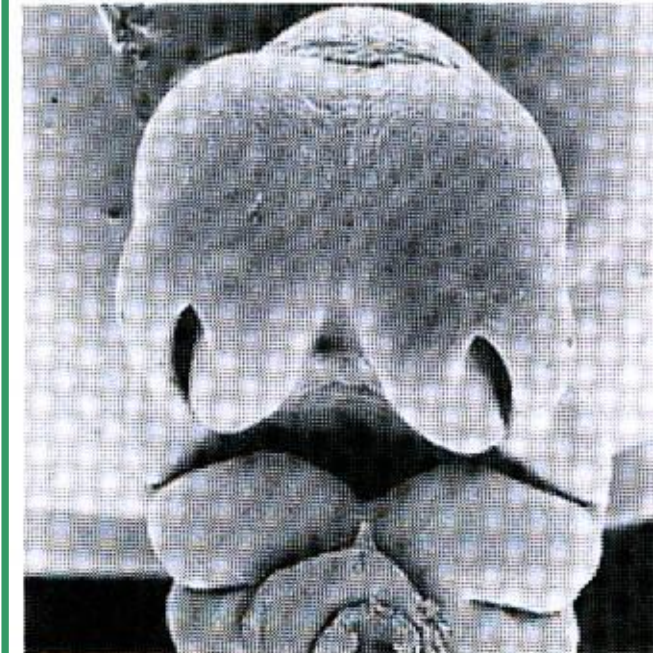
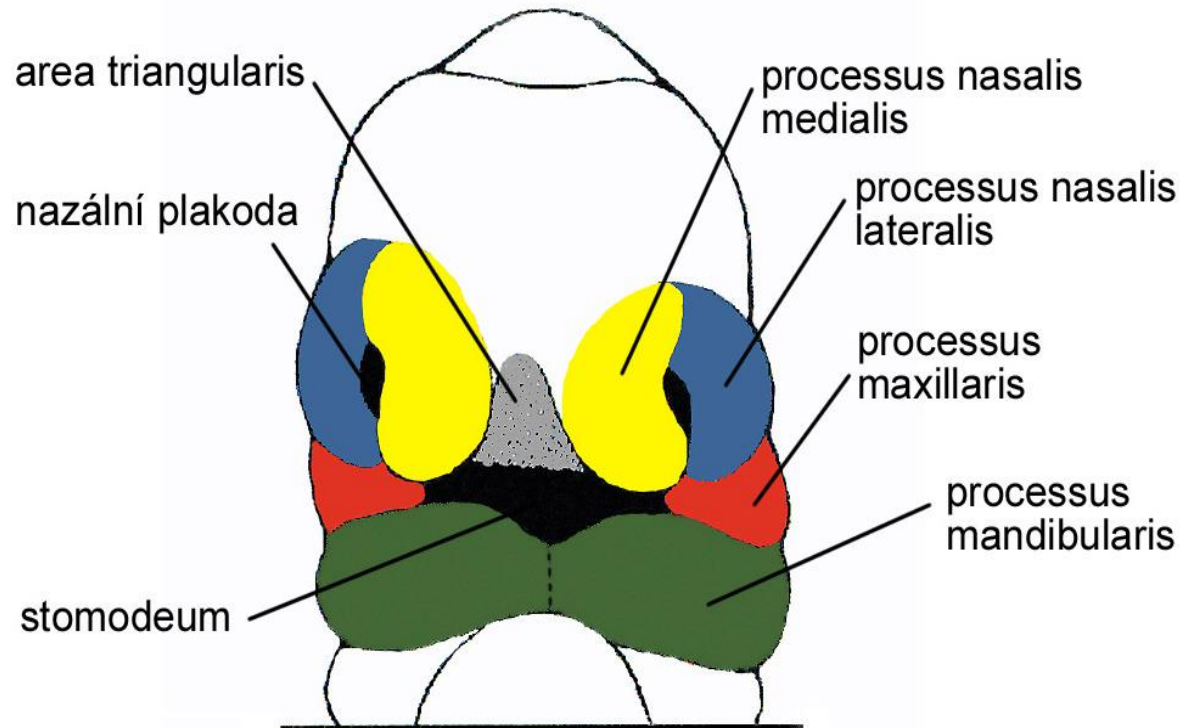
5th week

Po vytvoření jamek se okolní ektomezenchym rozdělí ve 2 podkovovité valy :

**Processus nasalis medialis**

**Processus nasalis lateralis**

*Trojúhelníková oblast mezi mediálními nosními výběžky se nazývá **area triangularis***



Early 6th week

# Intermaxilární segment

Pravý a levý processus nasalis medialis splynou ve střední rovině v nepárový **intermaxilární segment**

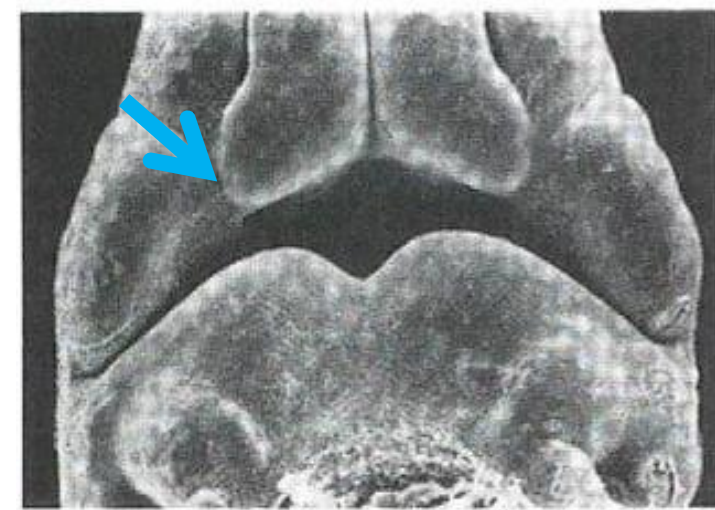
Z horního úseku segmentu se vyvine hřbet a špička nosu (dorsum et apex nasi)

Dolní úsek segmentu (tzv. *area infranasalis*) proliferuje směrem k ústnímu otvoru a vsune se mezi mediální konce obou processus maxillares a dá původ střední části horního rtu (**philtrum**)

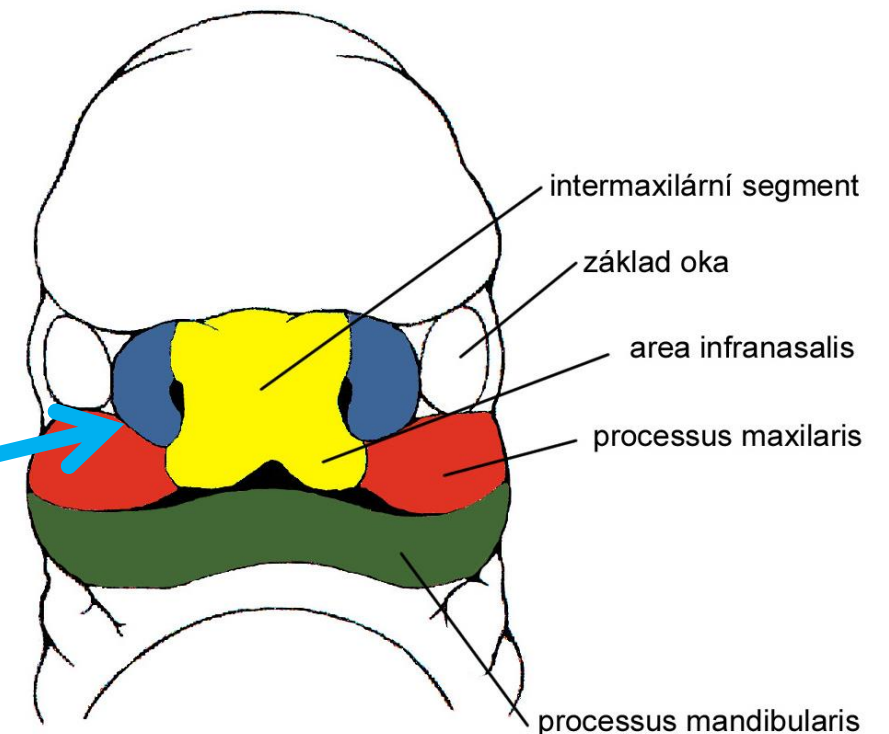
Jednotný horní ret vznikne až po srůstu intermaxilárního segmentu s processus maxillares

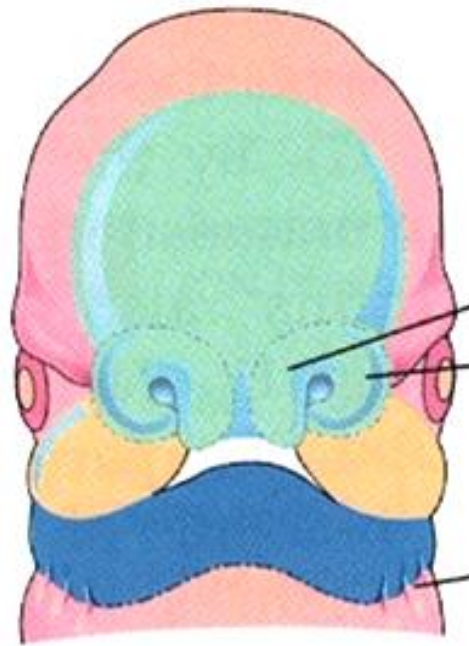
Z *area triangularis*, která se během fúze mediálních nosních výběžků přemístí nad intermaxilární segment, pochází **radix nasi**

Laterální nosní výběžek se nachází nad maxilárním výběžkem a je původně oddělen žlábkem: **nasomaxilární žlábek (okulonazální rýha)**

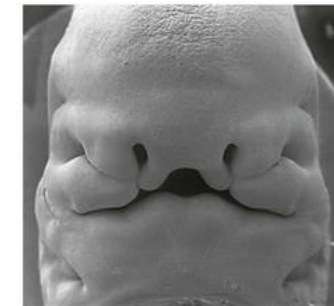
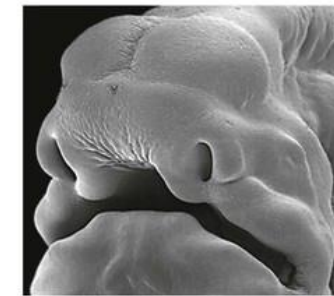
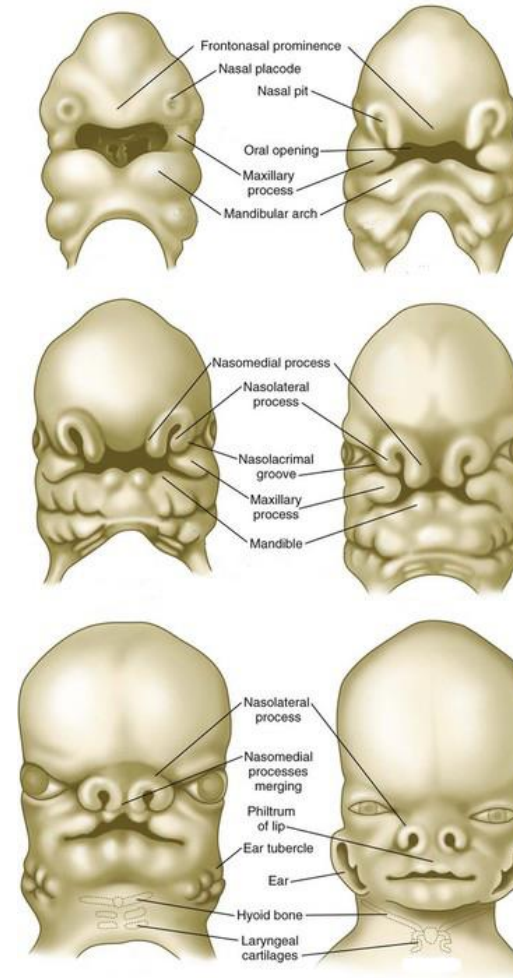


Early 7th week





35 days



## Maxilární výběžky srostou

1. s **intermaxilárním segmentem** (vytvoření horní čelisti a rtu)
2. s **laterálními nosními valy** (zbytek horní čelisti a křídla nosu)

Laterální nosní valy jsou od maxilárních zpočátku odděleny rýhou – sulcus nasolacrimalis, která se uzavře a vytvoří slzný kanálek



