

- **Vrozené poruchy vývoje: definice, terminologie, četnost, příčiny**
- **Lidský zárodek na konci 1. měsíce vývoje**
- **Stomodeum a vývoj obličeje**
- **Rozštěpové vady obličeje**

Vrozené poruchy vývoje - definice, terminologie, četnost, příčiny

- vrozené vady jsou hlavní příčinou dětské mortality - podílejí se cca **1/5**
- pátá příčina úmrtí před 65. rokem života a hlavní příčina invalidity

vrozená vývojová vada (VVV) = porucha zdraví /orgánu či systému/ strukturní, funkční, metabolické, imunologické nebo behaviorální povahy, která vznikla v prenatální fázi vývoje jedince

behaviorální - týkající se vrozených defektů chování (behaviorální teratologie)

znaky:

- **vznikají skrytě - velké vady** - od druhé poloviny 3. týdne až 8. týdne po oplození; **malé vady** (nezpůsobují škody na zdraví) až v pozdější fázi vývoje (mikrotie, kratké oční štěrby, pigmentové skvrny)

výskyt malých vad spojen s výskytem vad velkých

(dítě s 1 malou vadou - 3% pravděpodobnost velké vady, 2 malé vady -10% pravděpodobnost velké vady, 3 malé vady - 20% pravděpodobnost velké vady)

- vyskytují se ve všech populacích **s predikovatelnou incidencí**
- řada vykazuje **generační kontinuitu** - tj. předávány potomkům

studiu VV věnují 2 obory:

teratologie - širší záběr - studuje morfologické projevy (vzorce), obecné příčiny vzniku vývojových vad, klasifikace vad, prenatální projevy vývojových vad, diagnostika vad za těhotenství, vede a spravuje registry vývojových vad, sledování četnosti vývojových vad v mezinárodním měřítku

klinická genetika - posuzování genetického rizika, provádí diagnostiku (v některých případech i léčbu), hlavně však prevenci vrozených vad podmíněných geneticky

(u jedinců s rizikovou anamnesou prevence začíná **prekoncepčně**, pokračuje **prenatálně** a dále **postnatálně** (u dětí a dospělých) vede registry a zajišťuje dispenzarizaci jedinců a rodin s dědičně podmíněnou VV)

Terminologie vývojových vad

- **vrozená vývojová vada** (neutrální obsah) = **jakékoliv strukturní, funkční, metabolické, nebo imunologické postižení orgánu či některé části těla**
- **kongenitální malformace = znetvoření** (většinou těžké) - **strukturní defekty orgánů, jejich částí** (event. určité části těla) **způsobené od prvopočátku chybným vývojem**
- **disrupce** (disrumpere - rozlomit, roztrhnout) = **strukturní či funkční defekty orgánů, jejich částí** (event. určité části těla), **vyvolané faktory vnějšího prostředí během původně normálně započatého vývoje**
teratogeny (disruptory)
/1940 - Gregg - virus rubeoly, 1961 - Lenz - thalidomid/
disrupce nejsou dědičné
- **deformace, deformita = znetvoření** (nerozlišuje se zda těžké či lehké)
- **tvárové nebo polohové vady orgánu nebo části těla způsobené průkazně mechanickými příčinami** - např. pes equinovarus (tzv. koňská noha) - chodidla v plantární flexi - u oligohydramnia

- **dysplazie** (dys - nesprávný, plassein - tvořit) = **abnormální seskupení (uspořádání) buněk ve tkáni nebo orgánu** (bez jeho zjevných velikostních nebo tvarových změn)
vznikají dyshistogenezí

Další termíny:

- **mutilace** - zkomolení, zmrzačení (používá pro pojmenování vrozených vad skeletu, většinou lehčího rázu)
- **anomálie** - nepravidelnost, odchylka od pravidla-používá se k označení tvarové (početní) odchylky orgánu lehčího rázu,
- **vitium** - chyba, vada, kaz - označení se používá pro některé vrozené vady srdce a cév (vitium/-a cordis)

Četnost vývojových vad v populaci

statistické údaje:

2 - 3 % živě narozených plodů po 28. týdnu má nějakou vývojovou vadu;
u dalších 2 - 3 % dětí se vada zjistí nebo projeví prvních letech života (do 5. roku)

tzn., že **4 - 6 % dětí stejného věku (ročníku)** je postiženo jednou nebo více vývojovými vadami současně

nejsou zahrnuty preimplantační ztráty, které nemusí být rozpoznány jako gravidita

podle incidence (četnosti výskytu) lze VVV dělit:

■ **vrozené vady s vysokou frekvencí**

(poměr 1:200 až 1:400 porodů, $1:2 (4) \times 10^2$ porodů živých dětí) - vrozené srdeční vady, drobné skeletní mutilace (např. chybění článku prstu)

■ **vrozené vady se střední frekvencí**

(poměr 1:500 až 1: 3000 porodů, $1: 3 \times 10^3$ porodů)

rozštěpové vady rtu a dutiny ústní, stenózy a atrézie jícnu a střeva, rhachischisis, anencephalie, hydrocephalus, vrozené vady močově-pohlavního ústrojí, Downův syndrom

■ **vrozené vady s nízkou frekvencí**

(poměr 1:10 000 porodů, $1:10^4$ porodů) - vrozené vady dýchacího a kožního ústrojí, kombinované skeletní vady

Typy výskytu VVV u jedince

jsou 3 typy :

- výskyt pouze **jedné vady**

- výskyt **společných sestav vad**, u nichž je známa příčina, typ dědičnosti a riziko

sestavy = **syndromy**

(**Downův syndrom** - trisomie 21. chromosomu (1 D.s : 800 živě narozených)

tělesné malformace: brachycephalie (menší zploštěná hlava) plochý kořen nosu, šikmé oční štěrbiny s kožní řasou ve vnitřním koutku oka (epikantus), krátký a široký krk, protruze jazyka, klinodaktylie malíčku (malformace stř. článku prstu), velká mezera mezi palcem na nohou a ostatními prsty, nepřerušovaná příčná rýha na dlani (tzv. opičí rýha), vrozené srdeční vady + **retardace duševního vývoje**

- **asociativní** výskyt vad - nenáhodný výskyt 2 a více vad pospolu, u nichž není zatím známa vyvolávající příčina

(**asociace VACTERL** - vertebral, anal, cardiac, tracheo-esophageal, renal, limbs anomalies)

Etiologie (příčiny) vývojových vad

- **genetický podklad** (chromosomové abnormality, mutantní geny) - 10 -15 %
- **faktory zevního prostředí - teratogeny** (disruptory) -7 - 10 %
- kombinací **genetických faktorů a faktorů vnějšího prostředí** (multifaktoriální vady/ vady s polyfaktoriální etiologií) - 20 -25 %

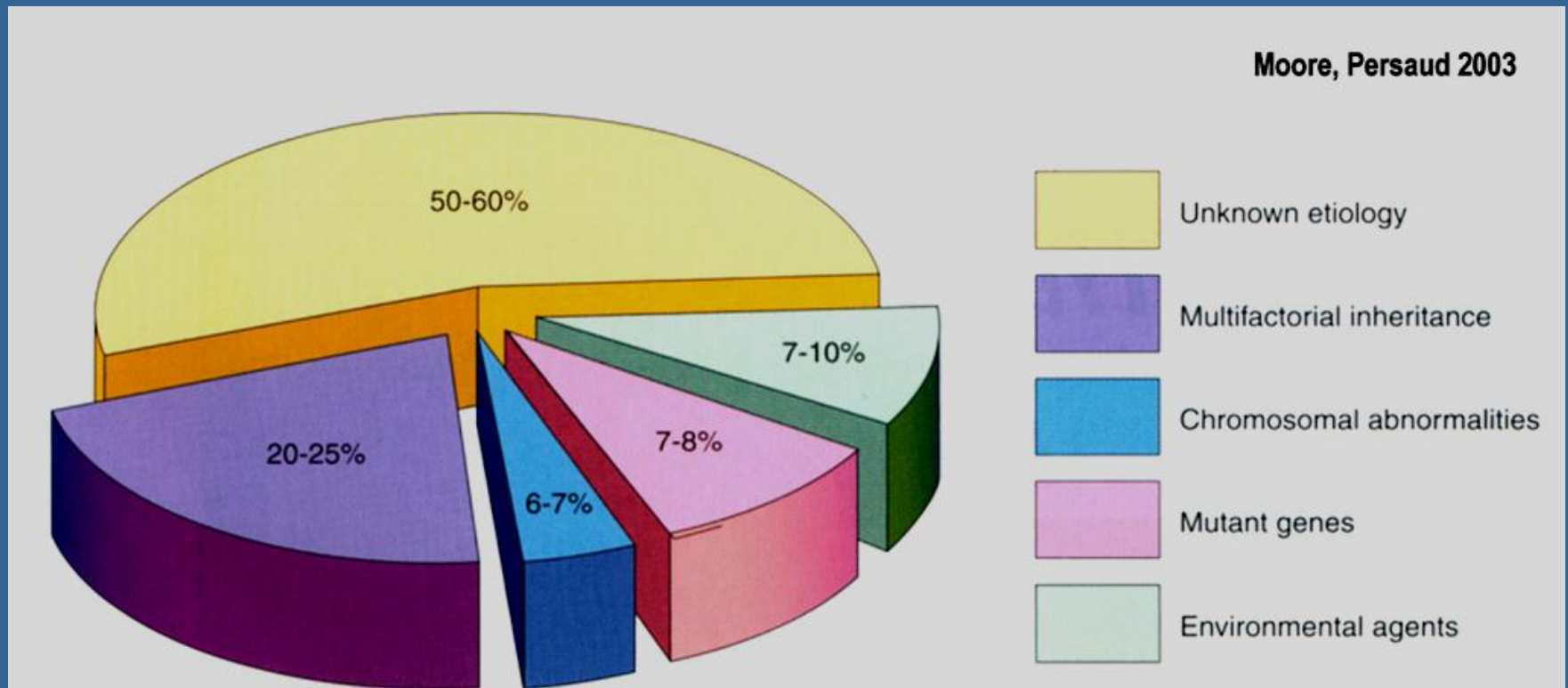


Figure 9 - 1. The causes of human birth defects. Note that the causes of most anomalies are unknown and that 20 to 25% of them are caused by a combination of genetic and environmental factors (multifactorial inheritance).

