

Žaberní oblouky
Vývoj jazyka, vývojové vady jazyka
Vývoj slinných žláz

17.5.2021

Jan Křivánek

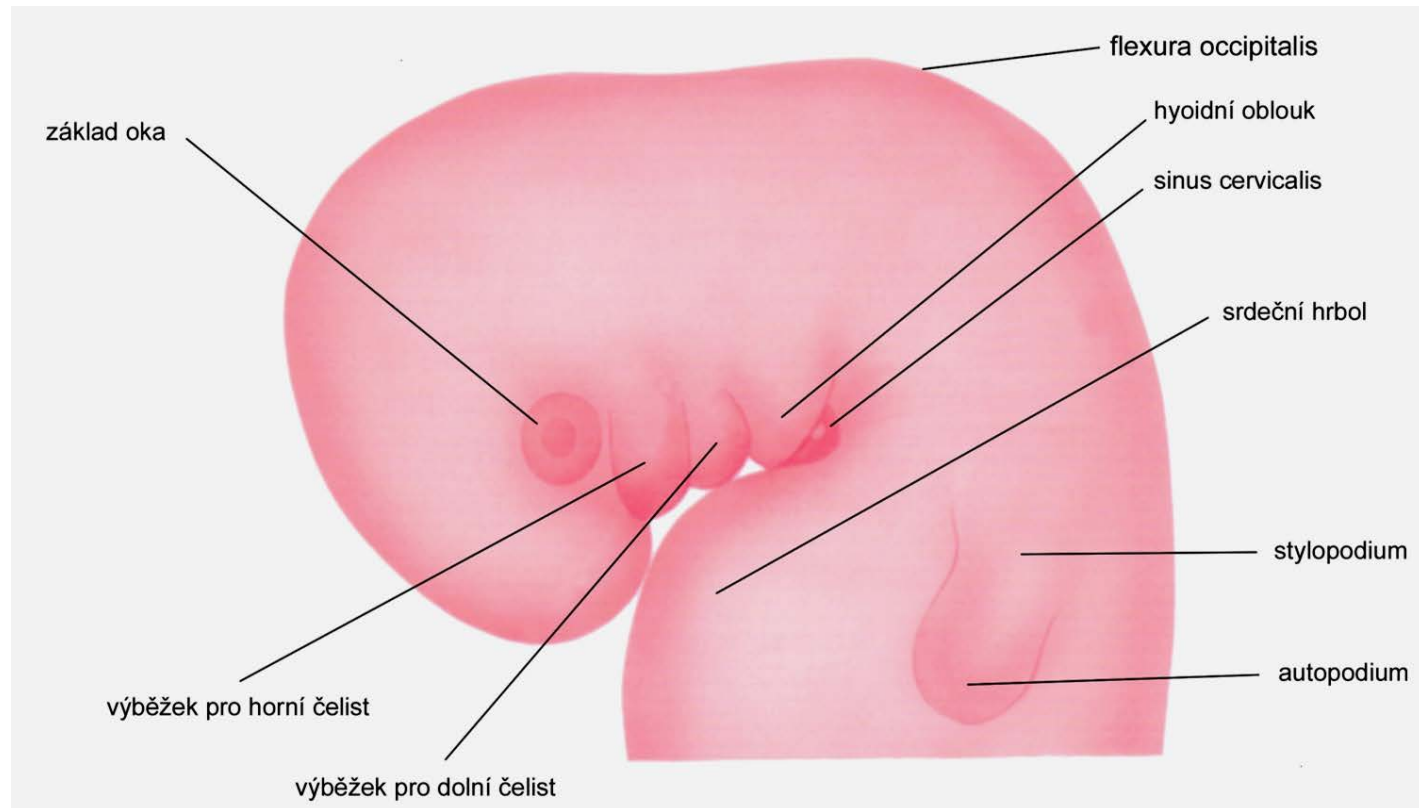
<https://www.youtube.com/watch?v=oP1-ejJdZyc>

Žaberní (branchiální) aparát zárodku

Fylogeneticky starý orgán, sloužící jako nosič pro žábra - branchiae, která fungují jako **dýchací orgán**

Poprvé se objevuje u žralokovitých, rozkládá se okolo hltanového střeva, jež se stane nedílnou součástí