# Shrnutí časového průběhu srůstů obličejových výběžků

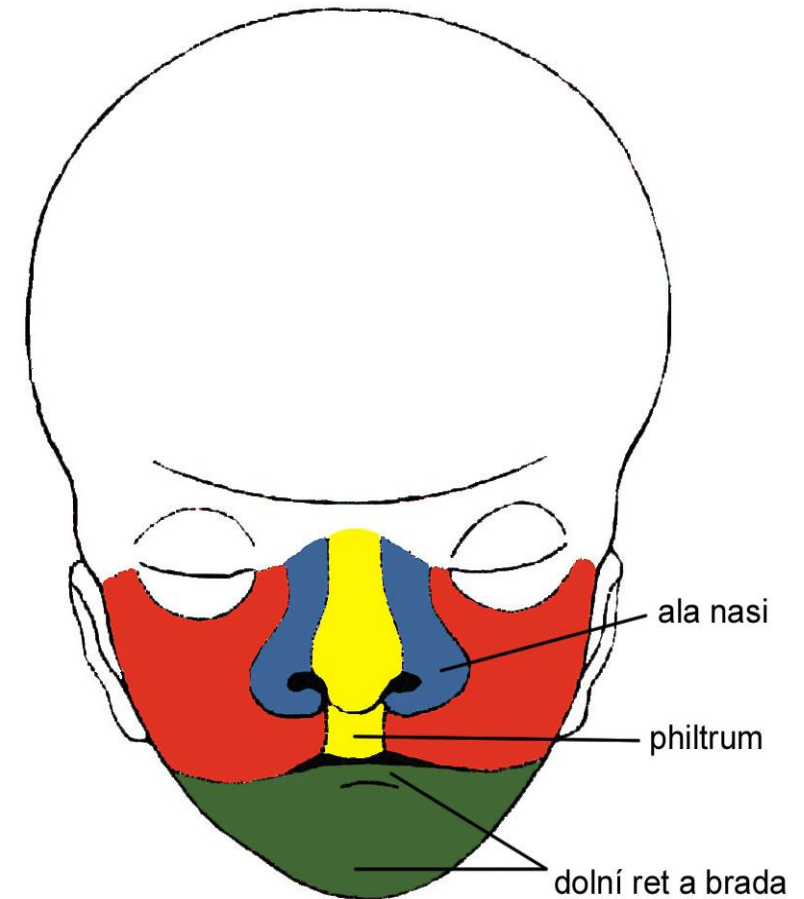
Mezi 5. - 7. týdnem

Počátkem 5. týdne srostly mandibulárních výběžků - **dolní ret a brada**

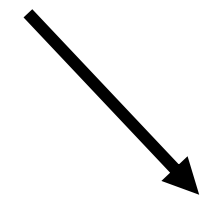
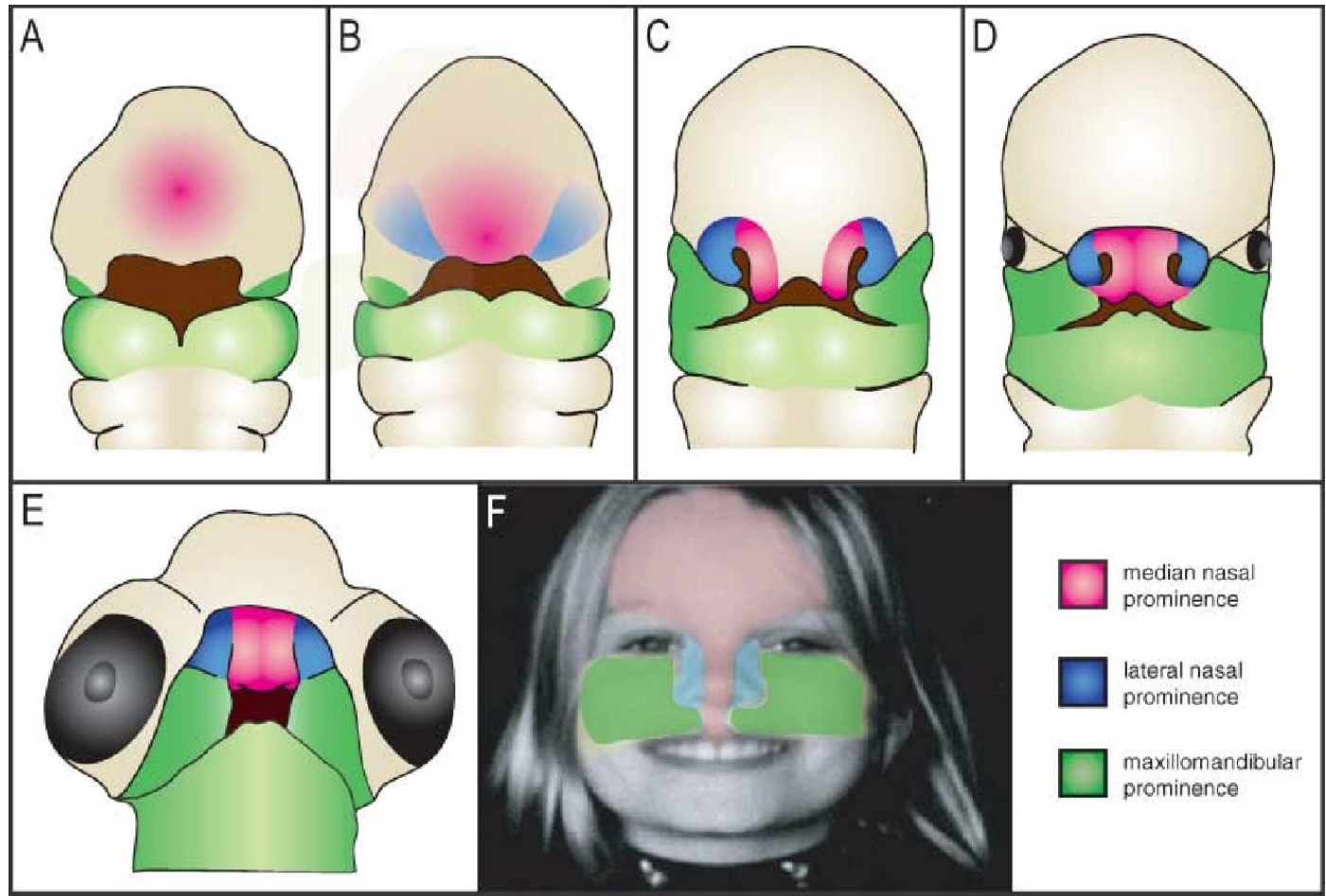
Na začátku 6. týdne - srůst mediálních konců maxilárních výběžků s oběma okraji intermaxilárního segmentu – **jednotný horní ret**

V polovině 7. týdne na každé straně sroste processus nasalis lateralis s horní hranou maxilárního výběžku – **zanikne nazomaxilární rýha**

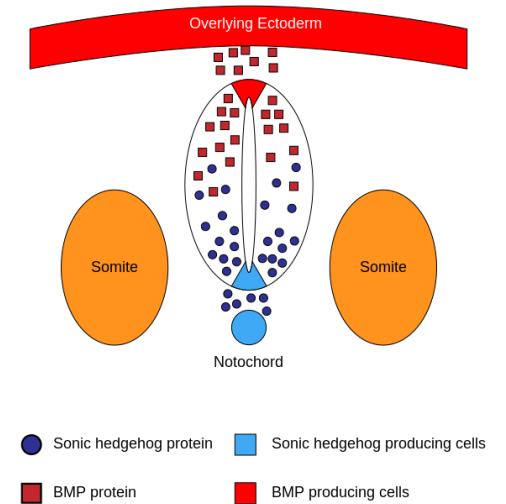
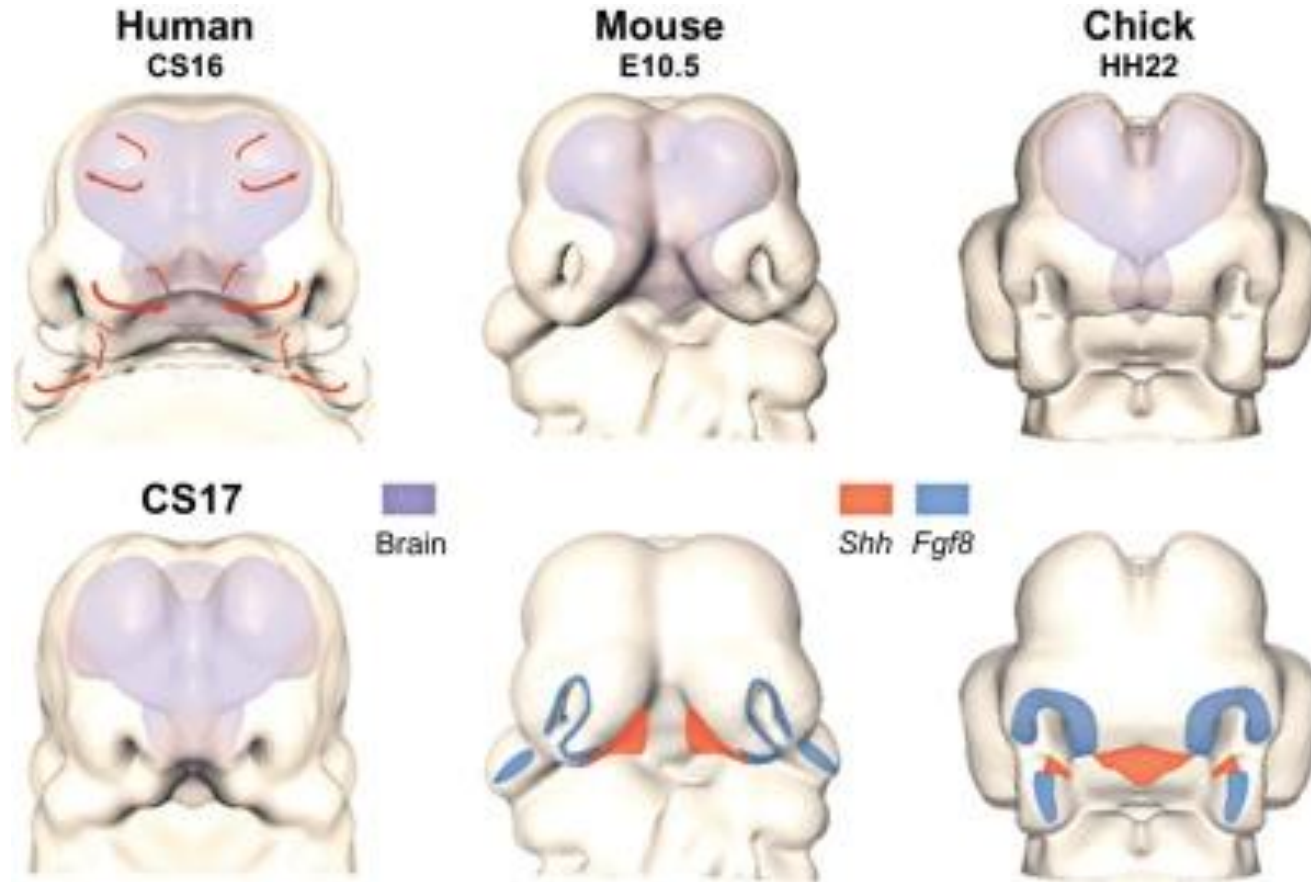
Na rozhraní 7 - 8. týdne srostou ještě zadní úseky výběžků pro horní a pro dolní čelist na téže straně – **zúžení rima oris**



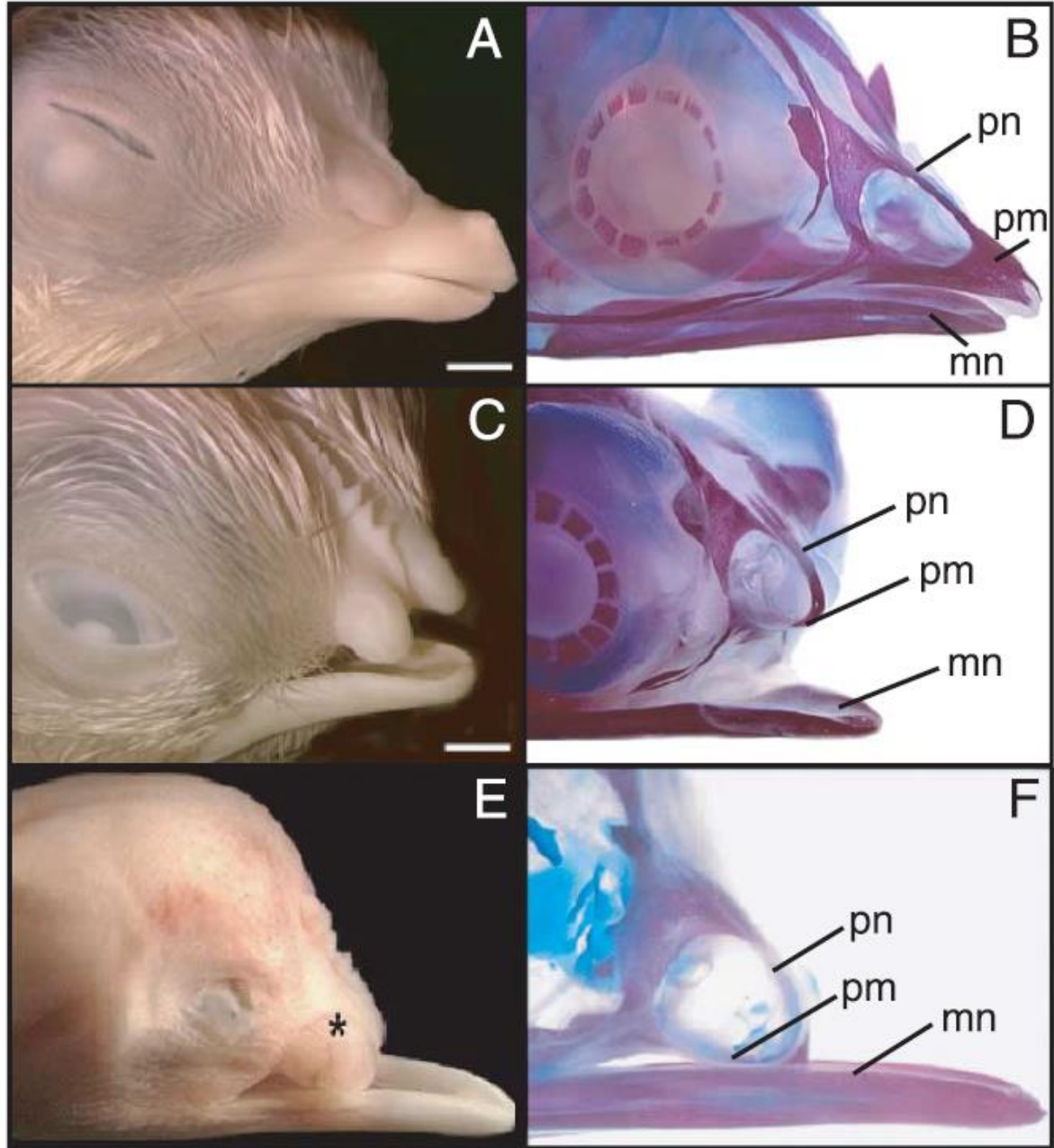
# VÝVOJ OBLIČEJE



Shh a FGF



# VÝVOJ OBLIČEJE



Normální

Cyclopamine (teratogen)

anti-SHH Ab

# Rozštěpové vady obličeje

Když obličejové výběžky fúzují, základ mozku, zejména telencefalon rychle roste a společně s ním i neurokranium

Původně laterálně směřující oči se přetáčí dopředu

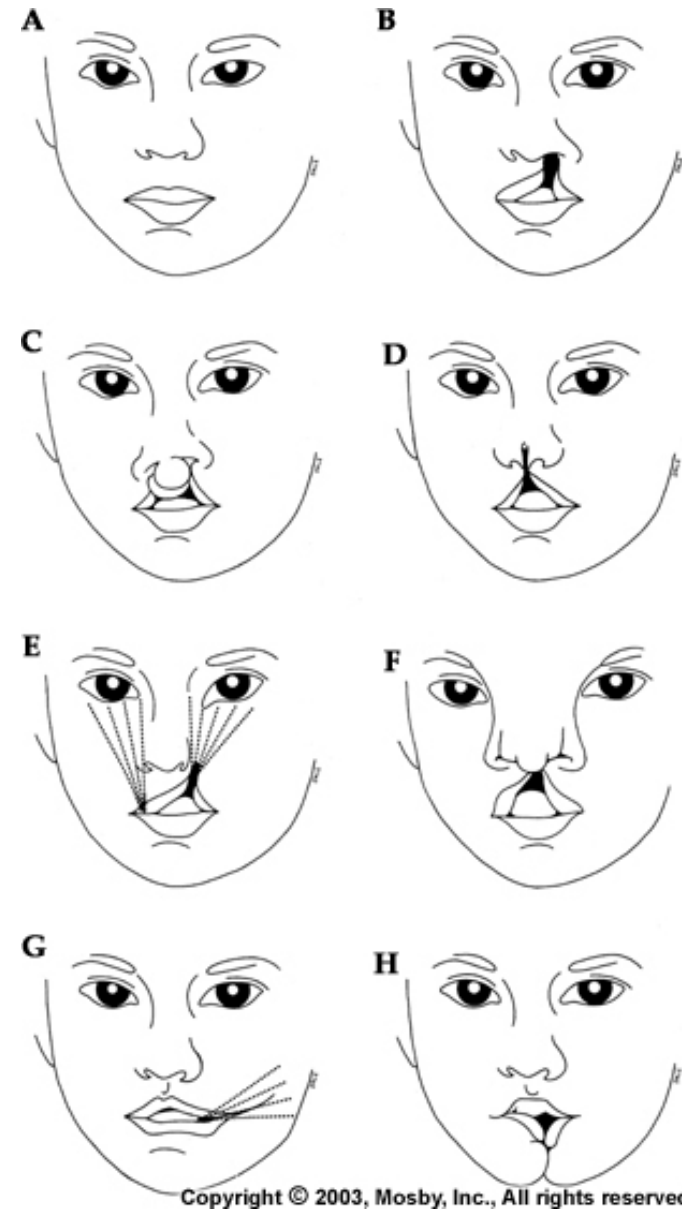
Na konci 2. měsíce vykazuje obličej zárodku již charakteristické lidské rysy

**Pokud vývoj některého z výběžků neproběhne správně:** výběžek se nezaložil, je menší nebo větší, během migrace se zpozdil, výběžky nesrostly – vznikají rozštěpy