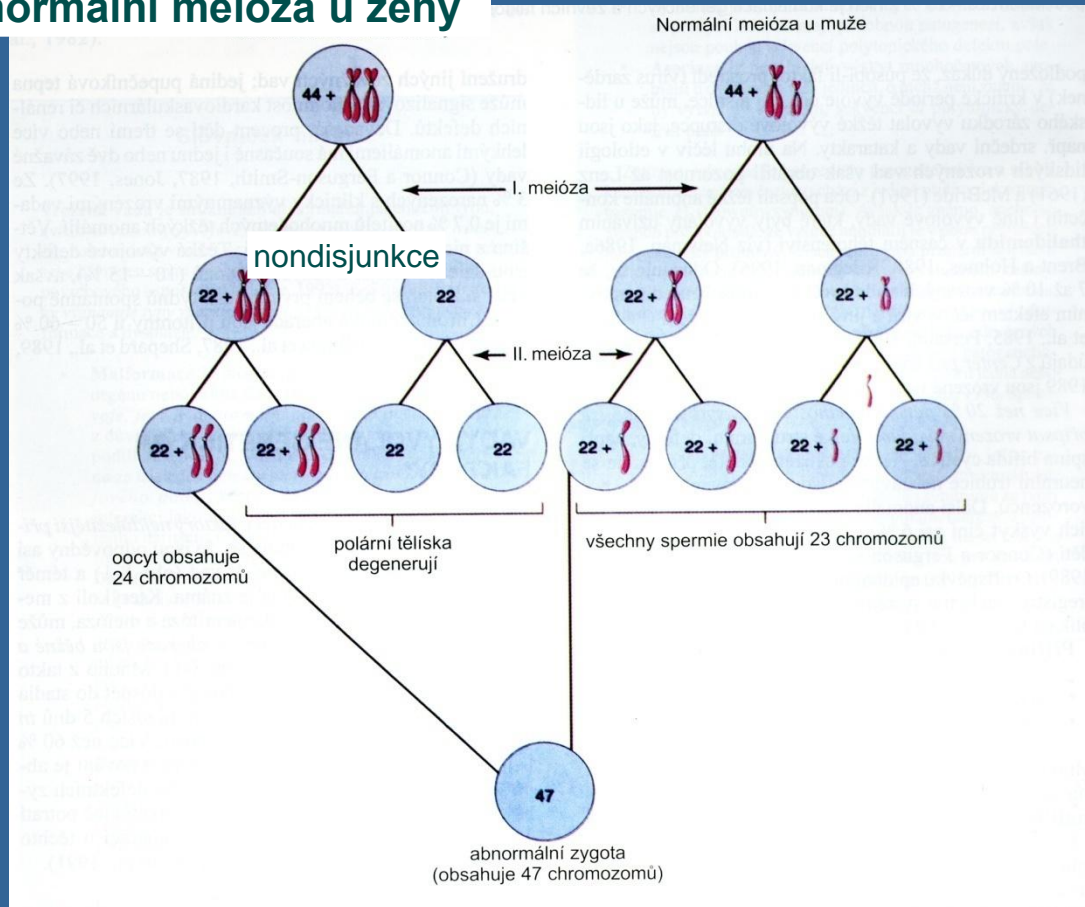
Genetické příčiny

jsou podkladem asi **1/6 vad**

A) chromosomové aberace - jsou **početní (numerické) a strukturní**
- **numerické aberace** - většinou výsledkem **nondisjunkce** - poruchy buněčného dělení (mitózy i meiózy), kdy nedojde k separaci chromatid či chromosomového páru, následkem toho přejde dvojice chromatid či chromosomový pár pouze do jedné dceřiné buňky

nondisjunkce - v průběhu spermatogeneze i oogeneze, nebo později v průběhu rýhování (gonochromosomy, autosomy)

abnormální meióza u ženy



aneuploidní zárodek

trisomie
monosomie

trisomie 21 - Downův syndrom (mentální retardace, brachycefalie, plochý kořen nosu, šikmé oční štěrbinu, protruse jazyka, opičí rýha, srdeční vady) 1: 800

trisomie 17 - Edwardsův syndrom - 1: 8 000

trisomie 13 - Patauův syndrom - 1: 25 000

trisomie pohlavních chromosomů - Klinefelterův syndrom (47,**XXY**), syndrom 3X (47,**XXX**)

zárodky s **monosomií** obvykle umírají až na Turnerův syndrom (45,**X**)

- **strukturní aberace**

charakter: **chromosomové zlomy**, **translokace** (výměna úseků mezi 2 chromosomy), **delece** (chybění části chromosomu), **duplikace**, **inverze** (segment na chromosomu umístěn v obrácené poloze)

B) genové mutace (mutantní geny)

mutace - stálá a dědičná změna v sekvenci genomové DNA (ztráta genu nebo změna funkce genu) - většinou škodlivé, některé i letální

vznikají náhodně

mutační frekvenci (výskyt mutací) zvyšují některé faktory vnějšího prostředí (kancerogeny, velké dávky tvrdého záření aj.)

mutantní geny příčinou asi 7- 8% vývojových vad u člověka

Faktory vnějšího prostředí

působí na zárodek přímo

teratogeny (disruptory) - způsobují in utero nežádoucí ovlivnění zárodku, jehož vývoj do doby zásahu probíhal normálně (fyziologicky)

o spuštění teratogenního procesu a výsledné teratogenní změně, rozhodují

- **dávka a délka expozice** (doba po kterou teratogen působí)
- **vývojová fáze zárodku (stáří embrya)**

prokázáno, že vyšší efekt vykazují teratogeny nižších a středních dávek, neboť vysoké dávky způsobí zánik celého zárodku (odumření)

citlivost embryonálních buněk k teratogenu závisí:

genotyp zárodku, rychlost proliferace buněk, fáze buněčného cyklu, strukturní a metabolický profil buněk (určuje způsob odpovědi)

předpokládá se i vliv **genomu matky**

zárodky člověka jsou na účinek teratogenů nejvíce citlivé v organogenetické fázi vývoje, tj. mezi **15. až 60. dnem**, kdy se vytvářejí základy orgánů nebo orgánových systémů

kritické periody vývoje - časová údobí, během nichž buňky vyvíjejících se orgánů vykazují zvýšenou citlivost vůči působení teratogenů a kdy je vznik vývojové vady nejpravděpodobnější známy u jednotlivých orgánů - např. u mozku a míchy - 16. až 36. den, u srdce 19. až 38.den, u oka 22. až 50. den, etc.



preembryo		embryonální období (v týdnech)						fetální období (v měsících)					
1	2	3	4	5	6	7	8	4	5	6	7	8	9
		DAP, DSs, DKs			ostatní vady srdce								
		defekty uzávěru neurální trubice				mentální		retardace a ostatní vady CNS					
		mikroftalmie, katarakta, glaukom					ostatní vady oka						
		hluchota a těžké vady ucha				ostatní vady ucha							
		rozštěpy rtu			ostatní obličejové vady								
		rozštěpy patra			ostatní vady patra								
		hypoplazie emailu			ostatní vady zubů								
		amelie/meromelie		dolní končetina									
		amelie/meromelie			horní končetina								
odumření preembrya		maskulinizace			zevní pohlavní orgány								

■ vysoce citlivé období (vznik těžkých vad vývoje)

■ málo citlivé období (vznikají lehké vady nebo funkční defekty)

zkratky: DAP = ductus arteriosus patens DSs = defekt síňového septa DSs = defekt komorového septa

Přehled teratogenů

■ fyzikální teratogeny:

tvrdé (ionizující) záření - např. rtg (působí jako teratogen i mutagen)
radioizotopy

zvýšená teplota (hypertermie)

mechanické povahy- např. vibrace nebo oligohydramnion - nedostatek amniové tekutiny

<i>Fyzikální činitelé</i>	
rtg záření	microcephalia, spina bifida, rozštěp patra, defekty končetin
hypertermie	anencephalia, spina bifida, mentální retardace, defekty obličeje, srdeční malformace, omphalokéla, defekty končetin

■ chemické teratogeny:

- **léky** – thalidomid (phocomelie, amelie), antibiotika (streptomycin – postižení 8. mozkového nervu, tetracyklinová antibiotika - hypoplasie skloviny), kortikoidy, hormony (androgeny a progesteron - maskulinizace plodů ženského pohlaví, chybný vývoj zevních genitálií)
- nadbytek **vitaminu A** - (vady ušních boltců, hypoplazie mandibuly, rozštěp patra, srdeční vady aj.)
- **antikonvulziva** (hydantoin) - IUGR, mentální retardace, mikrocefalie, ptóza víček
- **alkohol - fetální alkoholový syndrom FAS** (IUGR, mentální retardace, oční anomálie aj.)
- **drogy** - kokain a marihuana - IUGR, mikrocefalie, urogenitální anomálie; LSD – končetinové anomálie a CNS
 - **těžké kovy** (zejména organické sloučeniny rtuti - cerebrální atrofie, mentální retardace, spastické křeče)
- **pesticidy a polychlorované bifenyly** (PCB) – IUGR
- **alkaloidy** (nikotin - IUGR)