U obratlovců se transformuje a tvoří základ důležitých orgánů - **branchiogenní orgány**



Žaberní (branchiální) aparát zárodku

Aparát se zakládá u lidských zárodků v krční krajině za čelním (frontonazálním) výběžkem ve 2. pol. 4. týdne

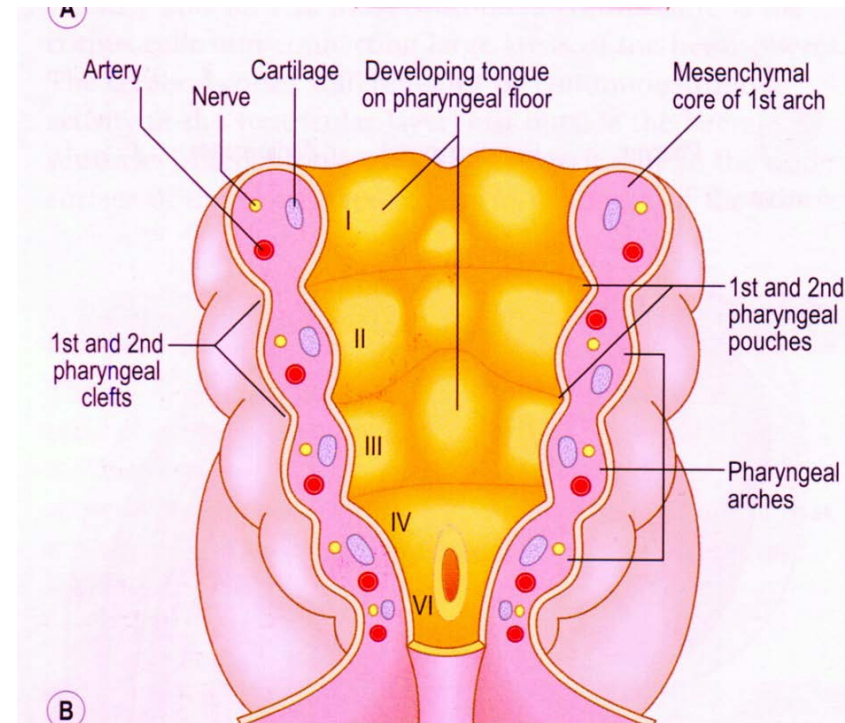
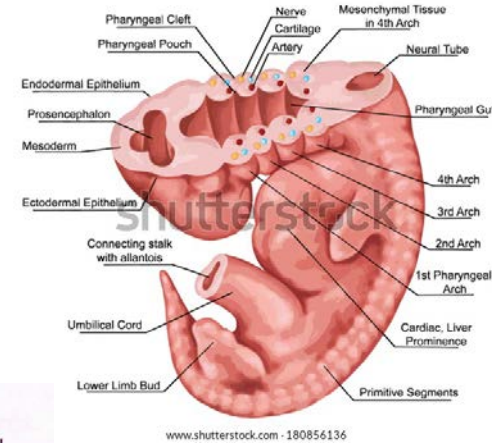
Žaberní (branchiální) oblouky 6