**Incidence cca 1,7 : 1 000 porodů**

# Přehled rozštěpů obličeje

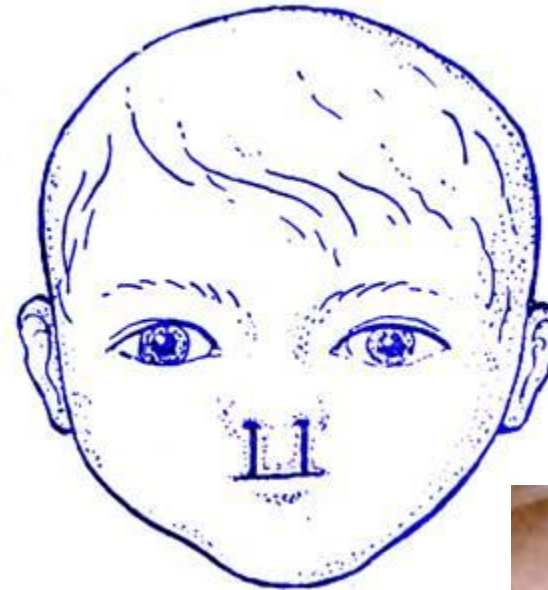
Rozštěpy horního rtu, nosu  
Mediální rozštěp dolního rtu a brady  
Šikmý rozštěp obličeje  
Příčný rozštěp obličeje



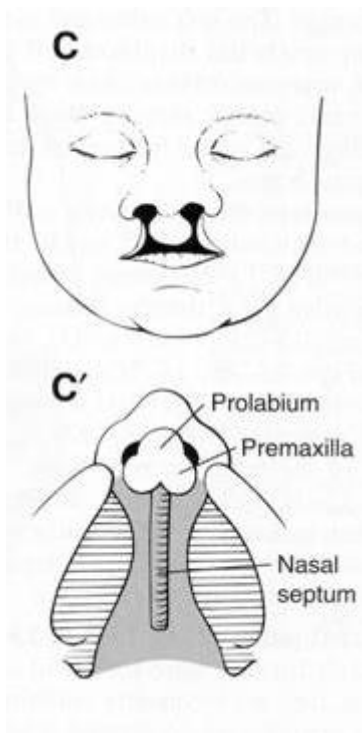
# Rozštěpy horního rtu - cheiloschisis superior

**Boční (laterální) -** perzistence labiální rýhy /nesrostl mediální konec proc. maxillaris s labiální částí intermaxilárního segmentu (proc. nasalis medialis)

**cheiloschisis unilateralis / cheiloschisis bilateralis**



**Boční rozštěpy rtu kombinovány s bočním rozštěpem horní  
čelisti a rozštěpy primárního a sekundárního patra**



Unilateral cleft lip.



Bilateral cleft lip.



A



B



# Střední rozštěp rtu - cheiloschisis mediana

Opoždění vývoje intermaxilárního segmentu

Při nesplynutí processus nasales mediales

Vzácný výskyt s rozštěpem apex nasi

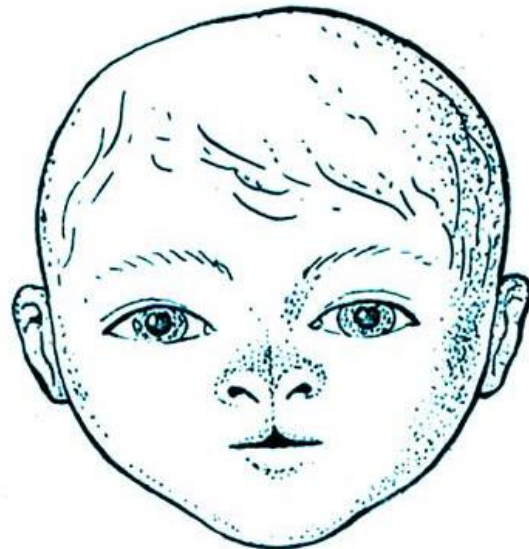
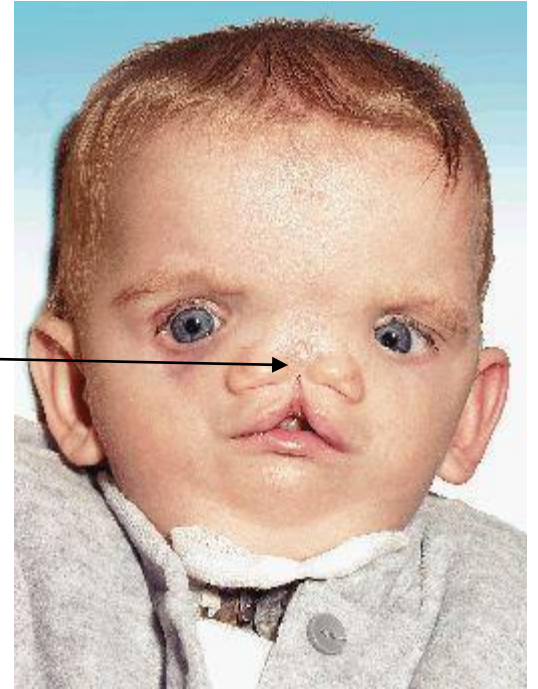
Variabilní rozsah

Izolovaně nebo v kombinaci s rozštěpy skeletních součástí obličeje

**Kritické období: 27. - 35. den vývoje**

20% - genetický podklad, 60-70 % - zevní faktory, zbytek = kombinace obou

**Mohrův syndrom** (spojen s konduktivní hluchotou, částečnou reduplikací palců nohou a rozštěpem jazyka)



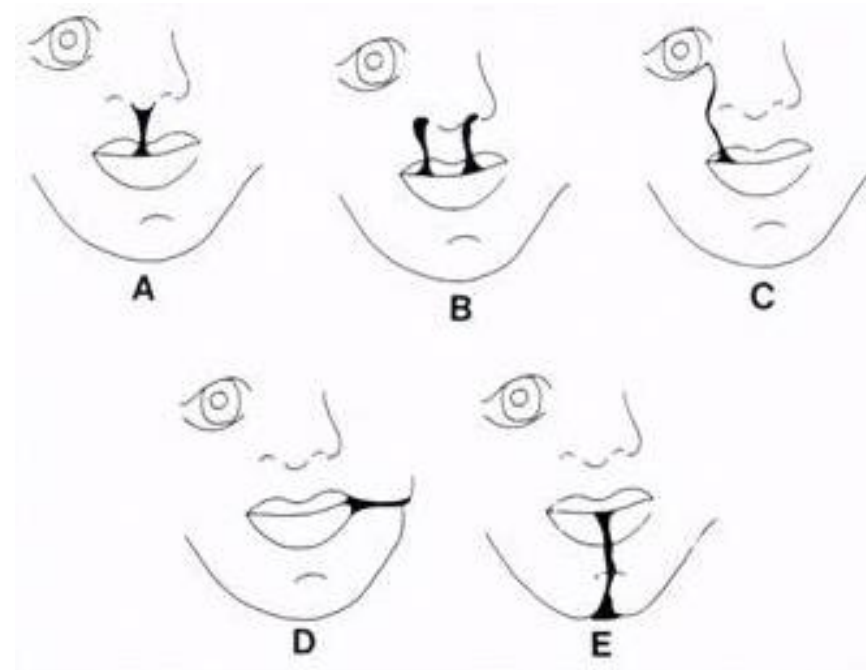
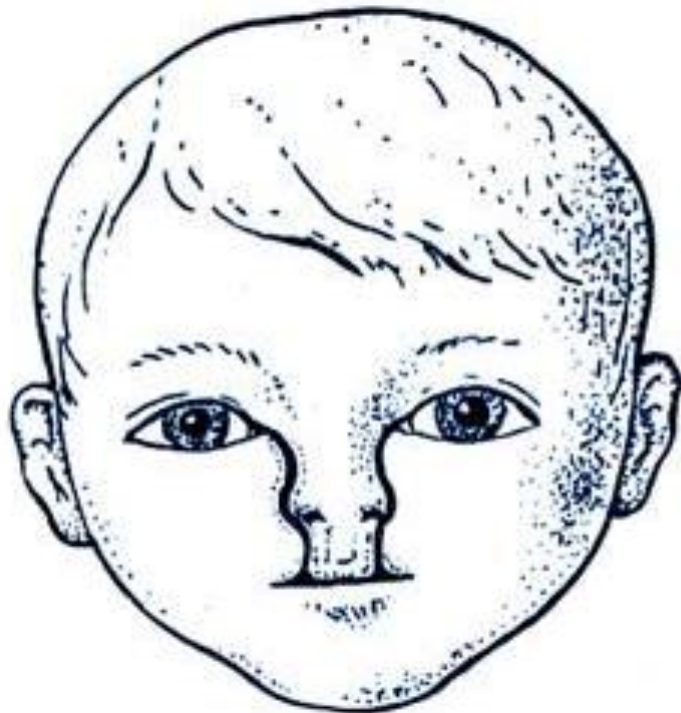
# Šikmý rozštěp obličeje (coloboma faciale, fissura orbitofacialis)

Processus maxillaris nesrostl s processus nasalis medialis (intermaxilárním segmentem) a processus nasalis lateralis

**Zachována okulonazální rýha (žlábek)**

Jedno- nebo oboustranný

Vzácný výskyt

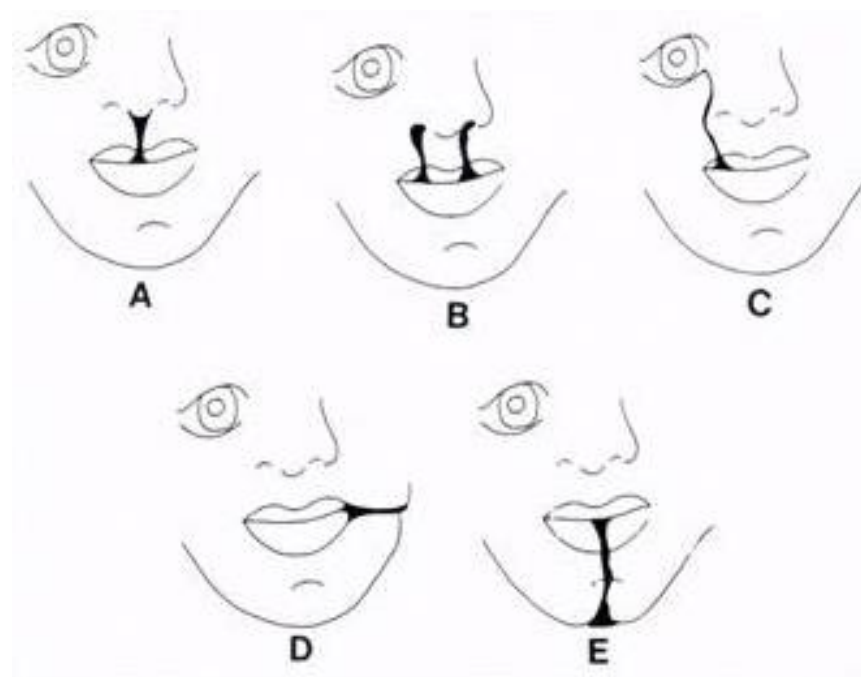
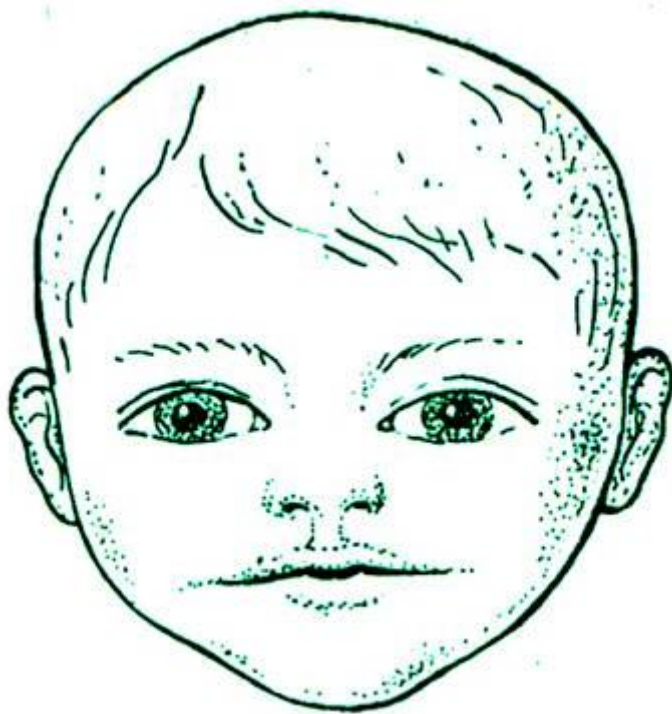


# Příčný rozštěp obličeje

## fissura transversa faciei, macrostomia

Laterální úsek proc. maxillaris nesrostl s laterálním úsekem proc. mandibularis  
Ústní koutek dosahuje k zevnímu zvukovodu

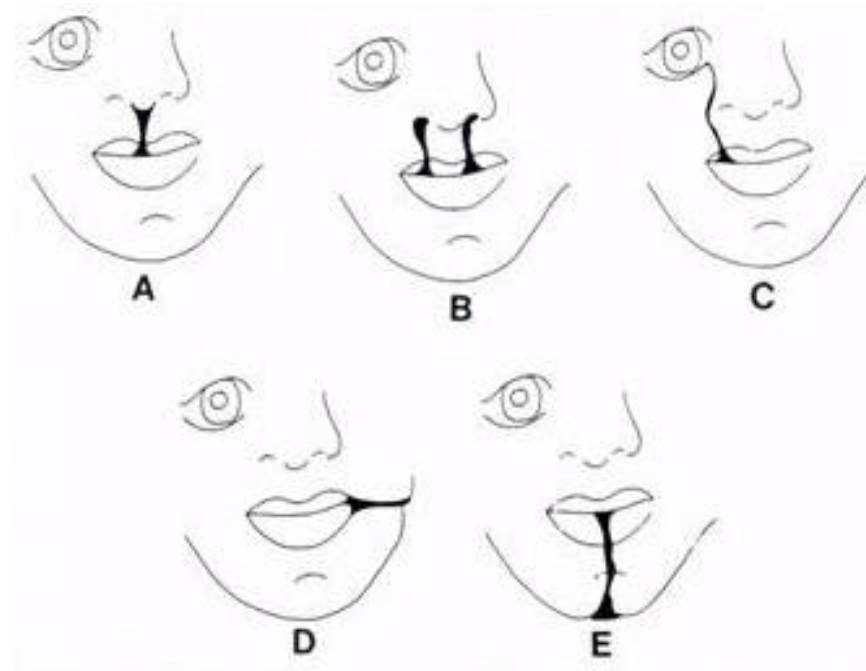
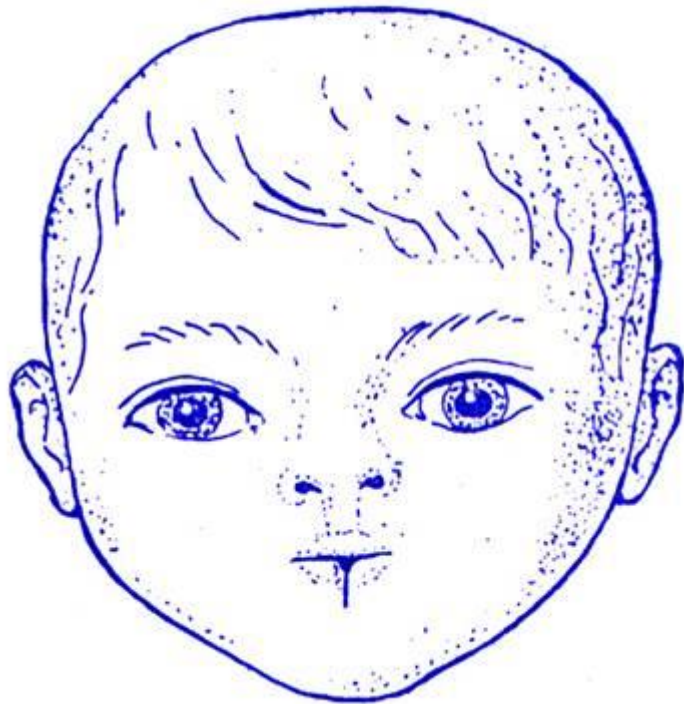
Velmi vzácný výskyt