Chemické látky

thalidomid	defekty končetin, srdeční vady, hluchota, slepota, malformace dalších vnitřních orgánů
aminopterin	anencephalia, hydrocephalia, rozštěp rtu a patra
fenytoin	fetální hydantoinový syndrom, defekty obličeje, mentální retardace
kyselina valproová	defekty nervové trubice, kraniofaciální, srdeční a končetinové vady
trimethadion	rozštěp patra, srdeční, urogenitální a kosterní vady
lithium	srdeční malformace
amfetaminy	rozštěp rtu a patra, srdeční malformace
warfarin	chondrodysplasie, microcephalia
ACE inhibitory	růstová retardace, odumření fetu
kokain	růstová retardace, microcephalia, abnormality chování, gastroschisis
ethanol	fetální alkoholový syndrom, krátké oční štěrby, hypoplasie maxily, srdeční malformace, mentální retardace
isotretinoin (analog vitamínu A)	embryopatie vyvolaná vitamínem A: malé abnormálně tvarované uši, mandibulární hypoplasie, rozštěp patra, srdeční vady, končetinové vady
průmyslová rozpouštědla	nízká porodní hmotnost, kraniofaciální defekty, defekty nervové trubice
organické sloučeniny rtuti	neurologické poruchy připomínající mozkovou obrnu
olovo	růstová retardace, neurologické poruchy

■ biologické teratogeny:

virusy (zarděnek, spalniček, oparu a pásového oparu, cytomegalovirus), parazitický prvok **Toxoplasma gondii** - napadá neurony
spirocheta **Treponema pallidum** aj.

Teratogen	Vrozená vada
<i>Infekce</i>	
rubeola virus	katarakta, glaukom, srdeční vady, hluchota, abnormality zubů
cytomegalovirus	microcephalia, slepota, mentální retardace, odumření fetu
virus Herpes simplex	microphthalmia, microcephalia, retinální dysplasia
virus varicelly	hypoplasie končetin, mentální retardace, svalové atrofie
HIV	microcephalia, růstová retardace
<i>Toxoplasma gondii</i>	hydrocephalia, mozkové kalcifikace, microphthalmia
<i>Treponema pallidum</i>	mentální retardace, hluchota

Přehled projevů teratogenního účinku některých virů

- **cytomegalovirus** - microcephaly, chorioretinitis, hydrocephaly, delayed psychomotor development
- **herpes virus** - hepatomegaly, trombocytopenia, hemolytic anemia, hydranencephaly
- **rubeolla virus** - IUGR, microcephaly, cardiac and great vessels abnormalities, mental retardation
- **varicella virus** - cutaneous scars, limb paresis, cataract, microphthalmia, microcephaly
- **Toxoplasma gondii** - microcephaly or hydrocephaly, microphthalmia, chorioretinitis
- **Treponema pallidum** (syphilis) - hydrocephalus, congenital deafness, mental retardation, abnormal teeth and bones
- **AIDS (HIV)** - growth failure, microcephaly, triangular philtrum, hypertelorism

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

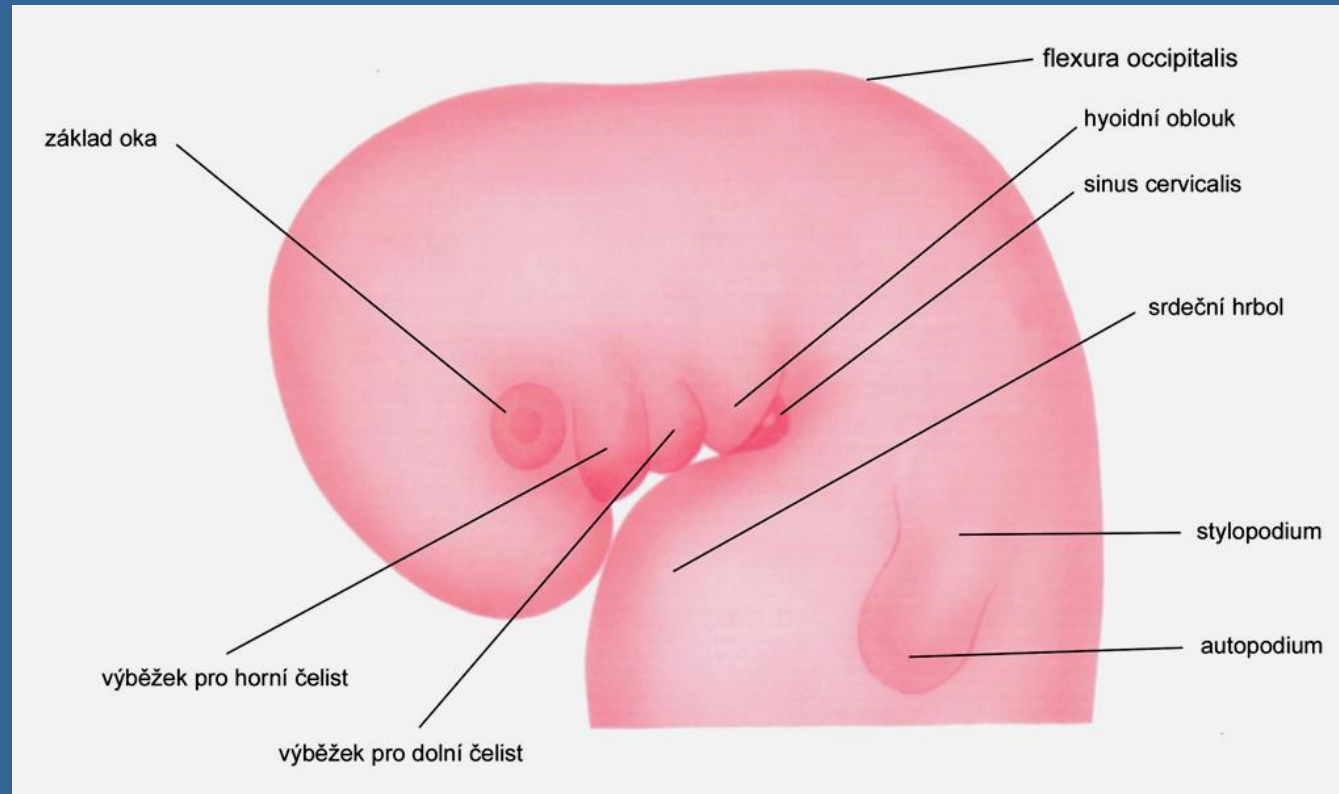
čelní hrbolek se základem předního mozkového váčku (prosencephalon)

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

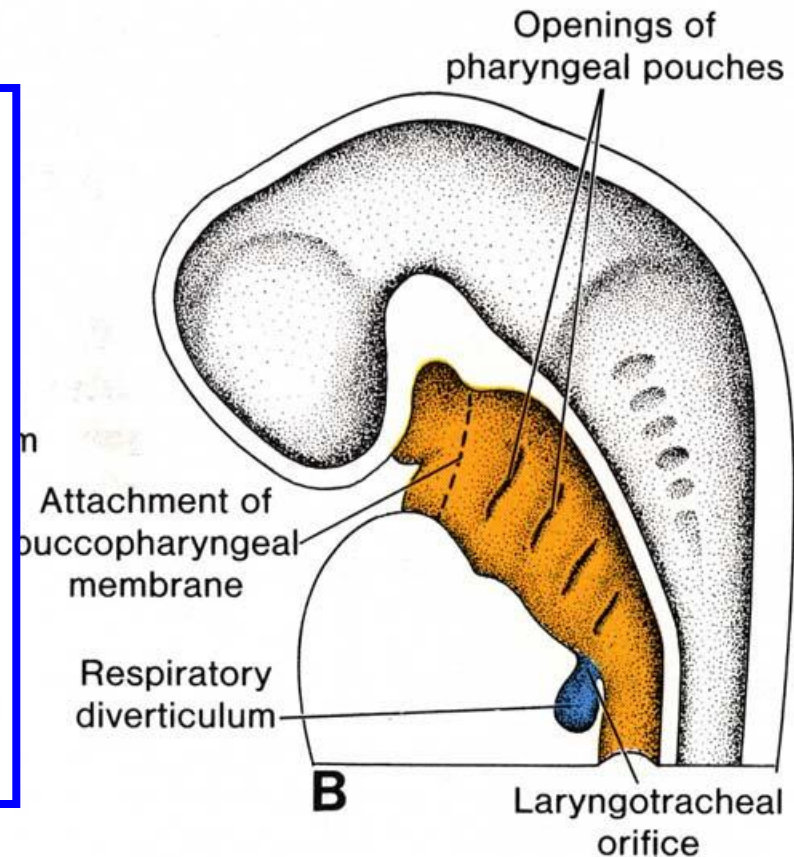
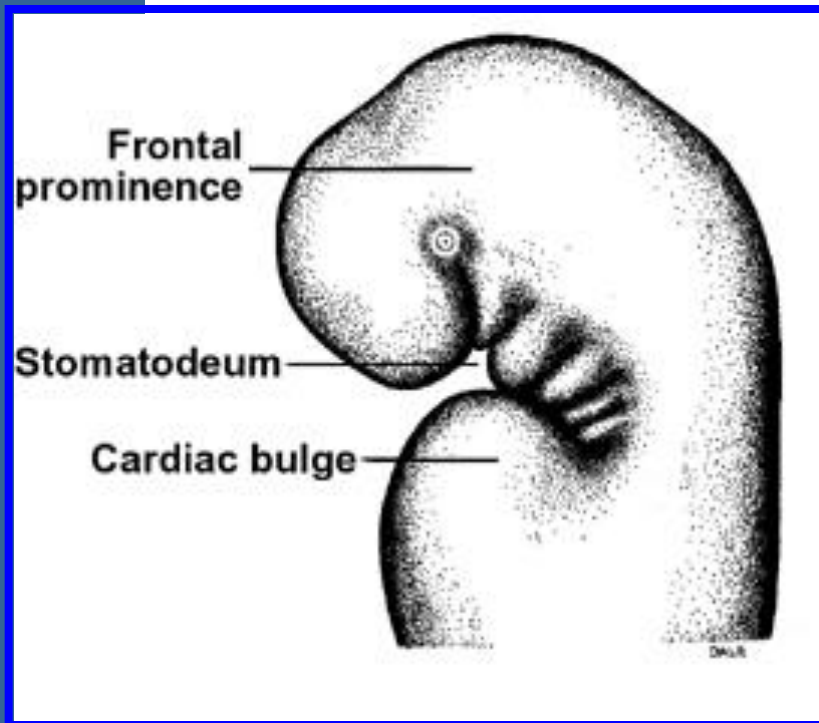
hrbolek týlní se zadním mozkovým váčkem (rhombencephalon) ohnutým téměř do pravého úhlu - **flexura**