Žaberní (branchiální) výchlipky (entodermové žaberní brázdy) 5

Žaberní (branchiální) vklesliny (ektodermové žaberní brázdy) 4

obturující membrány (membrana obturantes) 4

Všechny součásti jsou párové



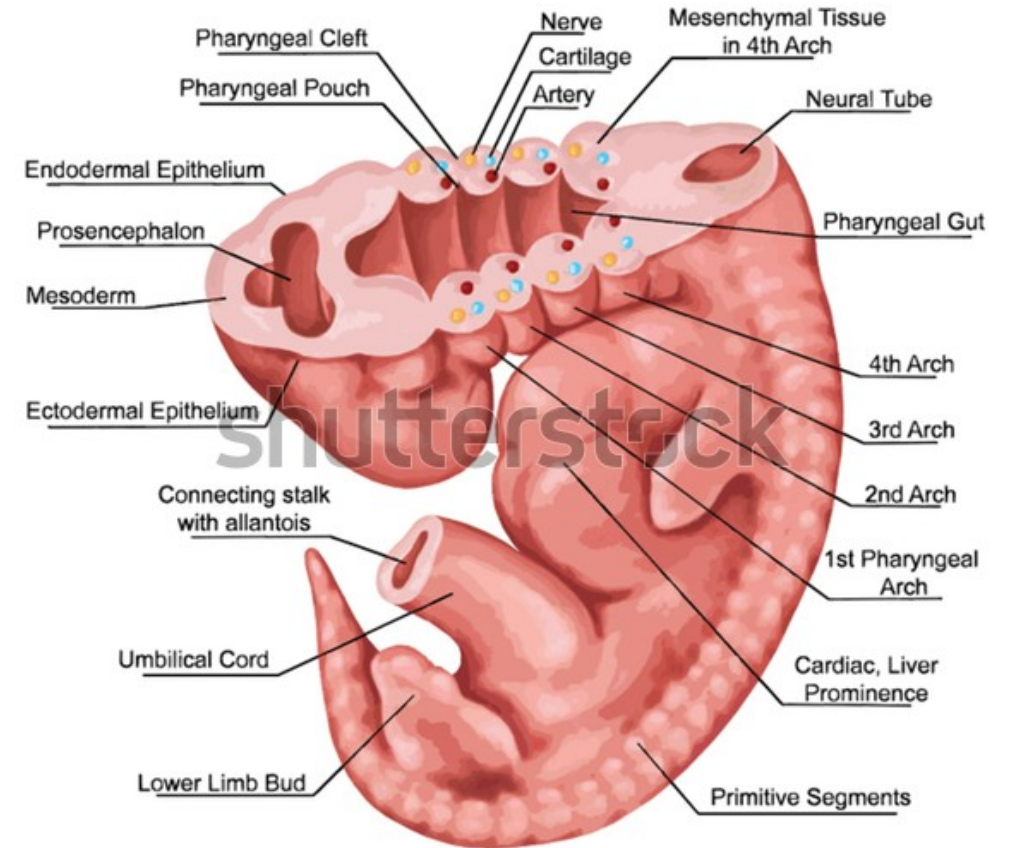
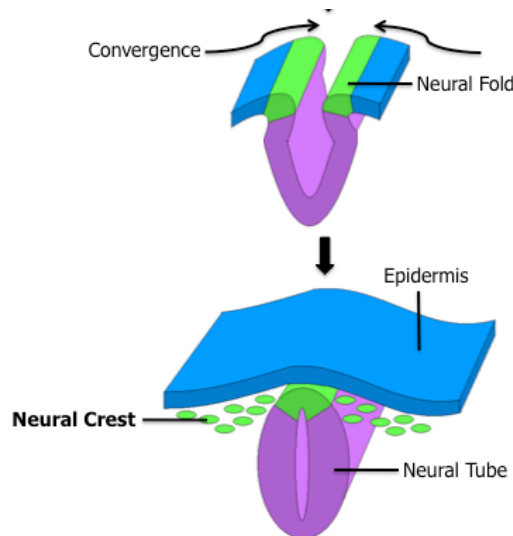
Derivates of pharyngeal folds	Arch number	Aortic arch	Cranial nerve	Examples of branchiomeric muscles	Skeletal derivatives	Derivates of pharyngeal pouch
external auditory meatus	I mandibular	maxillary artery	V trigeminal	muscles of mastication etc.	malleus, incus spheno-mandibular lig. Meckel cart.	I middle ear auditory tube
	II hyoid	hyoid, stapedial artery	VII facial	muscles of facial expression etc.	stapes, styl. proc., stylohyoid lig., part of hyoid cart.	II supra-tonsillar fossa
neck	III	internal carotid artery	IX glosso-pharyng.	m. stylopharyngeus	parts of hyoid cart.	III thymus, parathyr. gland
	IV	right subclavian artery, aorta	X vagus	pharyngeal and laryngeal musculature	laryngeal cart.	IV thymus, parathyr. gland, ultimobranch. body

Faryngové oblouky (pharyngeal arches) - 6

První čtyři - zřetelné způsobují členitý povrch krční krajiny (5. se nezakládá, 6. rudimentární)