# Mediální rozštěp dolního rtu a brady cheiloschisis et gnathoschisis inferior

Nesplynutí processus mandibulares  
vždy spojen s rozštěpem dolní čelisti a jazyka

Vzácný

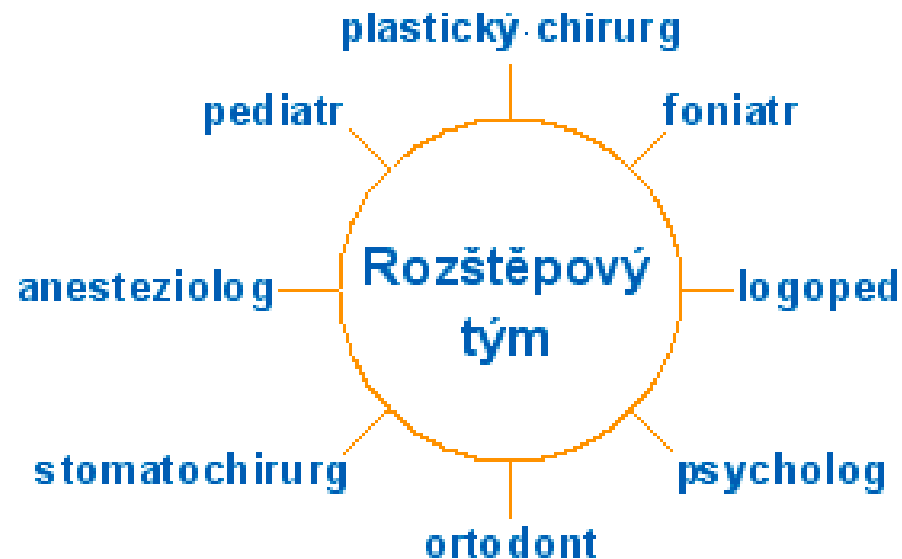


## Léčba: komplexní přístup - rozštěpové týmy

plastický chirurg, stomatolog - ortodontista, foniatr (antropolog, příp. psycholog)

Doporučení pediatra:

- 1) vyšetření na plast. chirurgii nejpozději do 2. měsíců po porodu -
- 2) u prostého rozštěpu rtu - cheiloplastiky - 2. - 5. měsíc
- 3) rozštěpy rtu kombinované s bočním rozštěpem čelisti a primárního patra – řeší se mezi 2. až 4. rokem
- 4) mezi 12. - 18. měsícem - foniatrické vyšetření + event. logoped
- 5) ortodontická péče - náhrada chybějících zubů

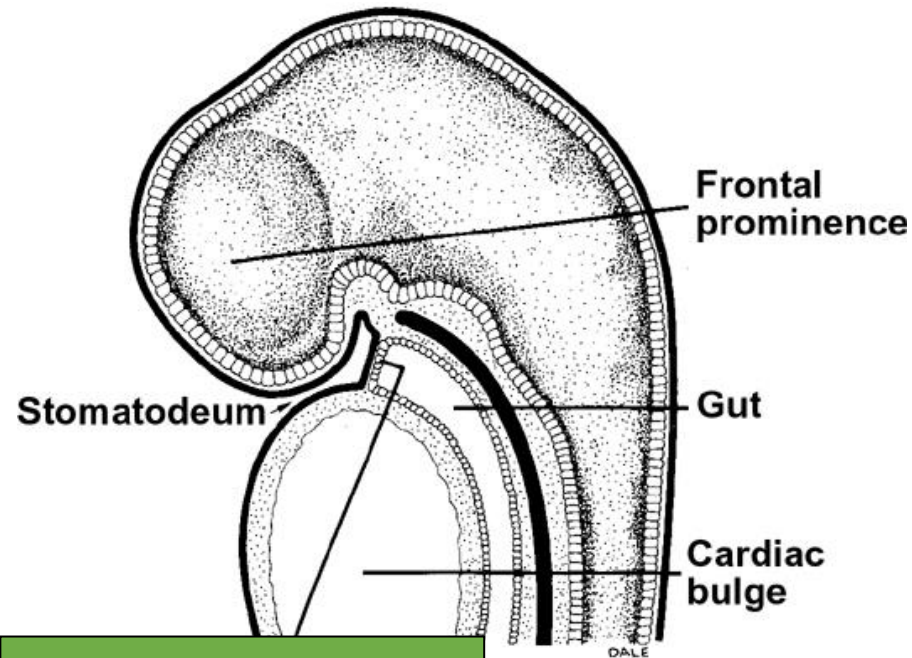


# Vývoj ústní a nosní dutiny

Z primitivní ústní jamky - **stomodeum**

Stomodeum spojuje **primitivní ústní otvor** s tělním povrchem

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

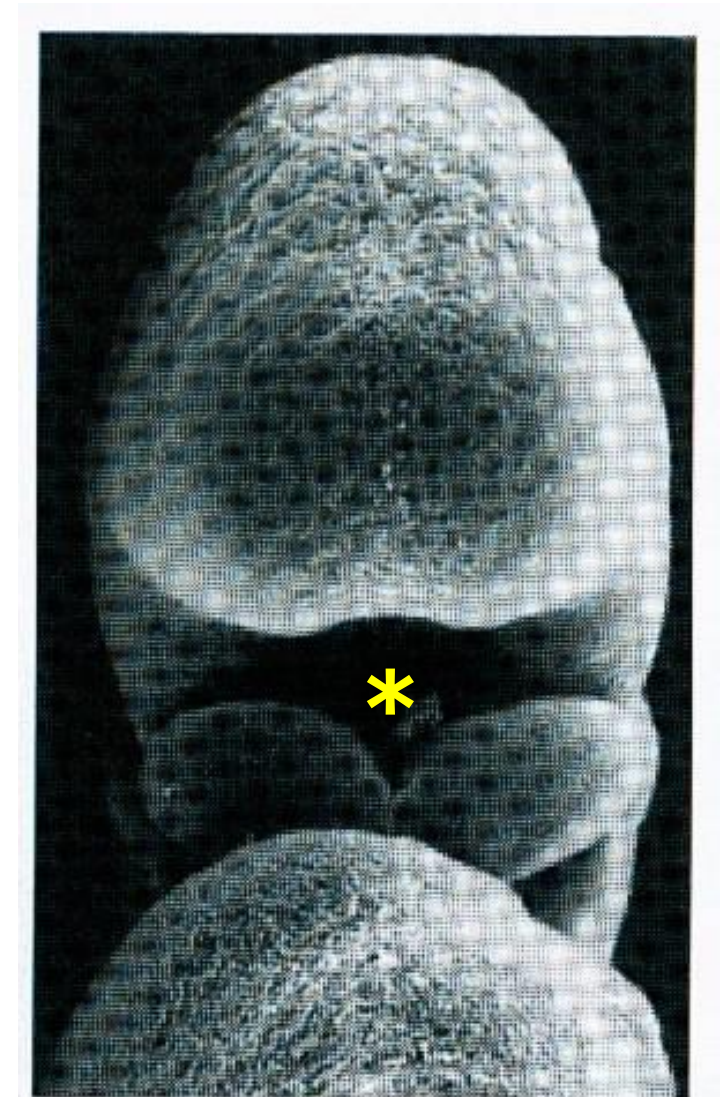


**membrana  
oropharyngea**

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

Po proděravění orofaryngové membrány komunikace s faryngem

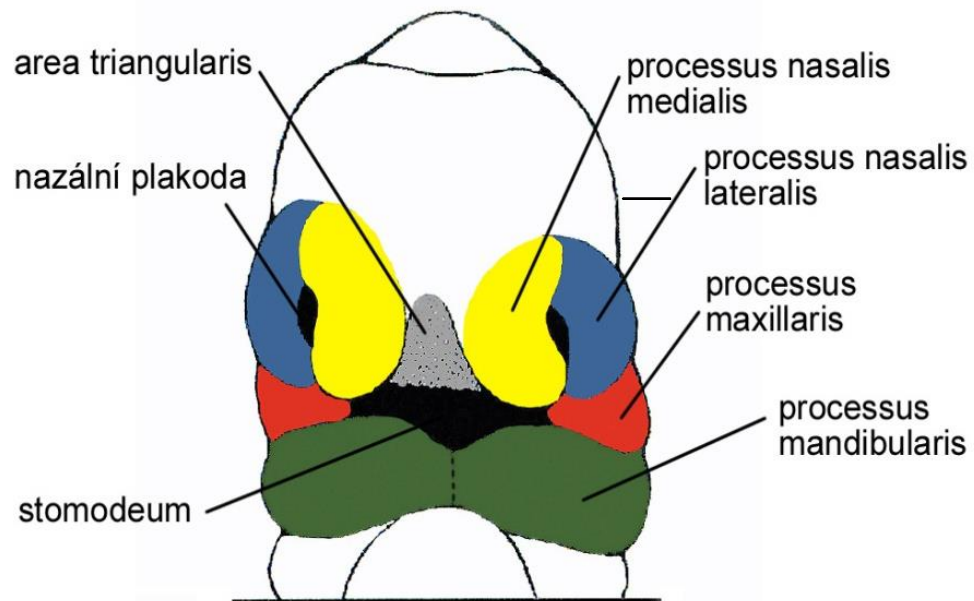
**Strop stomodea** - mezenchym a ektoderm čelního výběžku



4th week

# Dutina nosní

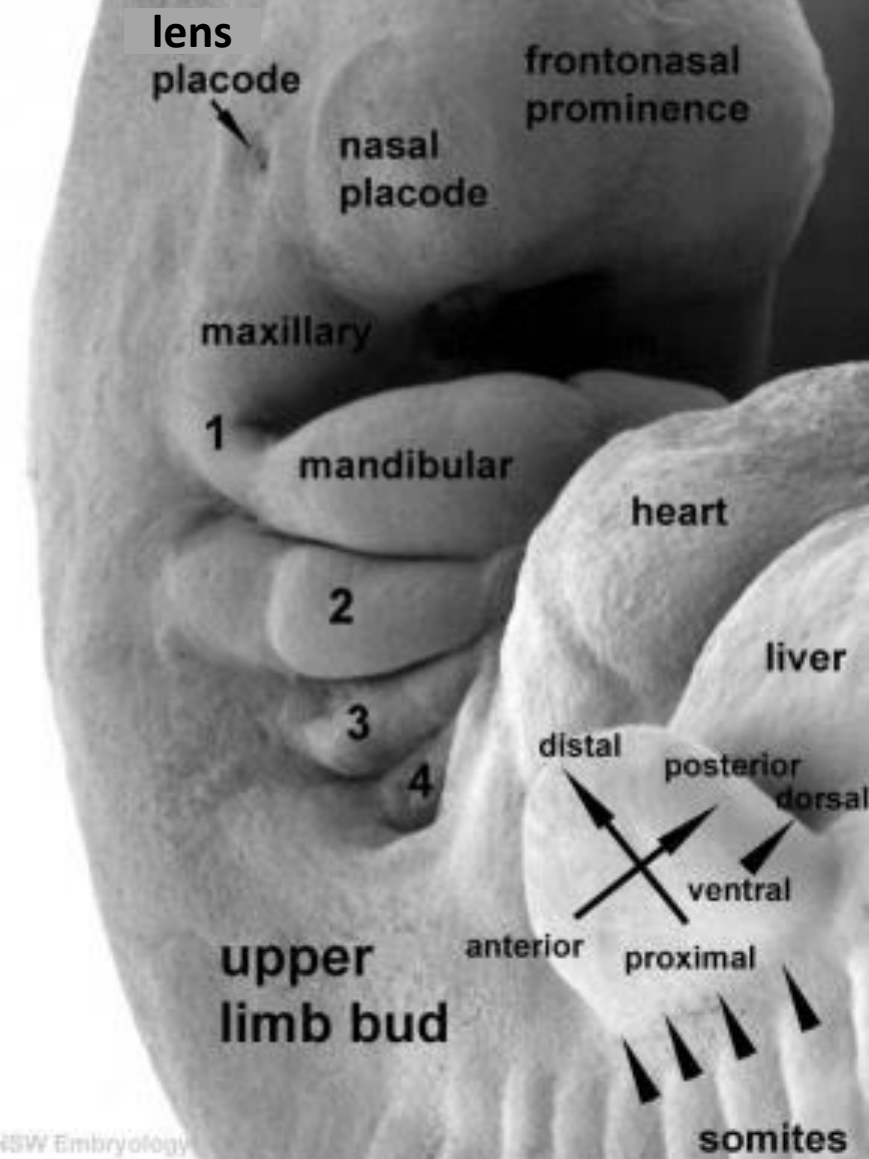
Nosní plakody → Nosní jamky → Nosní kanálky - rostou dozadu a dolů až se přiblíží ke stropu stomodea