occipitalis

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

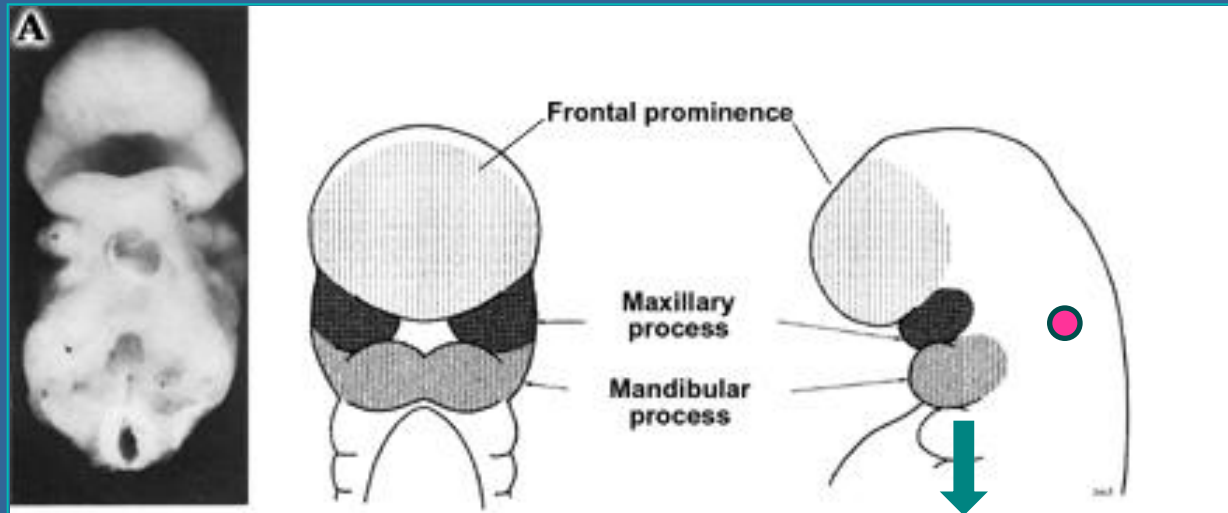


ventrálně od temenního a týlního hrbolku - žaberní (faryngový) aparát
žaberní oblouky - zakládá se jich 6
žaberní vklesliny (ektodermové žaberní brázdy) - celkem 4
žaberní výchlípky (entodermové žaberní brázdy) - 5, oddělené od vkleslin obturujícími membránami - **membranae obturantes**



1. žaberní oblouk = mandibulární je rozdělen ve
výběžek pro horní = processus maxillaris a
dolní čelist = processus mandibularis

z kaudálního okraje 2. oblouku (hyoidní) vyrůstá mezenchymová ploténka zvaná **operculum**, která se nakonec připojí k hornímu okraji srdečního hrbolu pod operculem - sinus cervicalis - zaniknou zbývající vklesliny (2. - 4.)



(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)

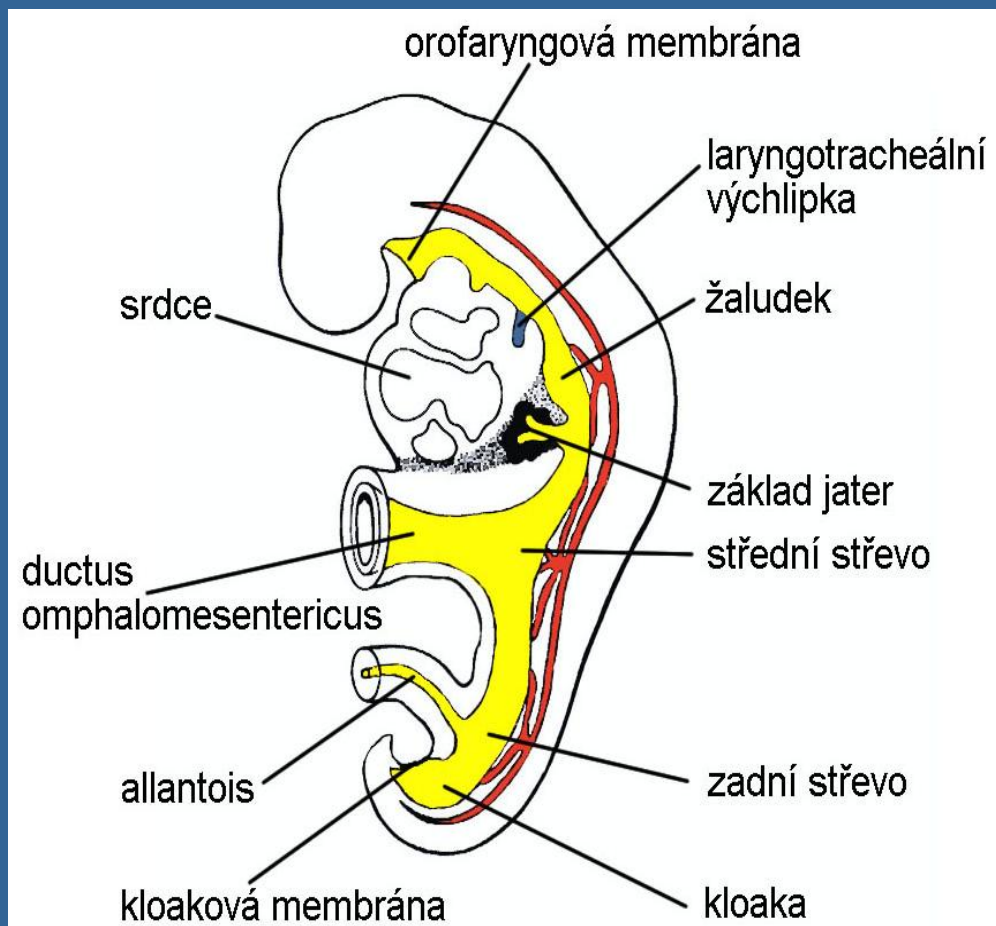
pod posledním obloukem

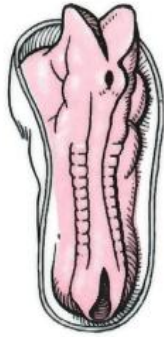
srdeční hrbol, jehož podkladem je perikardová dutina se základem srdce
hrbol jaterní, způsobený rychle rostoucím základem jater
zúžuje se **kožní pupek** a v něm uložené útvary (ductus omphaloentericus,
břišní stvol s alantois a mezoderm amnia) = **pupečník (funiculus umbilicalis)**

kaudální konec zárodku ukončen
ocasním hrbolek, na jehož
ventrální straně se nachází
kloaková membrána

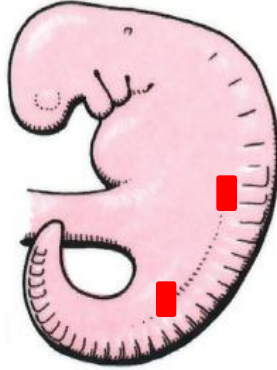
na laterální straně embrya se rýsují
základy končetin v podobě
končetinových lišt
pro proximální končetinu (7. - 13.) a
pro distální (21. - 26.)