K podkladu původně tvořeném paraaxiálním mezodermem prvních cervikálních somitů se přidávají buňky mezen- a rhombencefalického oddílu crista neuralis, které do oblouků vycestují - původ z **ektomezenchymu**

Formování žaberních oblouků je řízeno endodermem žaberních výchlipek



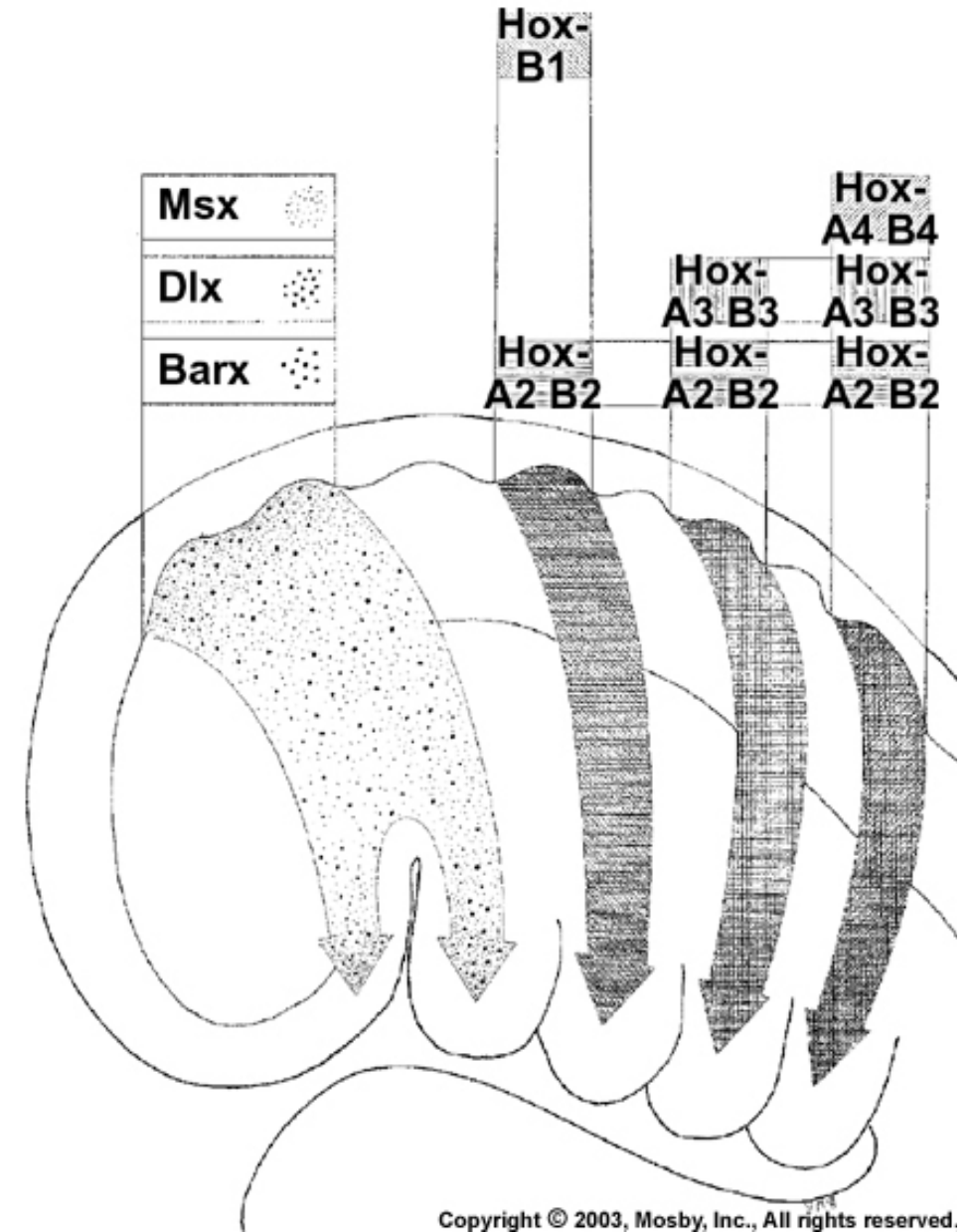
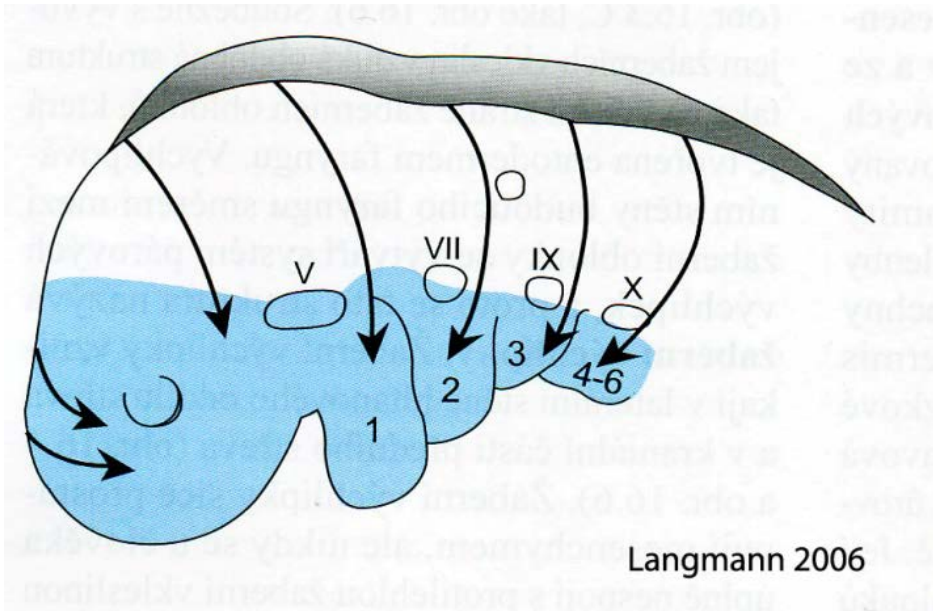
www.shutterstock.com · 180856136