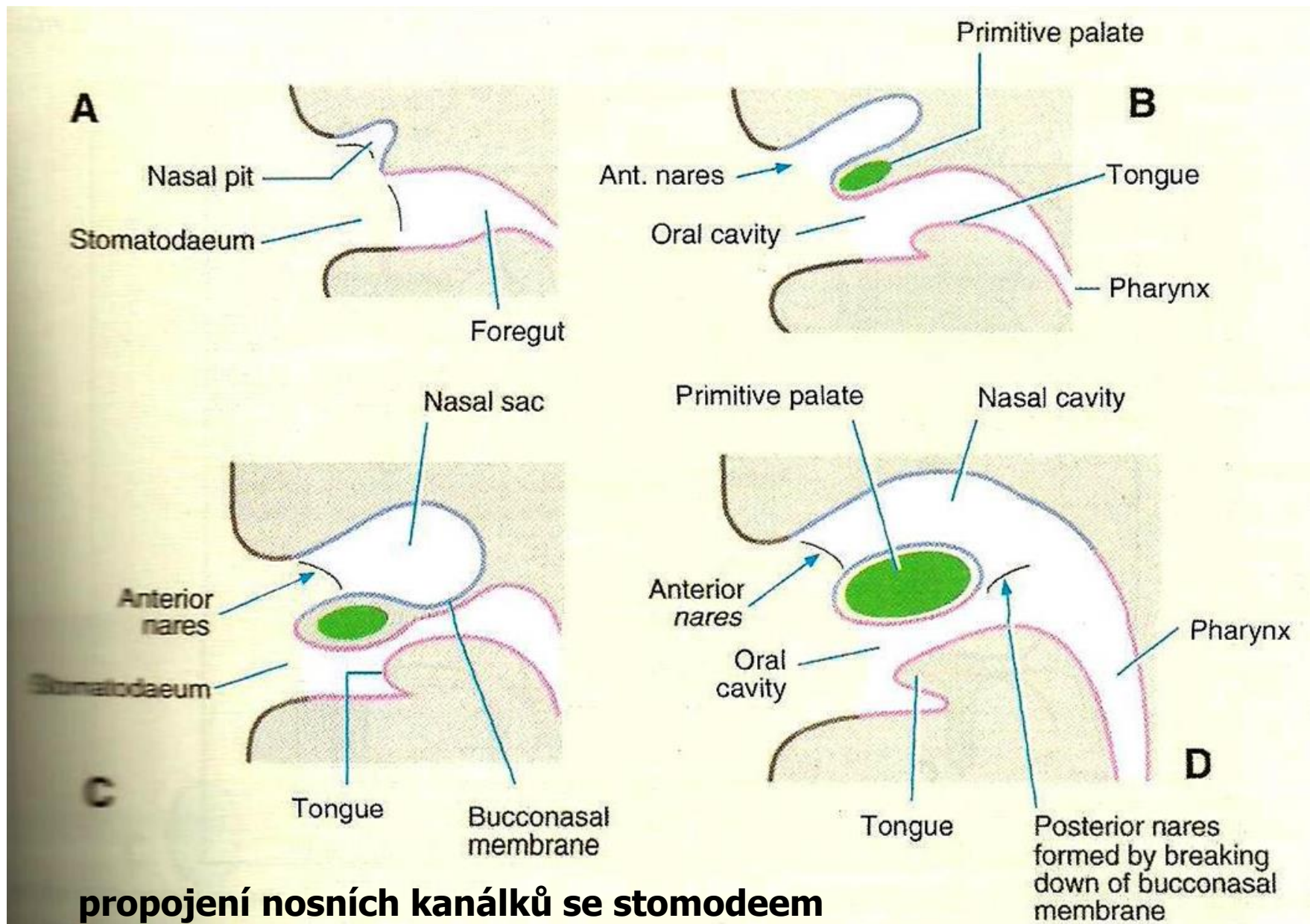


Stage 14

32 day

35 somite

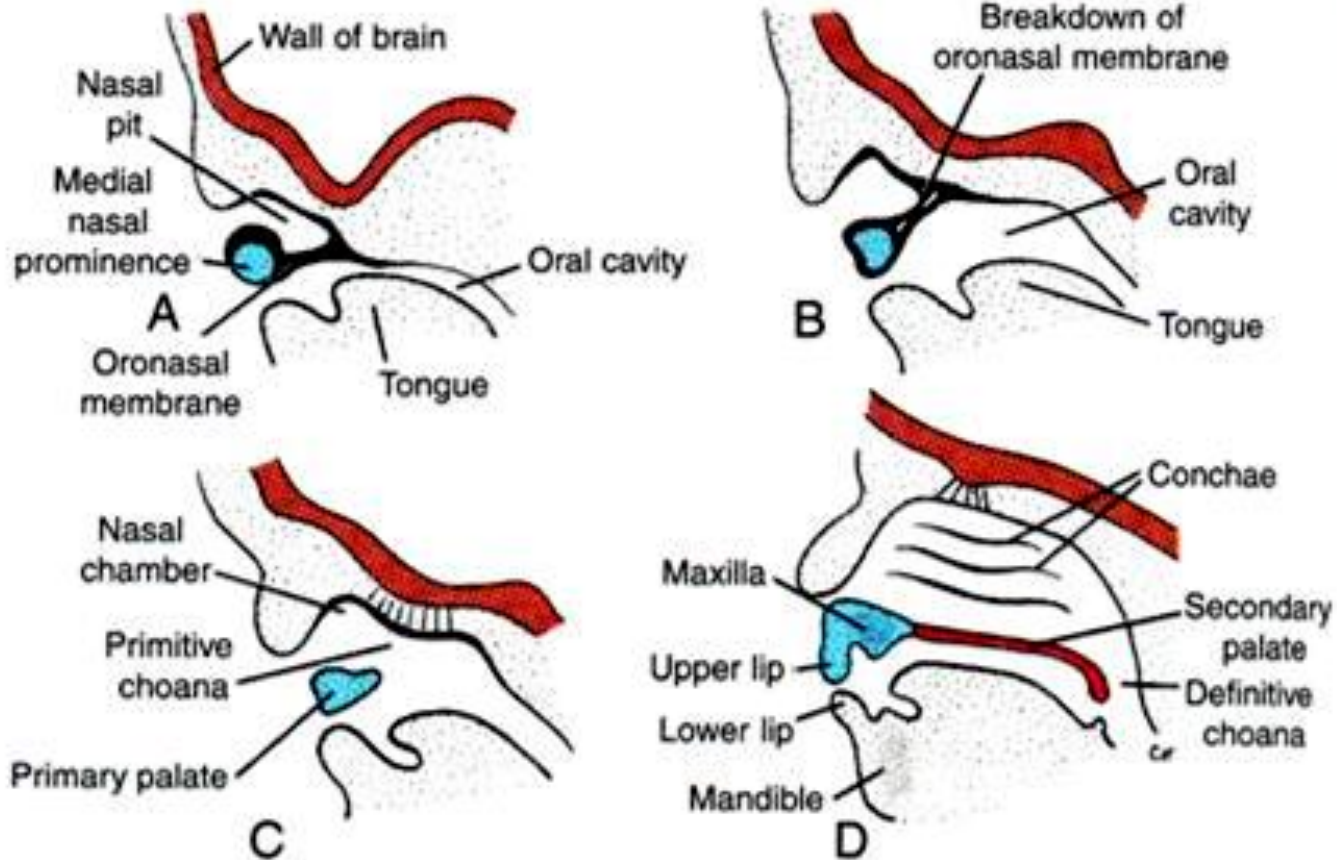






Odděluje je dvouvrstevná epitelová přepážka - ektoderm nosního kanálku a ektoderm stomodea **oronazální (bukonazální) membrána**

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

# Vývoj patra (palatogeneze)

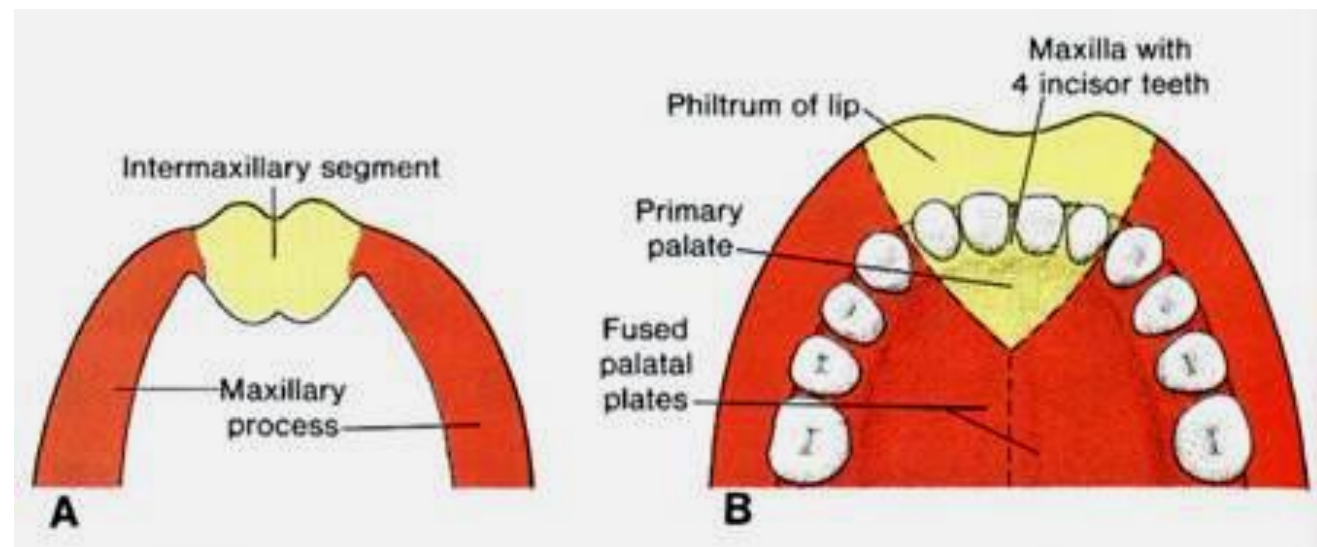
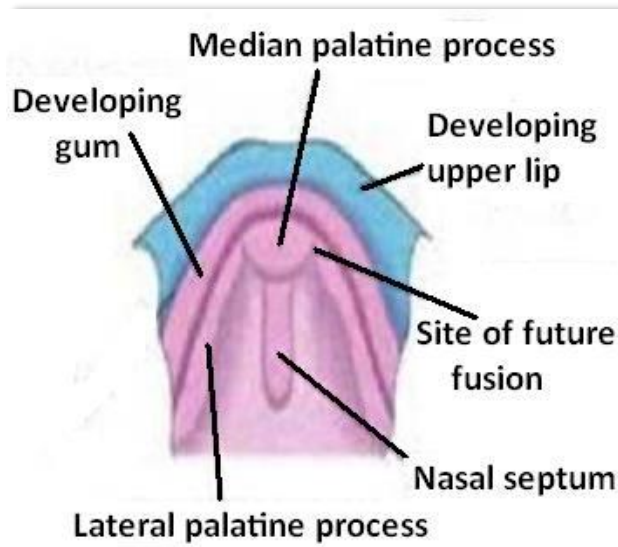
V polovině **6. týdne** se oronazální dutina začne dělit pomocí horizontální přepážky v definitivní:

**nosní dutinu a ústní dutinu**

Začíná v 6. týdnu, končí cca v 10. týdnu

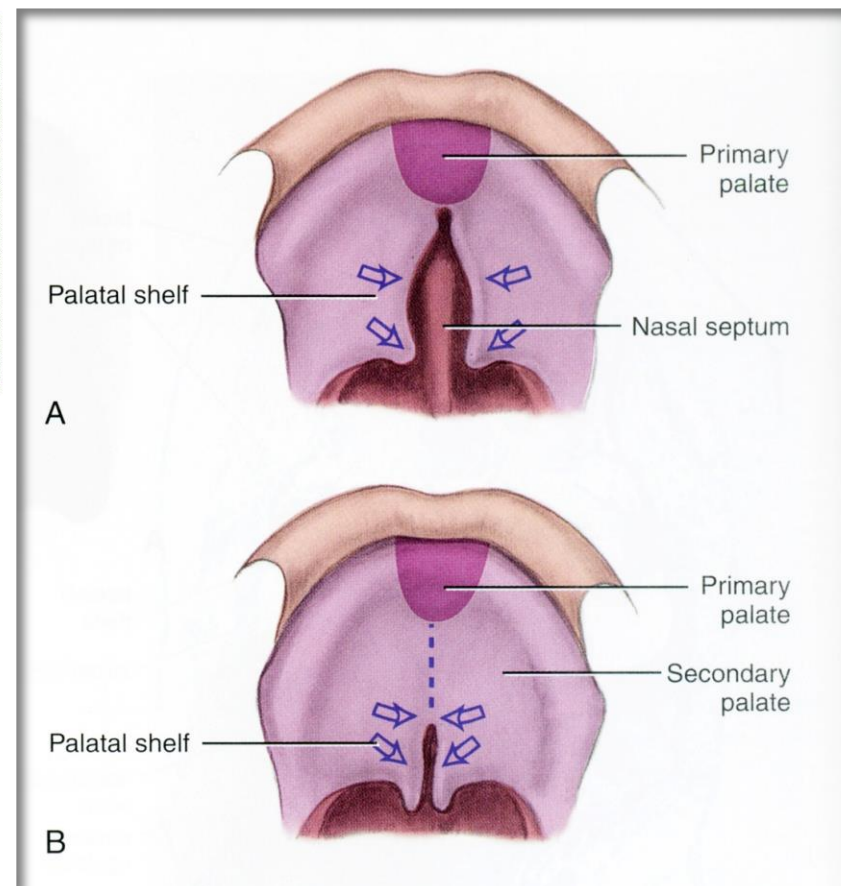
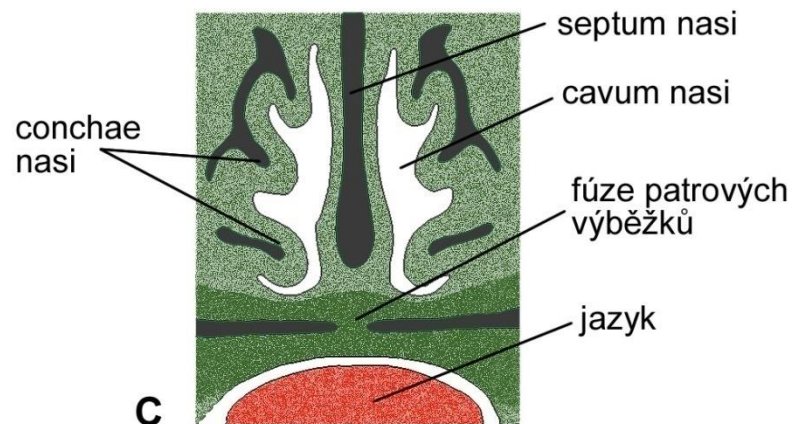
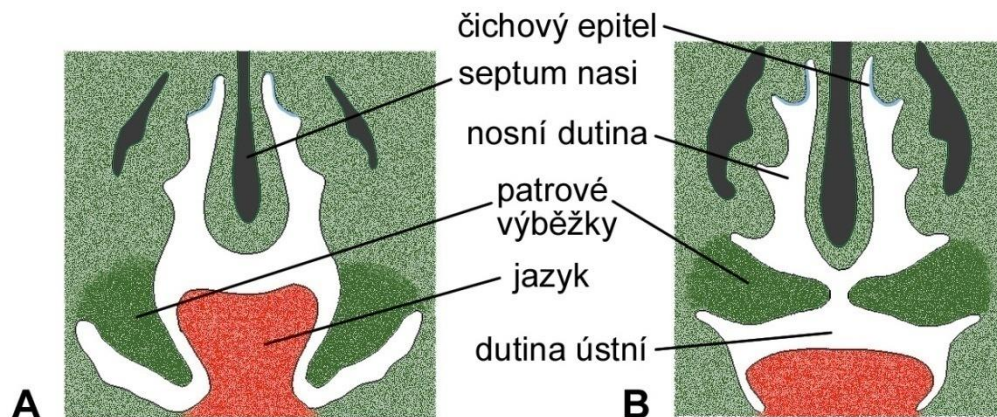
## 3 základy:

a) **mediální patrová ploténka** - vyrůstá ze zadní strany **intermaxilárního segmentu** (splynulých processus nasales mediales) - pol. 6. týdne; má klínovitý tvar a **derivuje malý úsek patra před papila incisiva**, zvané **primární patro**



# Vývoj patra (palatogeneze)

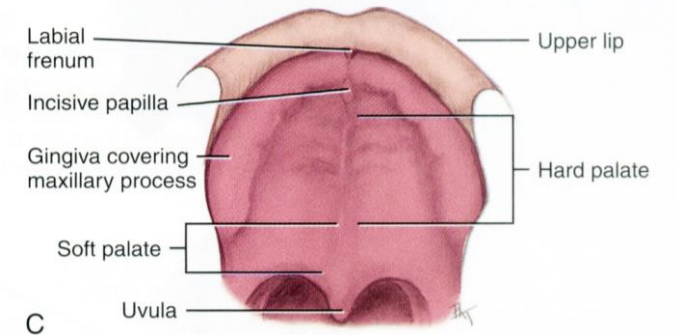
**b) laterální patrové ploténky (patrové výběžky) – vyrůstají z mediální strany processus maxillares - konec 6. týdne - původ tzv. sekundárního patra**