základy jsou podobné ploutvičkám

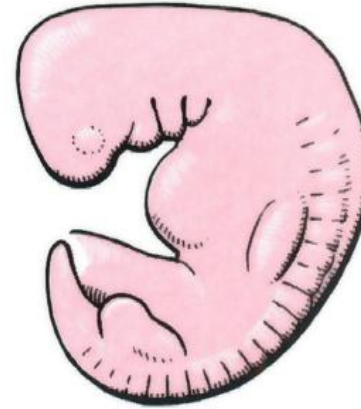




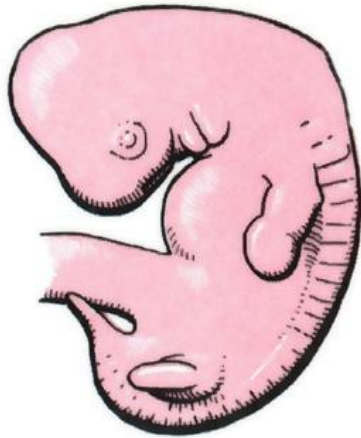
23 dnů



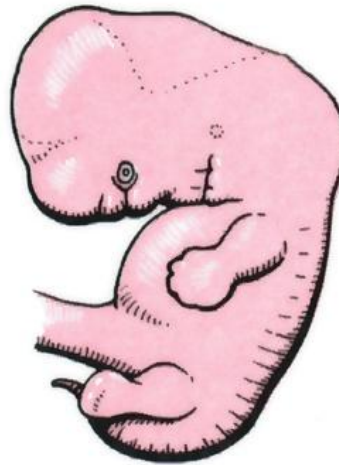
konec 4. týdne



polovina 5. týdne



polovina 6. týdne



polovina 7. týdne



konec 8. týdne

Vývoj obličeje

základy obličeje rýsují koncem 4. týdne okolo primitivní ústní jamky - **stomodeum**

2 organizační centra:

- **proencefalické** (leží rostrálně od notochordy 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

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

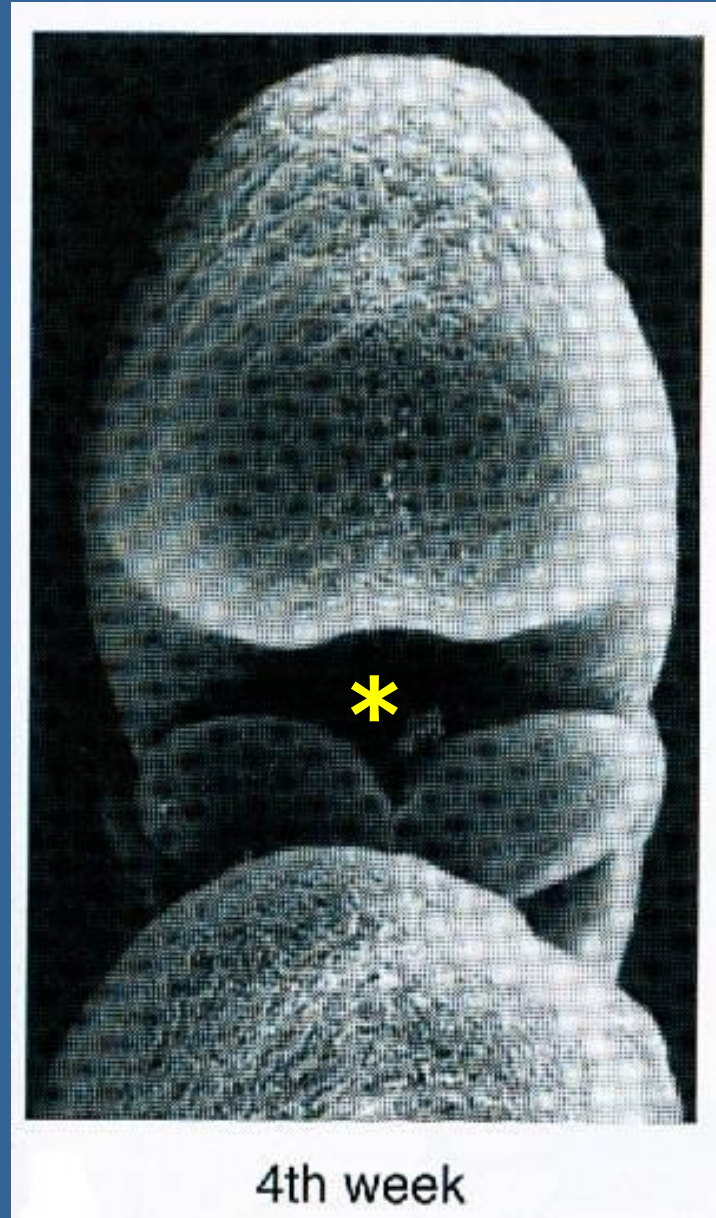
výchozí situace

**front(onaz)ální výběžek
(processus front(onas)alis)**

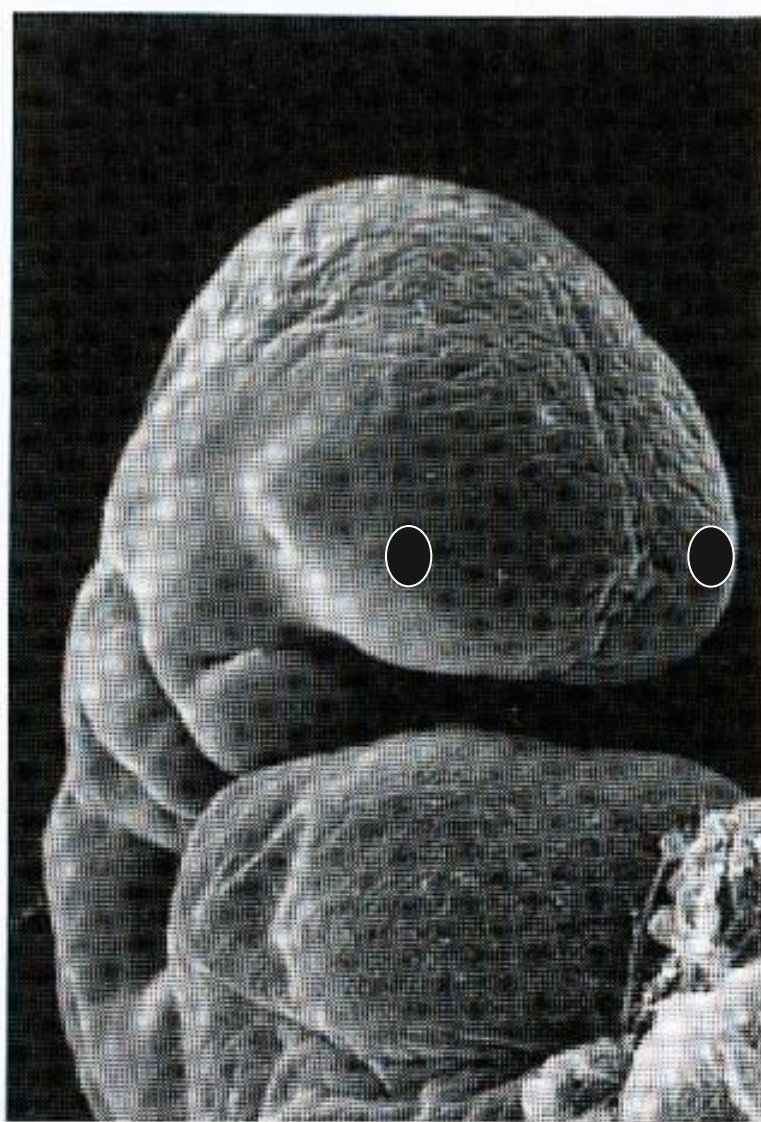
**párové výběžky pro horní čelist
(processus maxillares)**

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

**faryngová membrána
(membrana oropharyngea)**

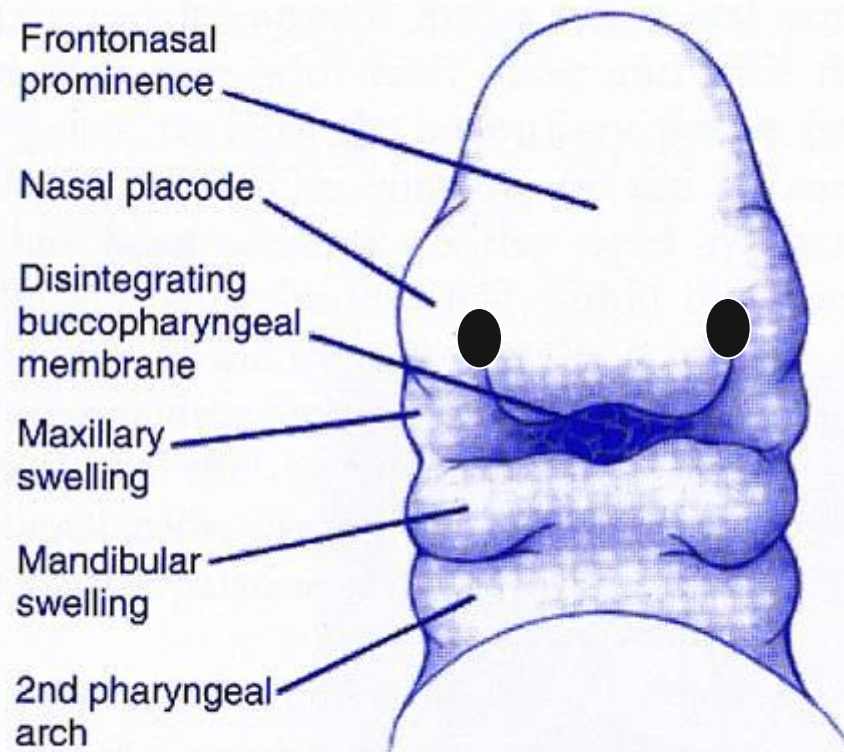


Frontonazální výběžek (vyvine čelo, nos - kořen, hřbet, špička a křídla a střední část horního rtu - *philtrum*)