Deriváty ektomezenchymu - vazy, chrupavky a kosti

Paraaxiální mesoderm - svaly žaberních oblouků a aortálním obloukům

Migrace ektomezenchymu v několika migračních trasách

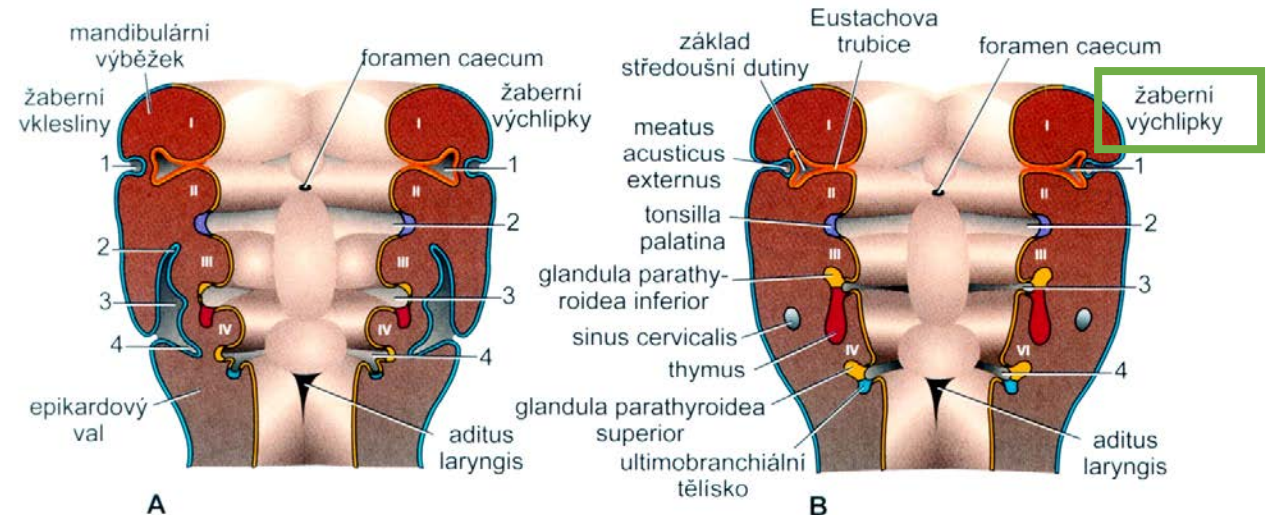