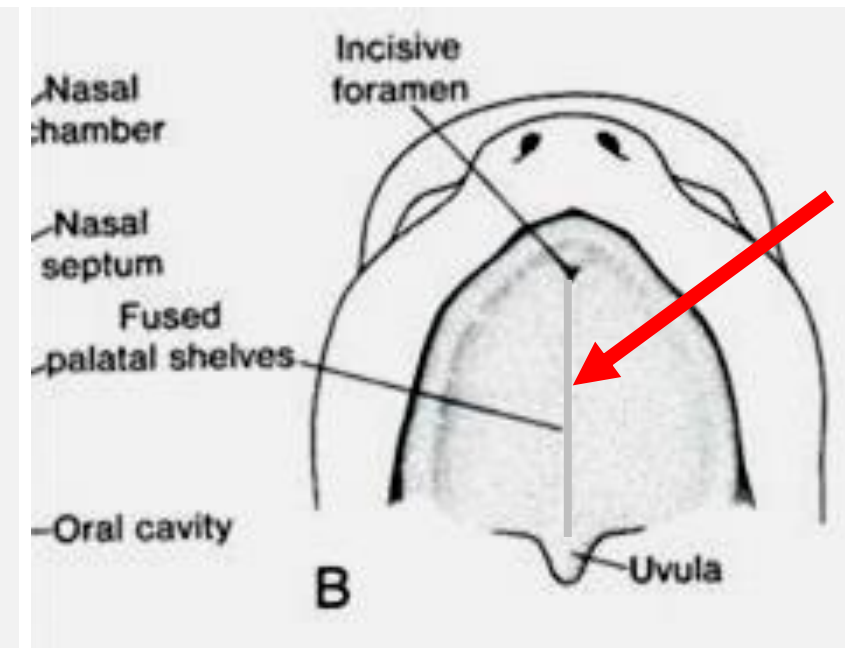
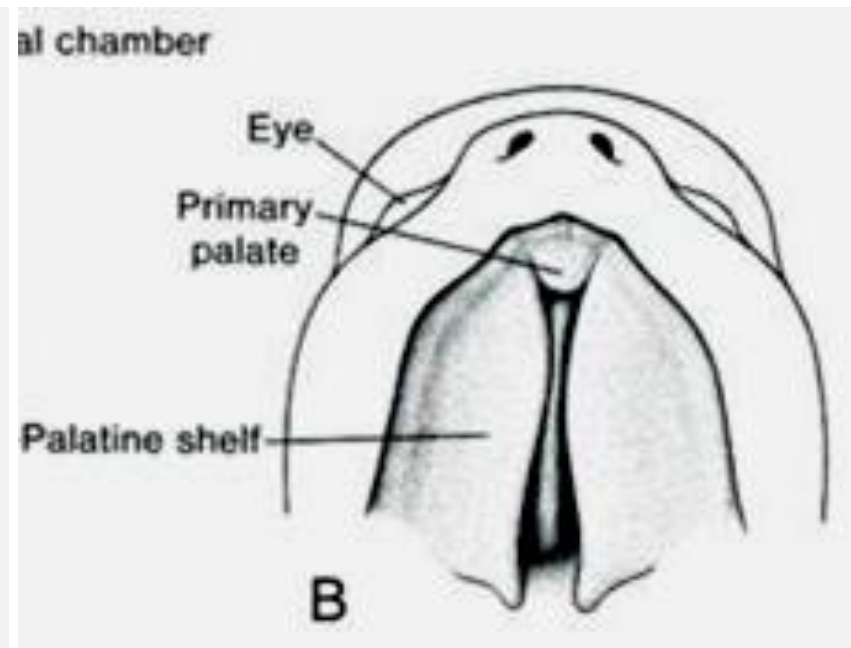
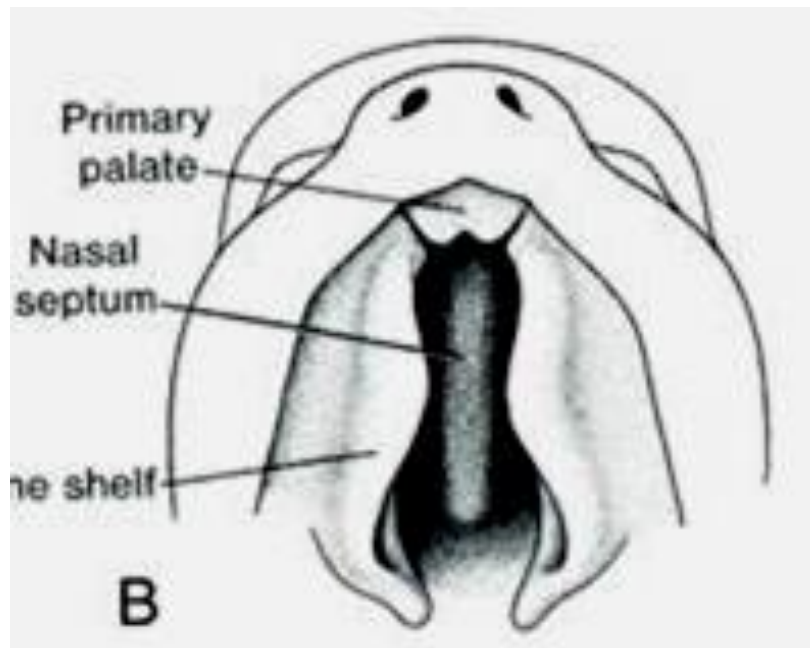
Patrové ploténky zpočátku rostou kaudálně (po stranách základu jazyka), koncem 7. týdne se zvedají do horizontální polohy „horizontalizace patrových plotének“ (kaudální sestup jazyka způsobený vertikálním růstem výběžků pro dolní čelist), mediální konce plotének rostou proti sobě - **poč. 8. týdne se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

# Vývoj patra (palatogeneze)

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



**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).



# Vývoj patra (palatogeneze)

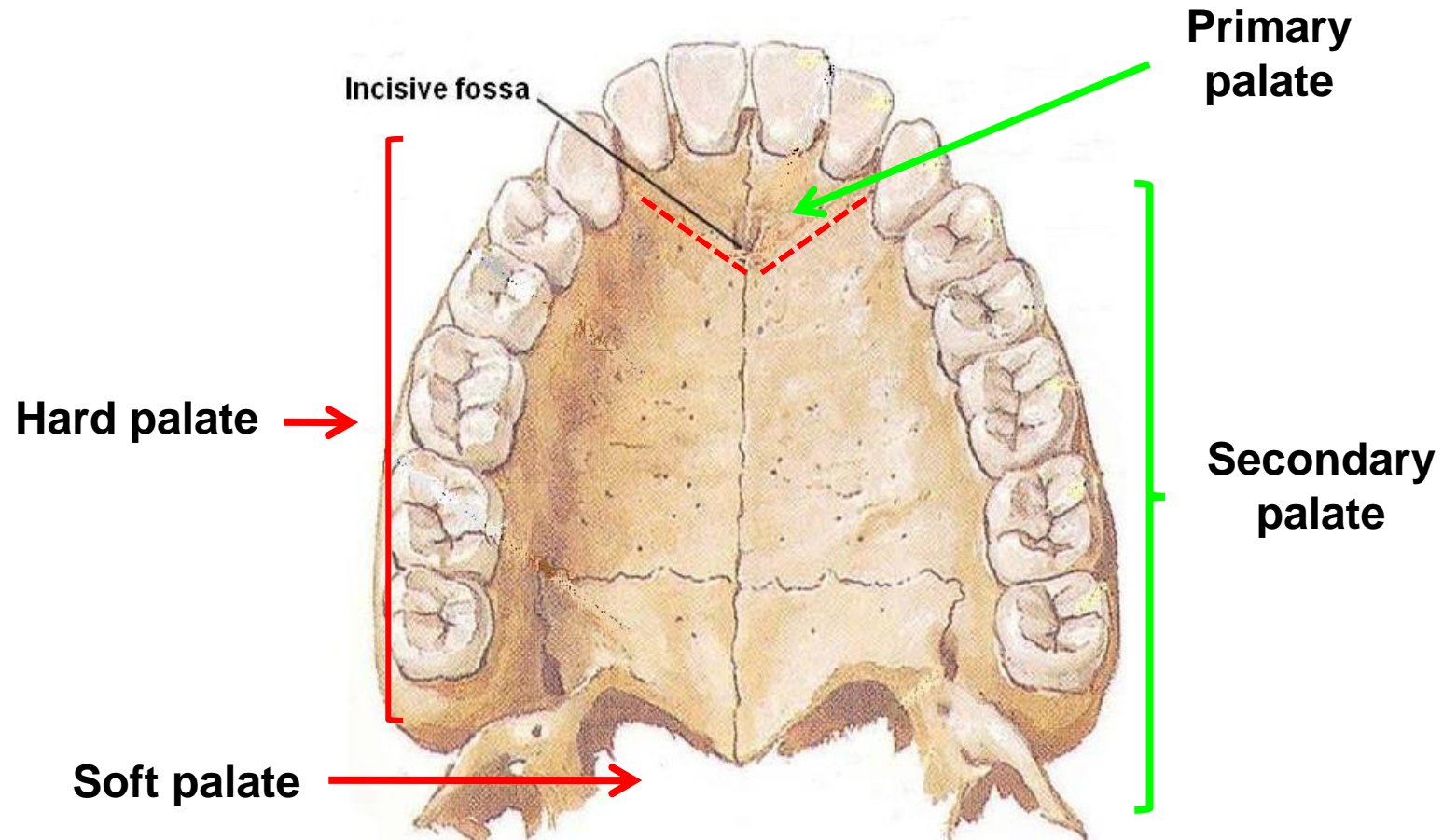
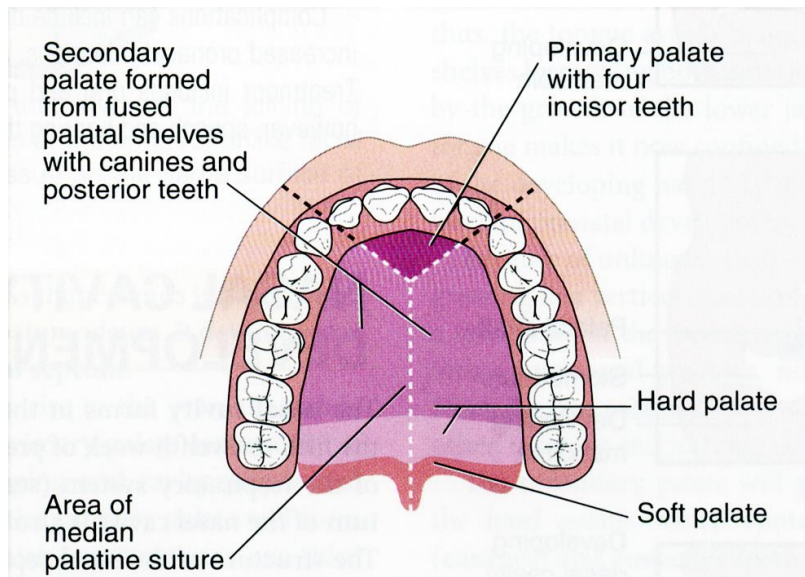
Ve stejném čase srostou přední hrany laterálních patrových plotének s nepárovou mediální ploténkou - **jednotné patro**

V linii srůstu všech tří částí se otevírá Foramen incisivum

Mezenchym primárního patra a patra sekundárního (až na krátký oddíl dorsální) pak osifikuje (intramembranózně) a patro se rozliší na:

**Patro tvrdé** - palatum durum

**Patro měkké** - palatum molle a čípek (uvula)



# Rozštěpy patra

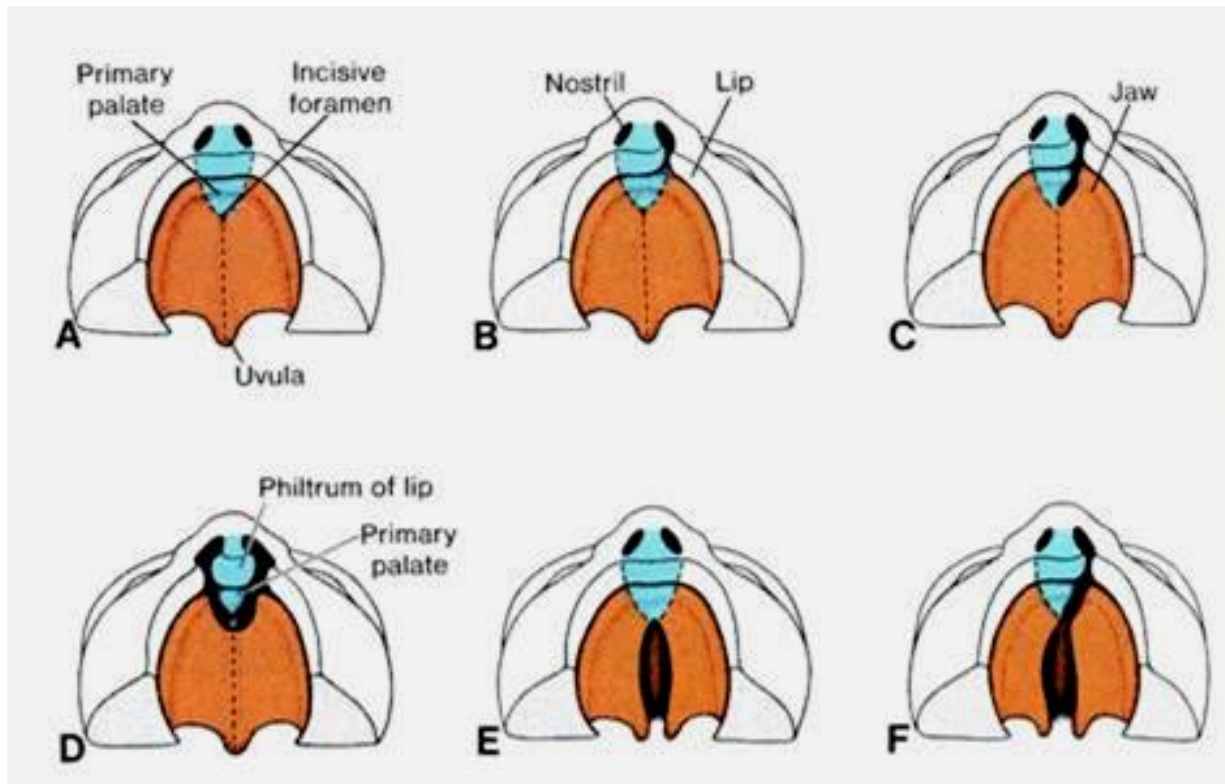
Jedno- a oboustranné

Izolované nebo kombinovány s rozštěpem horního rtu a horní čelisti

Četnost výskytu všech rozštěpových vad patra:

**1 : 2500** živě narozených dětí

**1/5** genetický podklad



rozštěpy primárního patra (C, D)

rozštěpy sekundárního patra (E)

rozštěpy primárního a sekundárního patra (F)