4th week

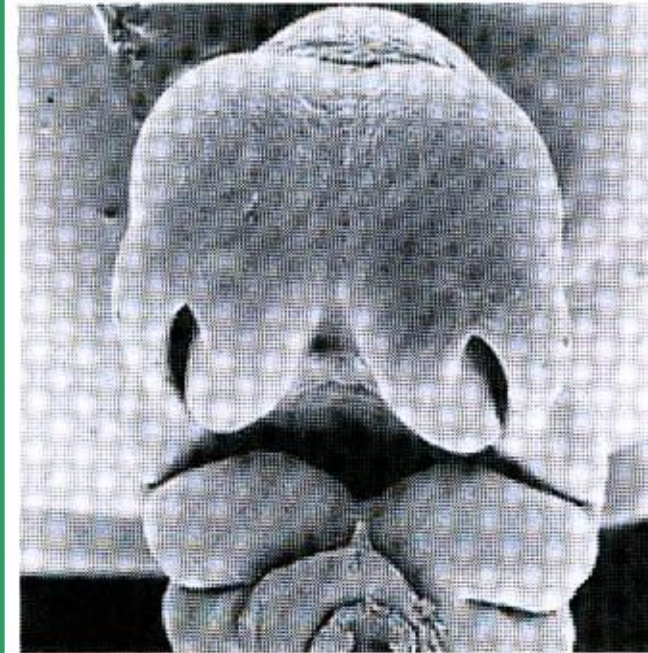
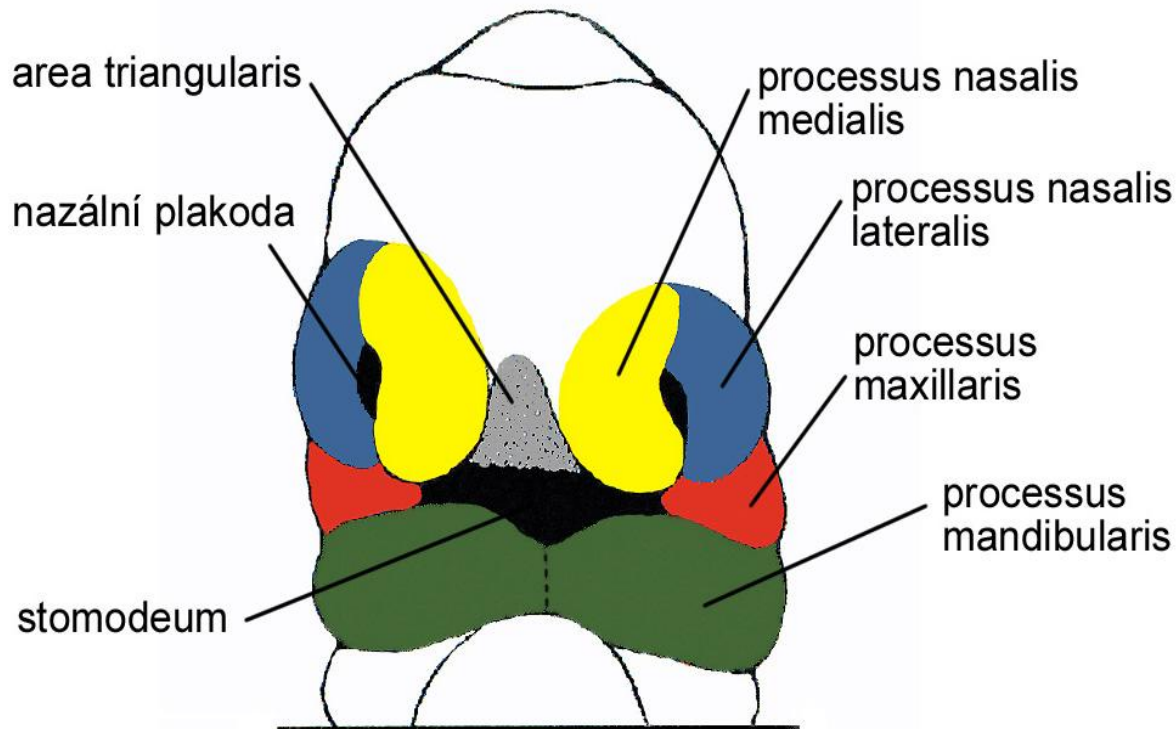
poč. 5. týdne - párové **nazální ploténky (plakody)** ▶ **jamky**
▶ **kanálky**



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 je **area triangularis***



Early 6th week

pravo- a levostranný processus nasalis medialis migrují ke střední rovině (aktivně //pasivně - v důsledku tlaku prodlužujících se maxilárních výběžků) až oba výběžky splynou v nepárový - **intermaxilární segment** (tzv. intermaxillare)

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

dolní úsek segmentu (*zv. area infranasalis*) prolifерuje směrem k ústnímu otvoru a vsune se mezi mediální konce obou processus maxillares a dá původ **philtru - střední části horního rtu**

celistvý horní ret se vytvoří po **srůstu intermaxilárního segmentu s processus maxillares**

laterální nosní výběžek leží nad maxilárním výběžkem a je od něho původně oddělen žlábkem, *zv. nasomaxilární žlábek (okulonazální rýha)*

okulonazální rýha

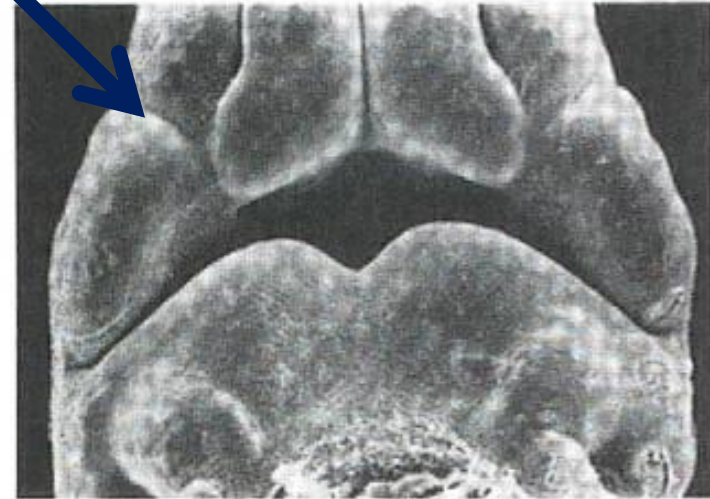
intermaxilární segment

základ oka

area infranasalis

processus maxilaris

processus mandibularis



Early 7th week

ke srůstu zmíněných výběžku dojde teprve poté, co se ze dna nazolakrimálního žlábků oddělí epitelový provazec pro ductus nasolacrimalis

z laterálních nosních výběžků se vyvinou **nosní křídla**

Shrnutí časového průběhu srůstů obličejových výběžků

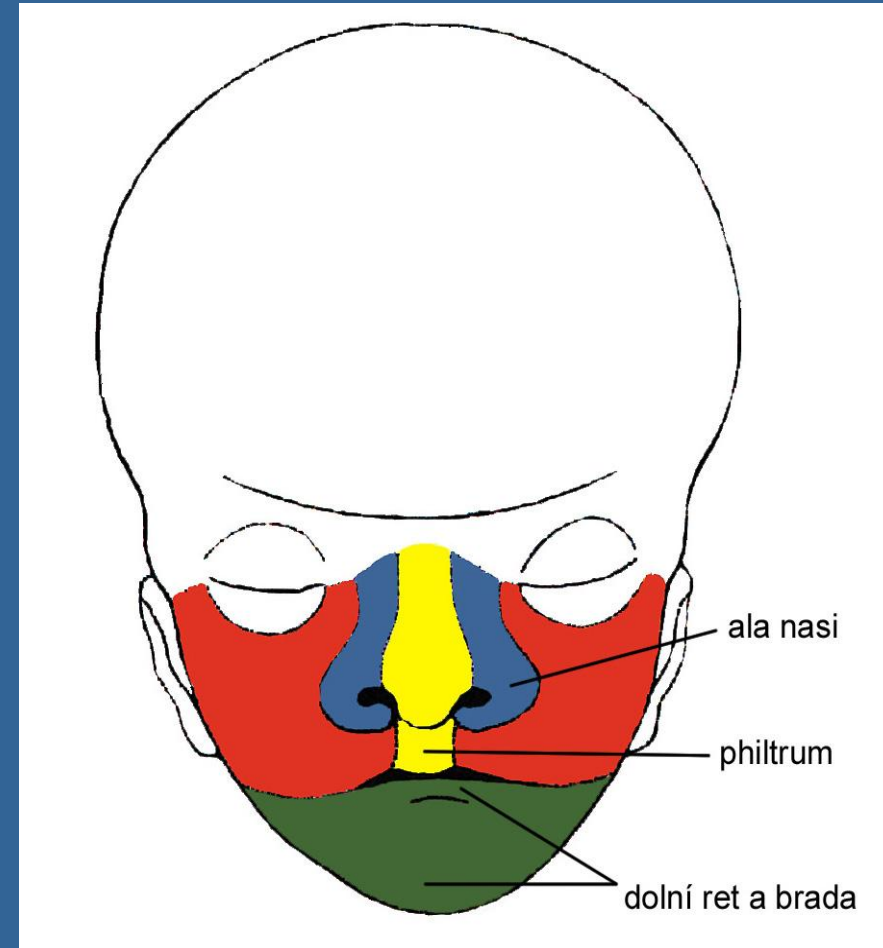
mezi **5. - 7. týdnem**

- počátkem 5. týdne srostly mediální konce 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**