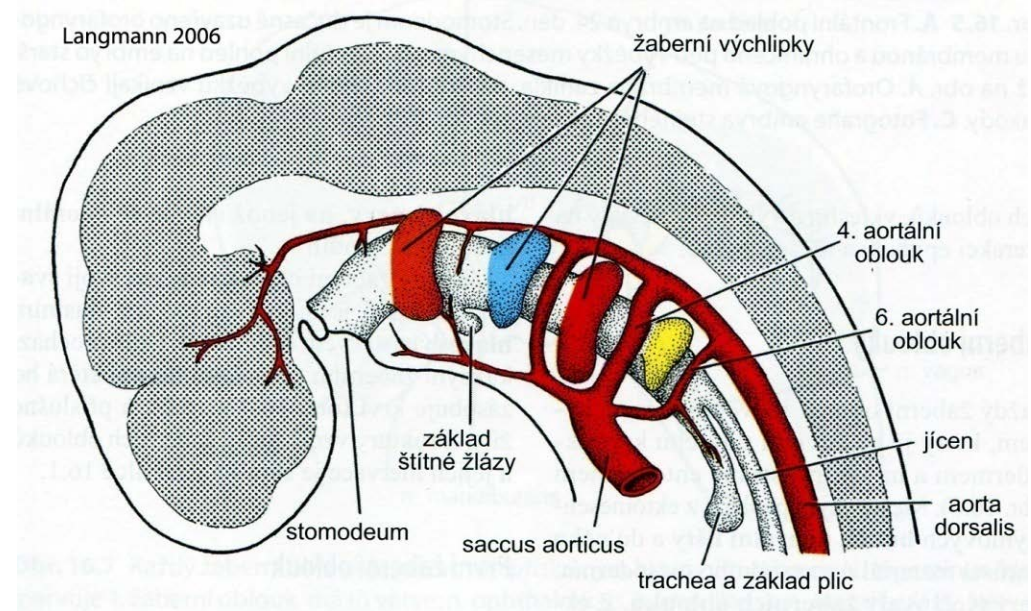
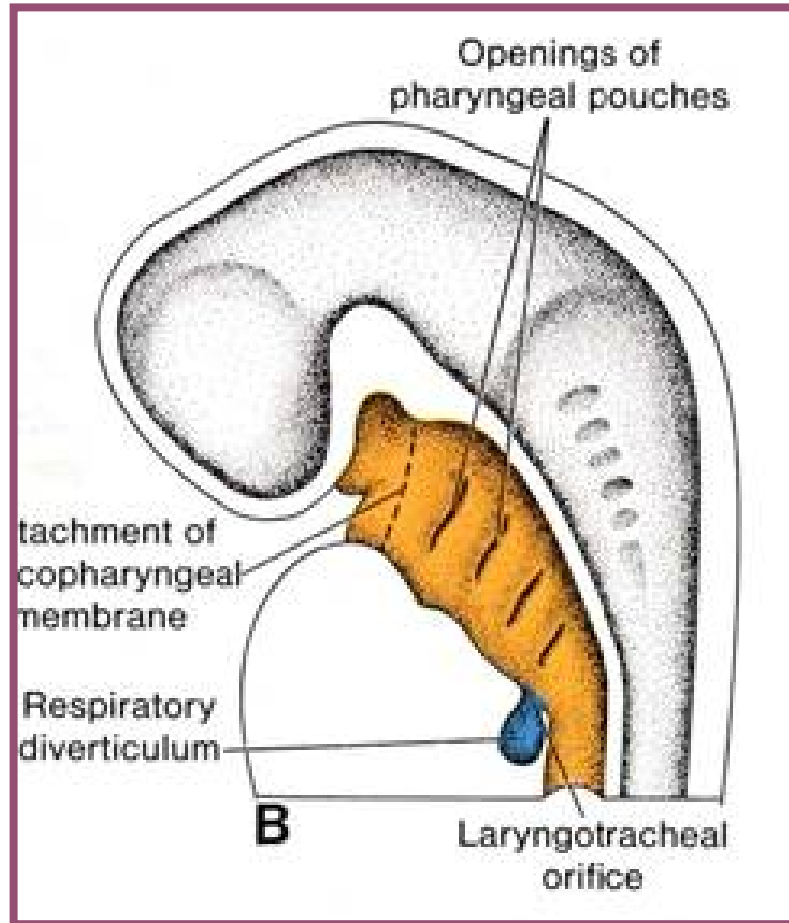
Migrace buněk crista neuralis - řízena **Hox geny**, které se exprimují v buňkách rhombomer a kódují transkripční faktory, jež přesun ektomezenchymových buněk řídí