# 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 mediální rovině

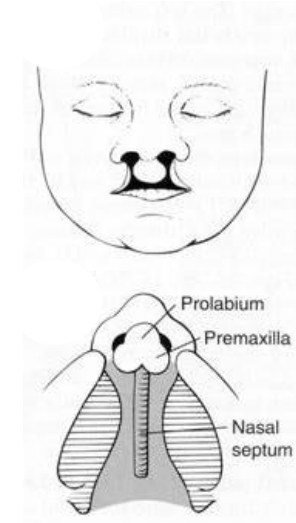
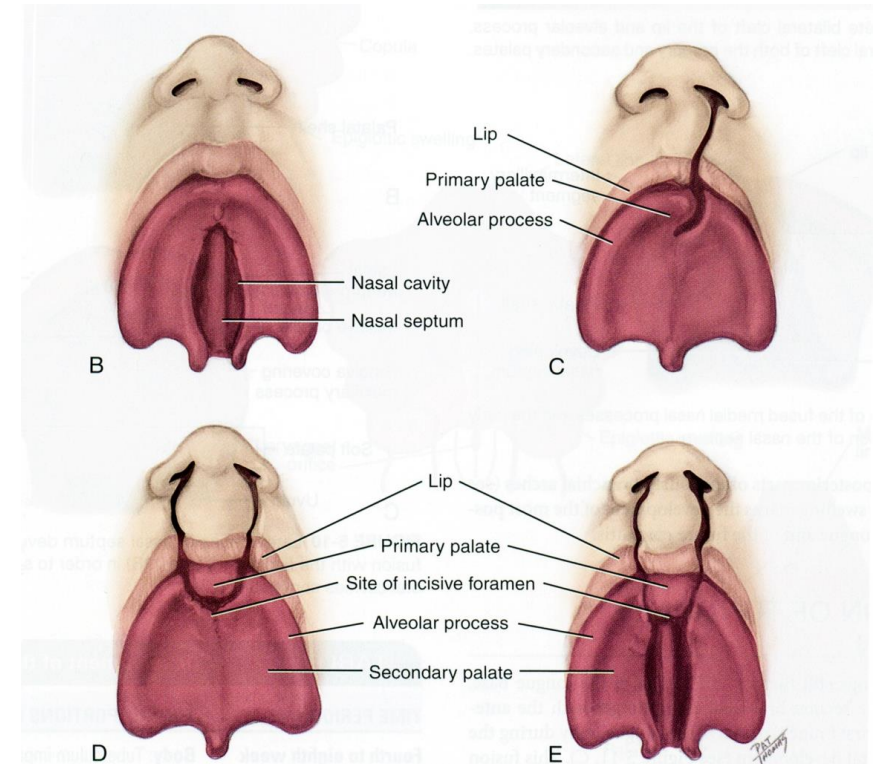
Nosní přepážka končí volně

**Cheilognathopalatoschisis** – unilateralis / bilateralis

boční rozštěp rtu + rozštěp horní čelisti + rozštěp primárního a sekundárního patra

Možná 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, nejsou kombinovány s rozštěpem čelisti nebo horního rtu

## palatoschisis (uranoschisis, rictus lupinum)

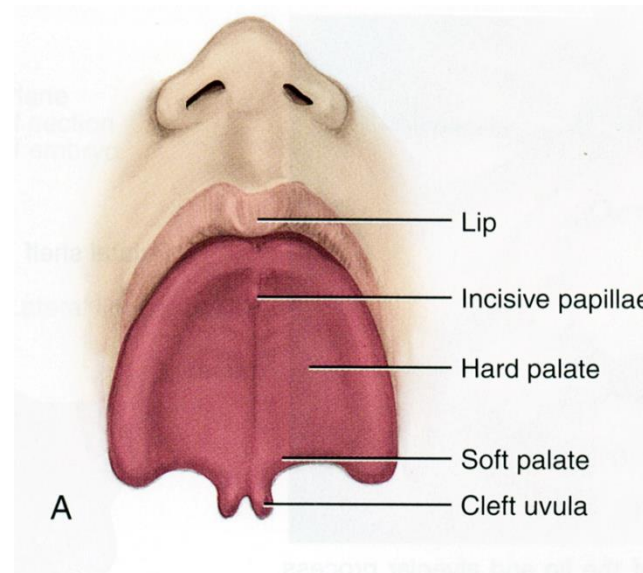
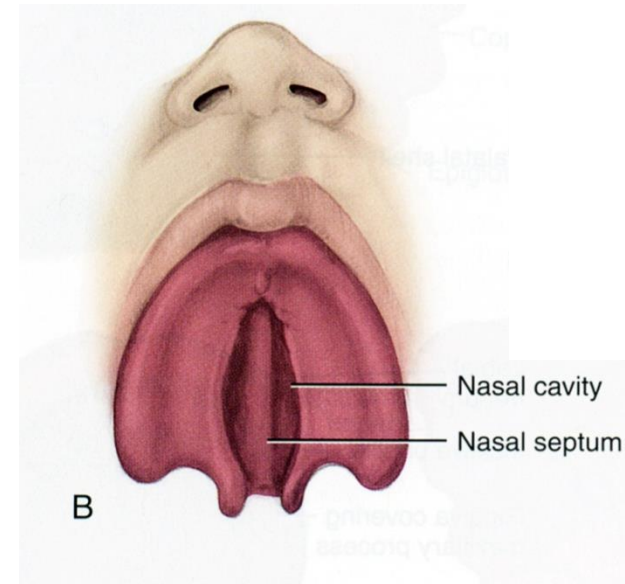
vznik: patrové ploténky nedorostly do střední roviny a nesplynuly navzájem

rozsah - od čípku až po papila incisiva

## Staphyloschisis (uvula bifida) – rozštěp uvuly

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) - zpomalený růst 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

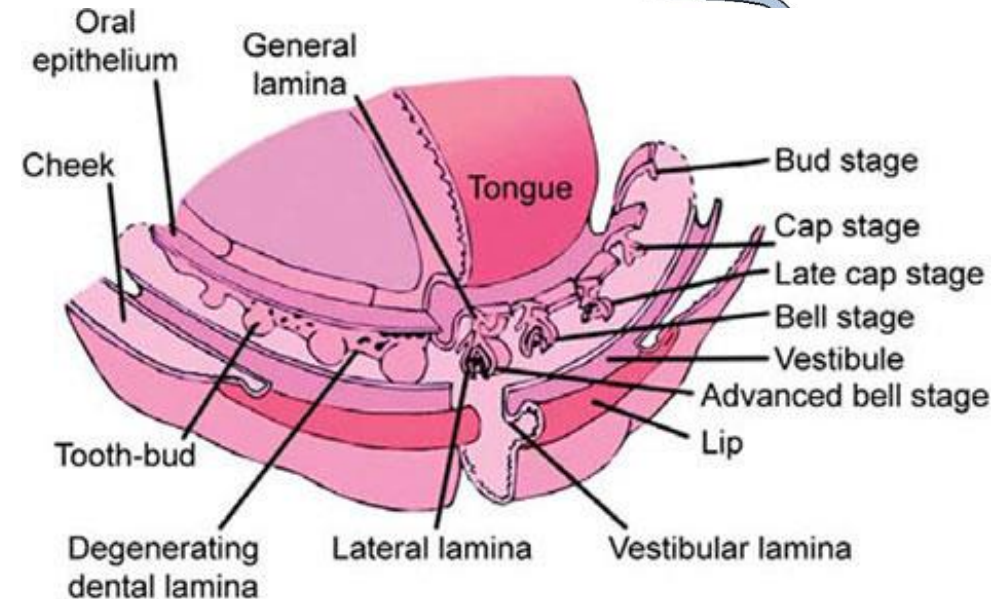
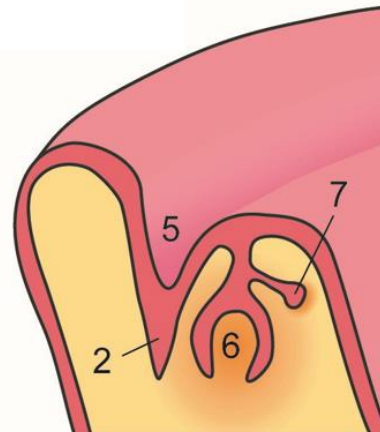
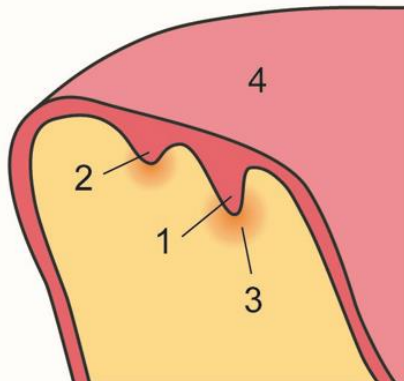
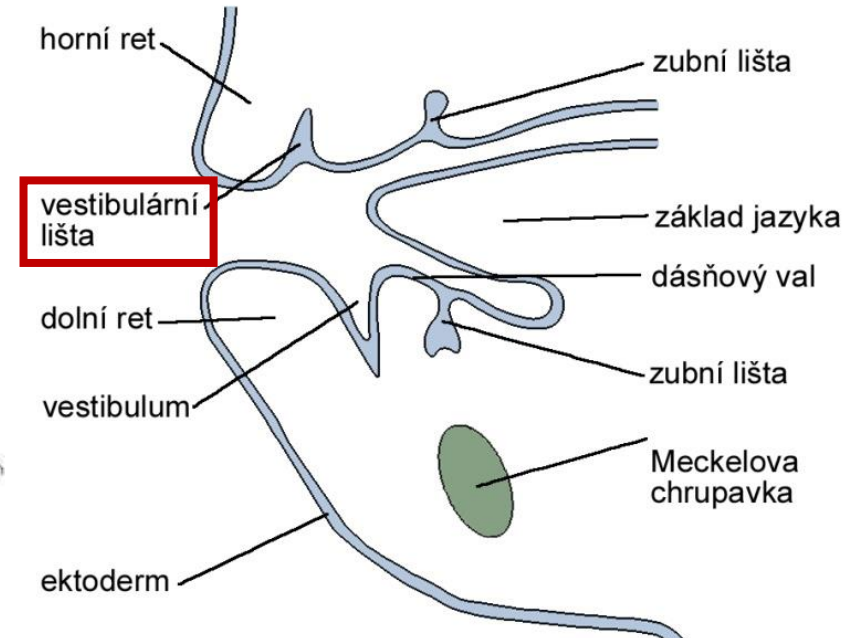
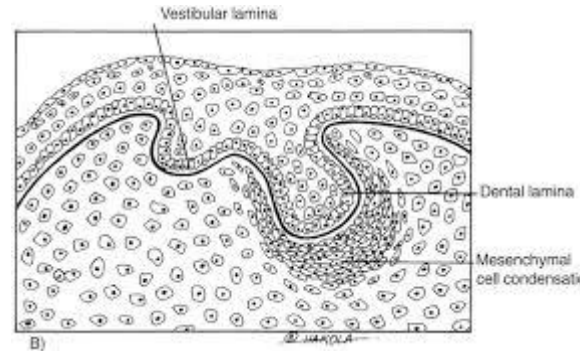
6. týden - předsíň dutiny ústní se vyvine z tzv. **vestibulární (labiogingivální) lišty**

Zakládá se na volném okraji výběžků ohraničujících primitivní ústní otvor

Jedná se 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, desmogenní osifikací přímo z vaziva

Vzniká ze 2 základů:

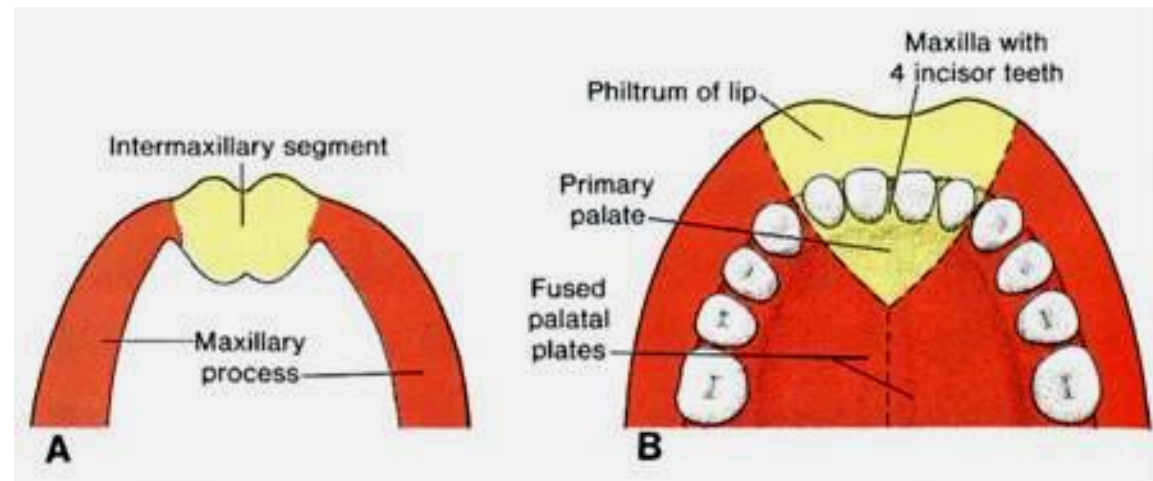
**Přední úsek** obou horních čelistí s řezáky se vyvíjí společně jako **os intermaxillare z ektomezechymu intermaxilárního segmentu** (2 osifikační jádra - 7. týden)

**Postranní části** kostí (tělo) - z **ektomezenchymu processus maxillares** (výběžky pro horní čelist - v 6. týdnu v každé jedno osifikační jádro)

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

Srůst 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

# Vývoj horní a dolní čelisti

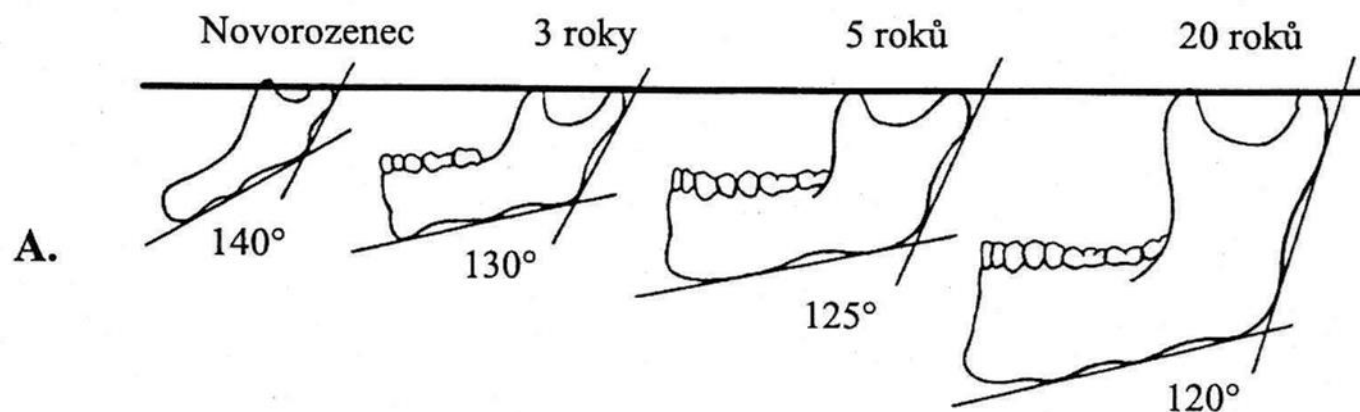
## Mandibula

Vzniká dílem dezmozogenně, 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.)