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

původně laterálně směřující oči se přetácejí dopředu

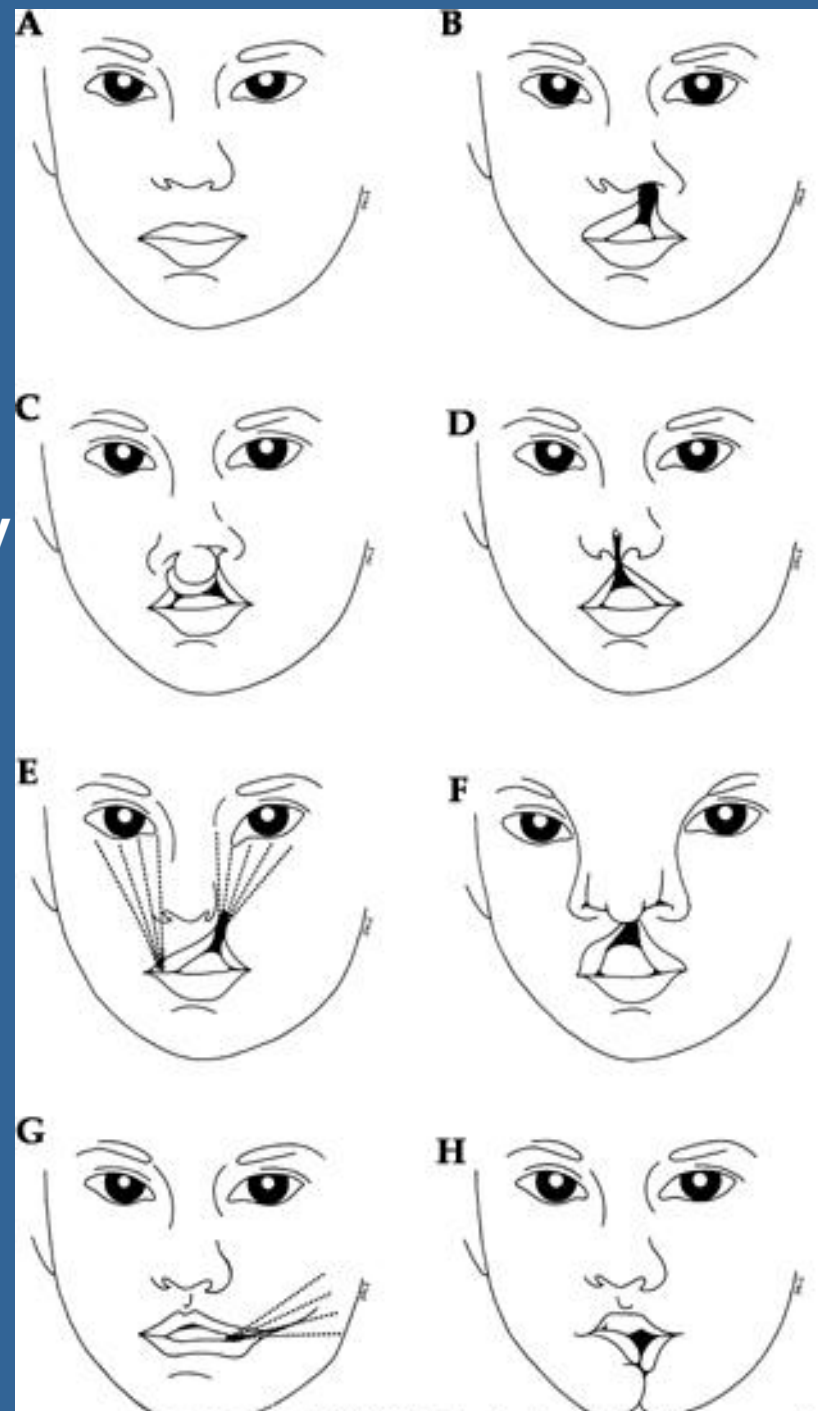
na konci 2. měsíce vykazuje obličej zárodku již charakteristické lidské rysy

pokud vývoj některého z výběžků neproběhne správně: výběžek se nezaloží, je menší nebo větší, zpozdil se jeho přesun (migrace se) a výběžky nesrostly -
vznikají **rozštěpy**

incidence cca 1,7 : 1 000 porodů

Přehled rozštěpů obličeje

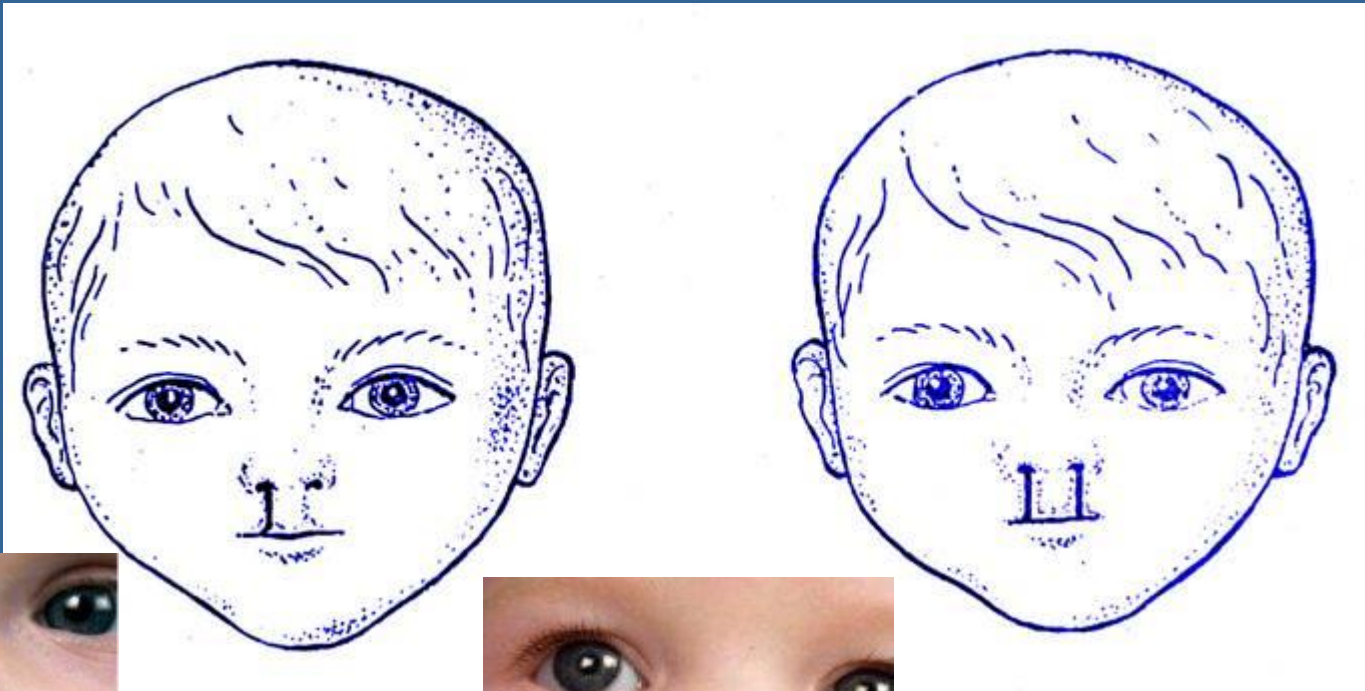
- rozštěpy horního rtu - cheiloschisis
- mediální rozštěp dolního rtu a brady
- šikmý rozštěp obličeje
- příčný rozštěp obličeje



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



střední rozštěp rtu - "zaječí pysk" (labium leporinum) cheiloschisis mediana

opoždění vývoje intermaxilárního segmentu
při nesplynutí processus nasales mediales
vzácný výskyt
s rozštěpem apex nasi

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



variabilní rozsah

izolovaně nebo v kombinaci s rozštěpy skeletních součástí obličeje

kritické období - 27. - 35. den vývoje

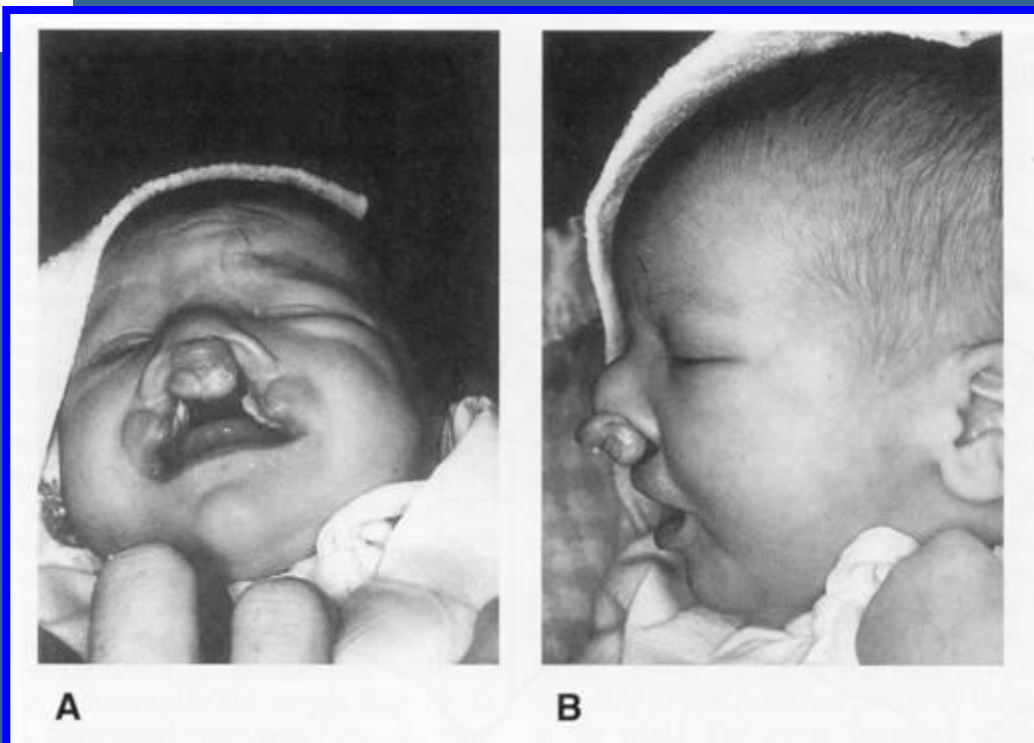
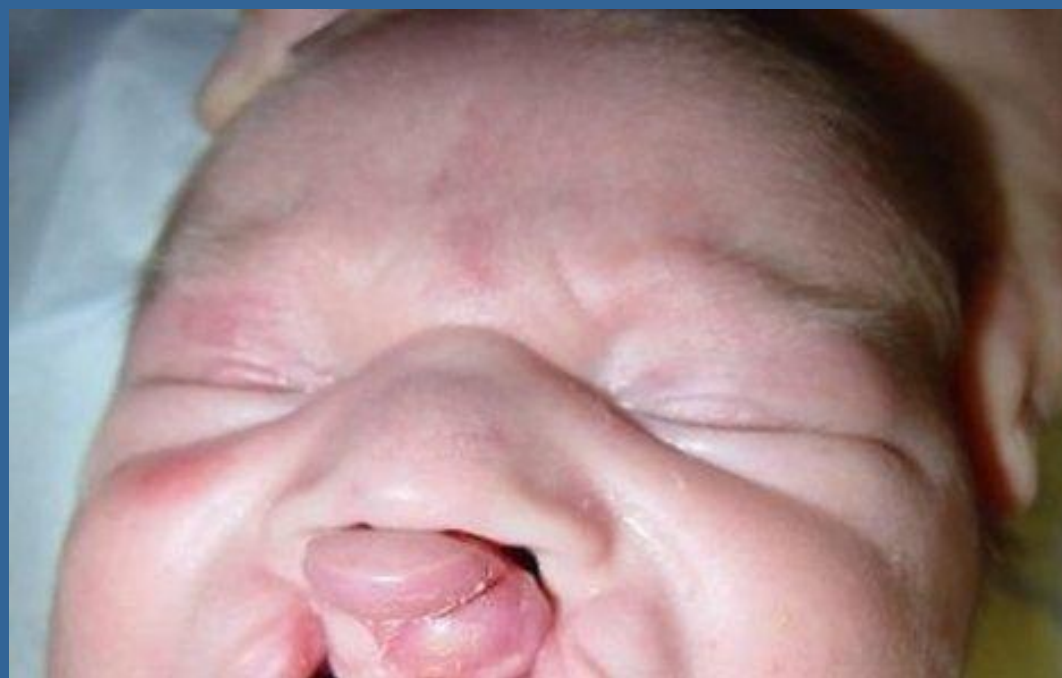
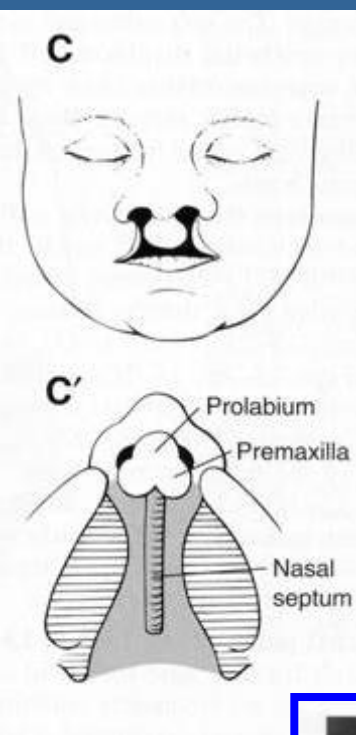
frekvence: 1,7 : 1000 porodů

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

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



boční rozštěpy rtu mohou být kombinovány s bočním rozštěpem horní čelisti a rozštěpy primárního a sekundárního patra



léčba: komplexní přístup - rozštěpové týmy

plastický chirurg, stomatolog - ortodont, foniatr /antropolog, příp. psycholog/

Doporučení pediatra:

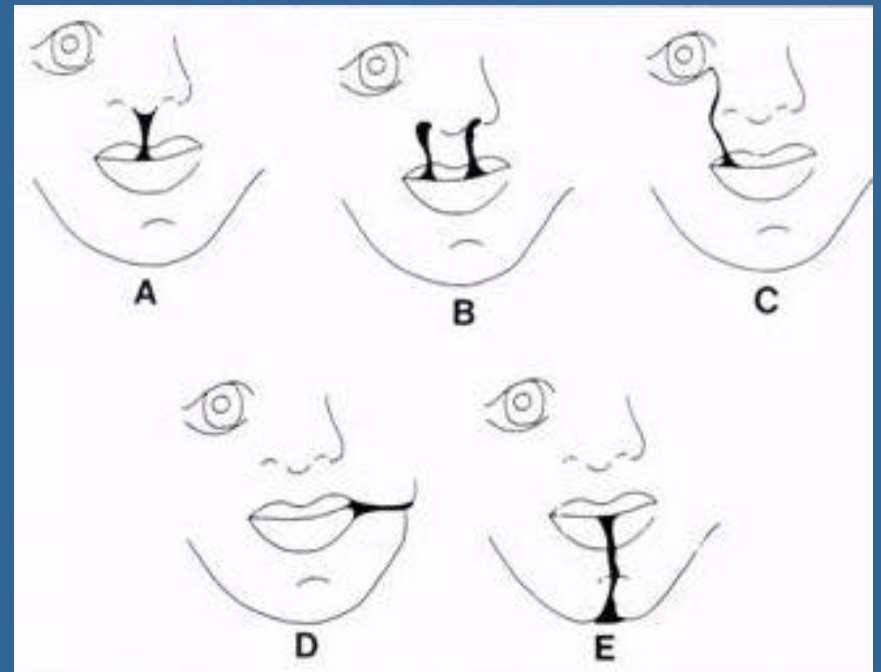
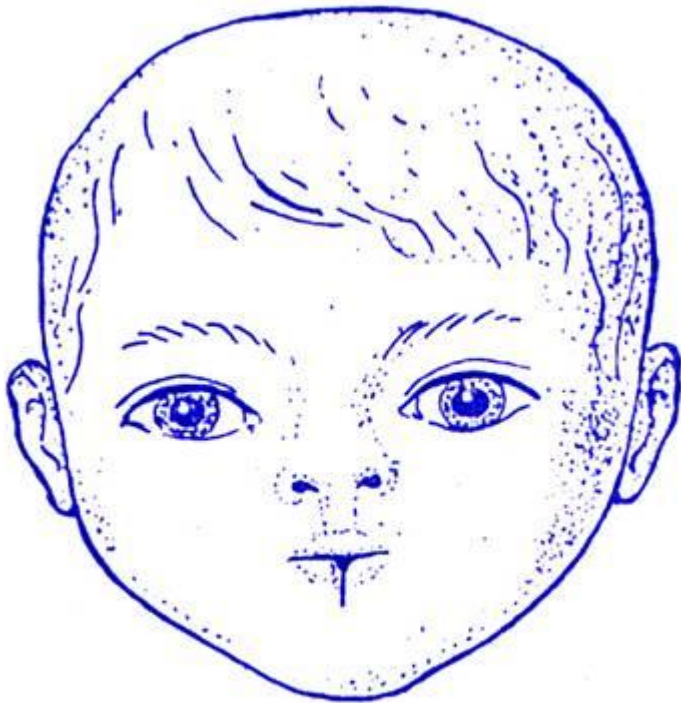
- 1) vyšetření na plast. chirurgii nejp. do 2. měsíců po porodu -
- 2) u prostého rozštěpu rtu - cheiloplastika - 2-5. měsíc
- 3) rozštěpy rtu kombinované s bočním rozštěpem čelisti a primárního patra - řeší mezi 2. až 4. rokem
- 4) mezi 12. -18. měsícem - foniatrické vyšetření + event. logoped
- 5)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



Mediální rozštěp dolního rtu a brady cheiloschisis et gnathoschisis inferior

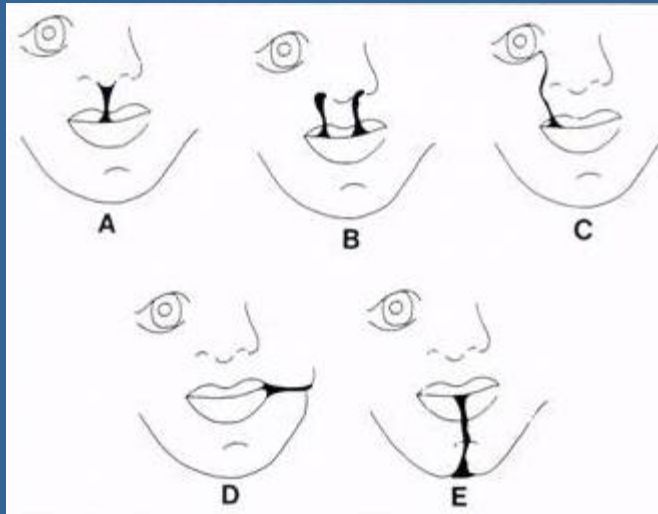
nesplynutí processus mandibulares
vždy spojen s rozštěpem dolní čelisti a jazyka

vzácný



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 (tzv. žabí ústa)

velmi vzácný výskyt