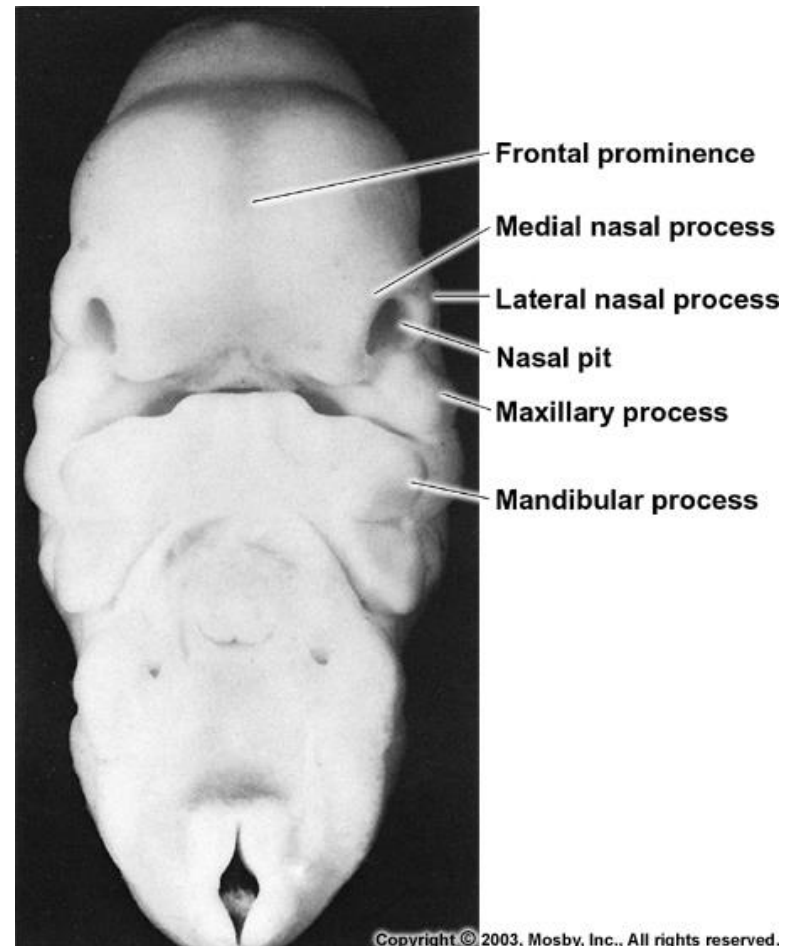
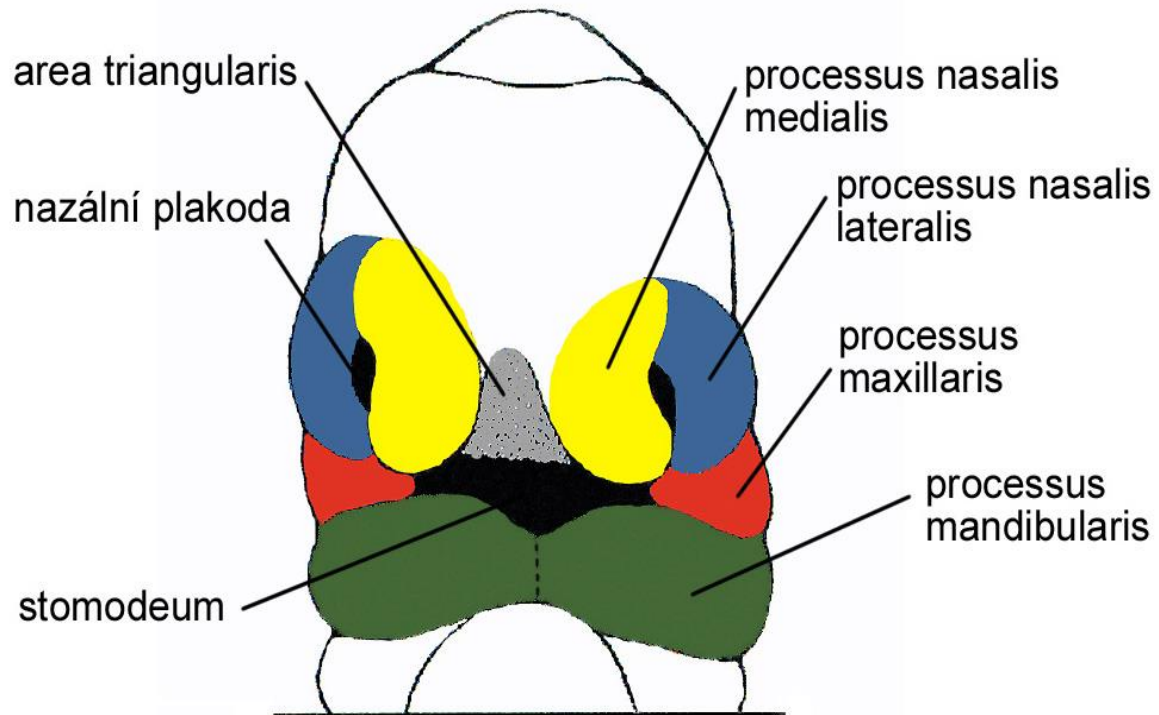
Mandibula novorozenců je nízká a vývoj pokračuje i postnatálně, kdy se zmenšuje úhel mezi ramus a corpus mandibulae (ze 140-150° na 120° v dospělosti)



# Vývoj nosu a nosních dutin

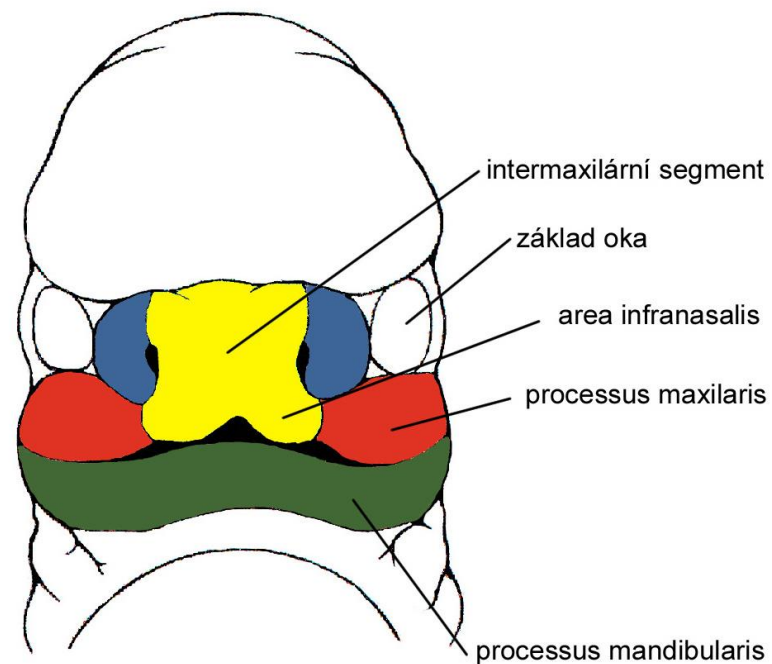
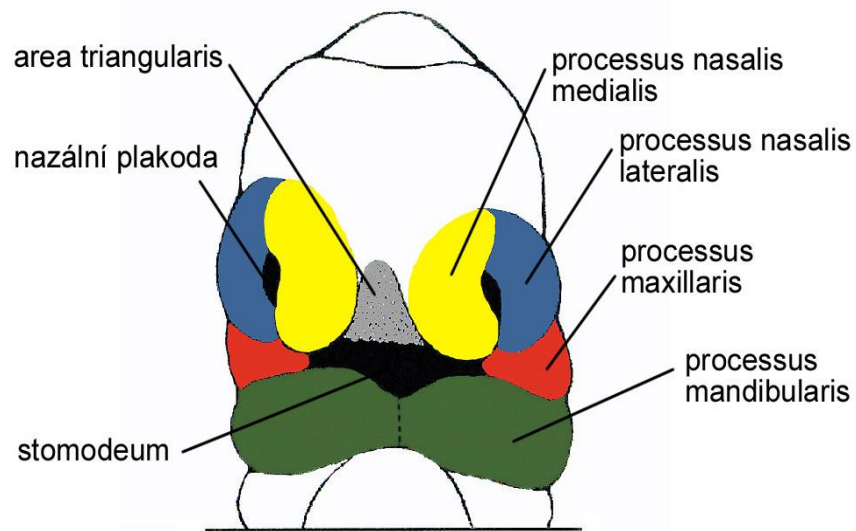
Vyvíjí se z dolního úseku frontálního výběžku, párový základ – **nazální plakody - jamky**, každá ohraničená mediálním a laterálním nosním výběžkem

**Mediální výběžky migrují mediálně a splynou v tzv. intermaxilární segment**



# Vývoj nosu a nosních dutin

Dolní úsek intermaxilárního segmentu – **philtrum**



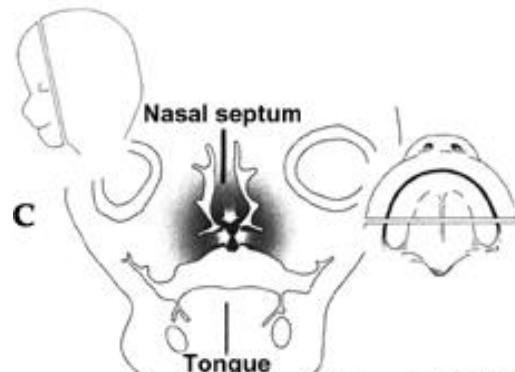
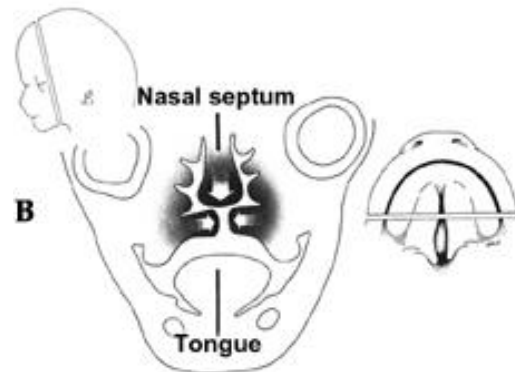
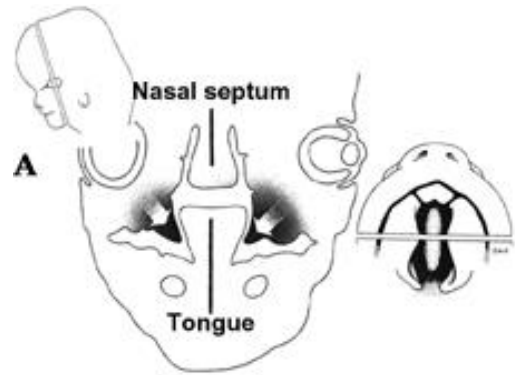
Early 7th week

**Špička a hřbet nosu** - střední a horní úsek intermaxilárního segmentu

**Nosní křídla** (okraj nosních dírek) z laterálních nosních výběžků

Nos je zpočátku plochý – roste ventrálně, čímž dojde k jejich vyzvednutí nad úroveň ostatních výběžků

# Vývoj nosu a nosních dutin

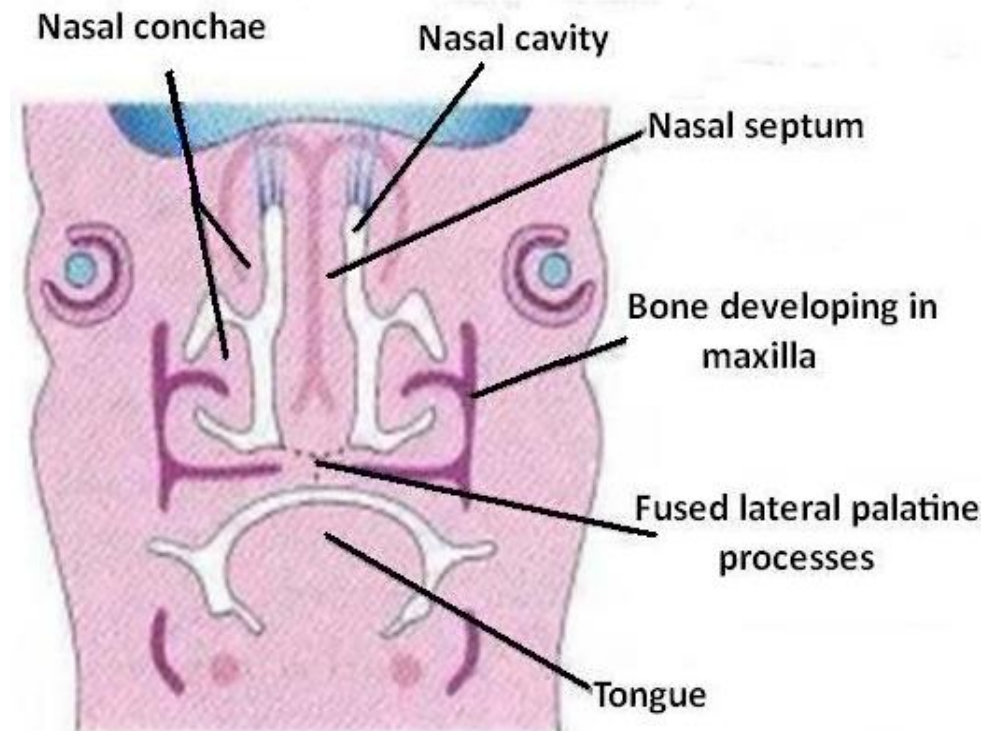


Copyright © 2003, Mosb

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

Ventrokraniální a dorzokaudální oddíl septa dezmozogenně osifikuje - dává 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**



# Vývoj nosu a nosních dutin

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 dochází k uzavření nosních dírek epitelovými zátkami

K jejich otevření (rekanalizaci) dochází v 6. měsíci

**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 - mezi 4. až 6. rokem

**epitel nosní dutiny a epitel sinů je ektodermového původu**



# Vývojové vady nosu

Vady se vzácným výskytem

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

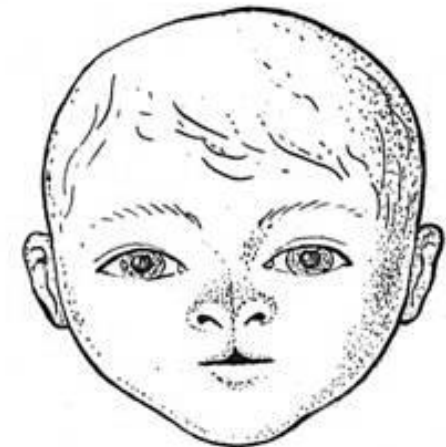
**Aplazie (ageneze) nosu** - nezaložily se čichové plakody

**Hypoplazie nosu** - malý nos s jednou dutinou založena pouze jedna čichová plakoda

Kombinace s mikrognaíí, 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 blankou 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, **kyklopie**)

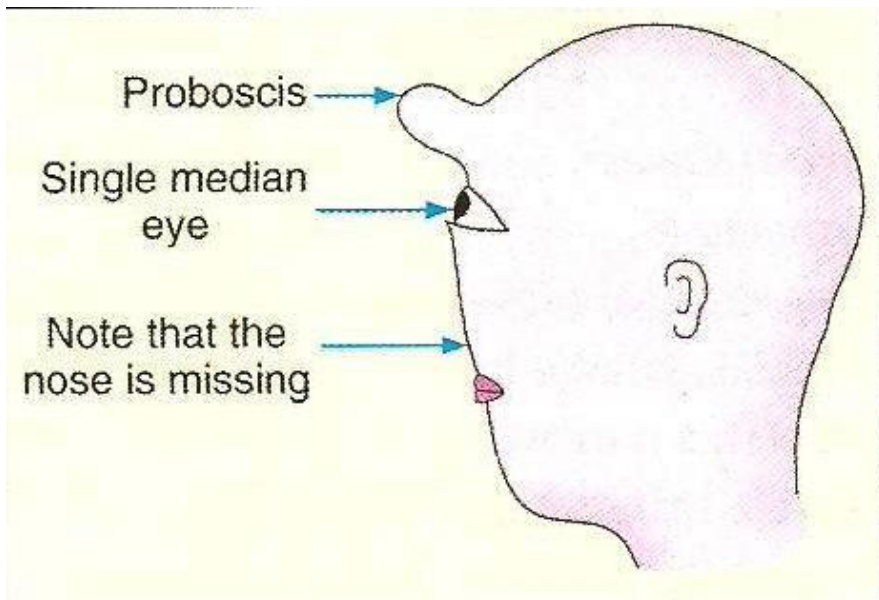


Figura 3. Foto del recién nacido. Se observa ojo único central, con probóscede, confirmando la etmocefalia.



*Veratrum californicum*