Žaberní výchlipky - vnitřní (pouches) - 5

První se zakládá na stadiu 5 prvosegmentů, pátá - rudimentární - vychlípením brázdy 4. koncem 1. měsíce

Endodermový původ

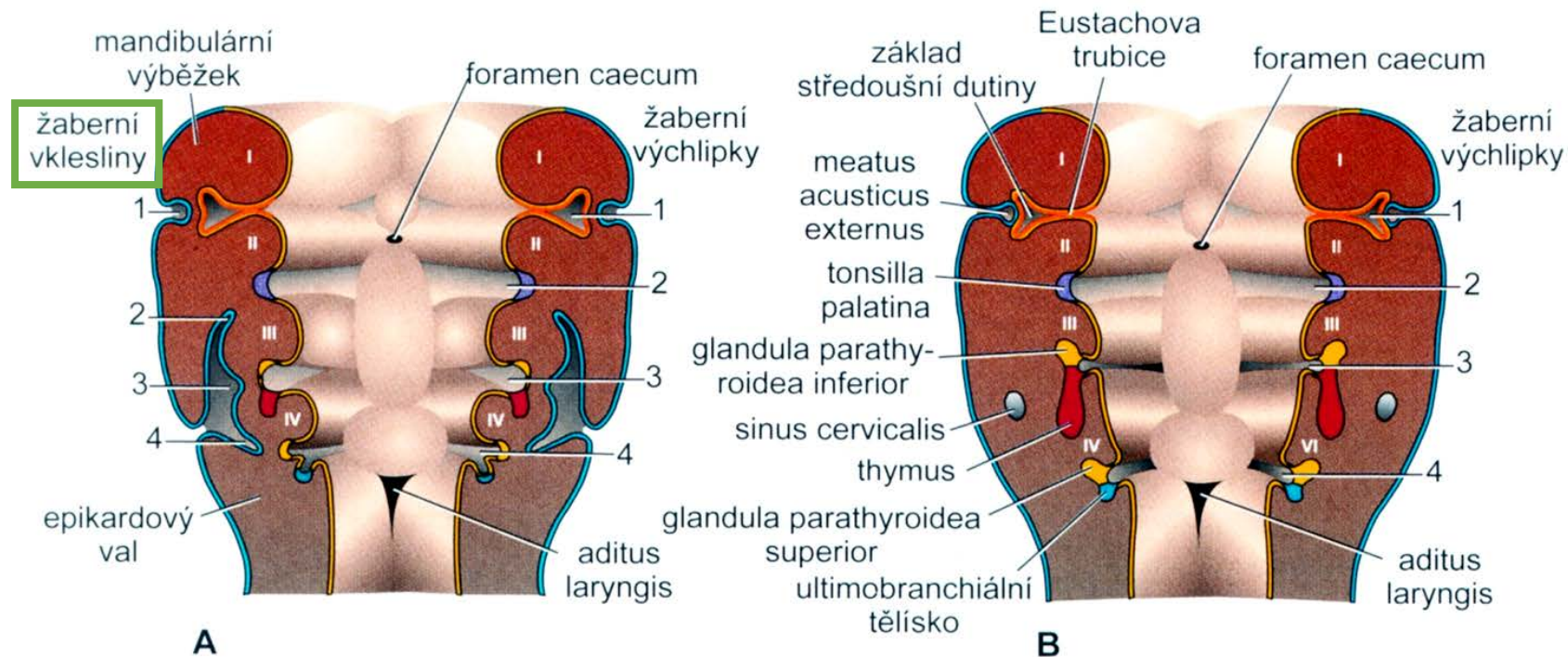


Žaberní vklesliny – vnější (clefts) - 4

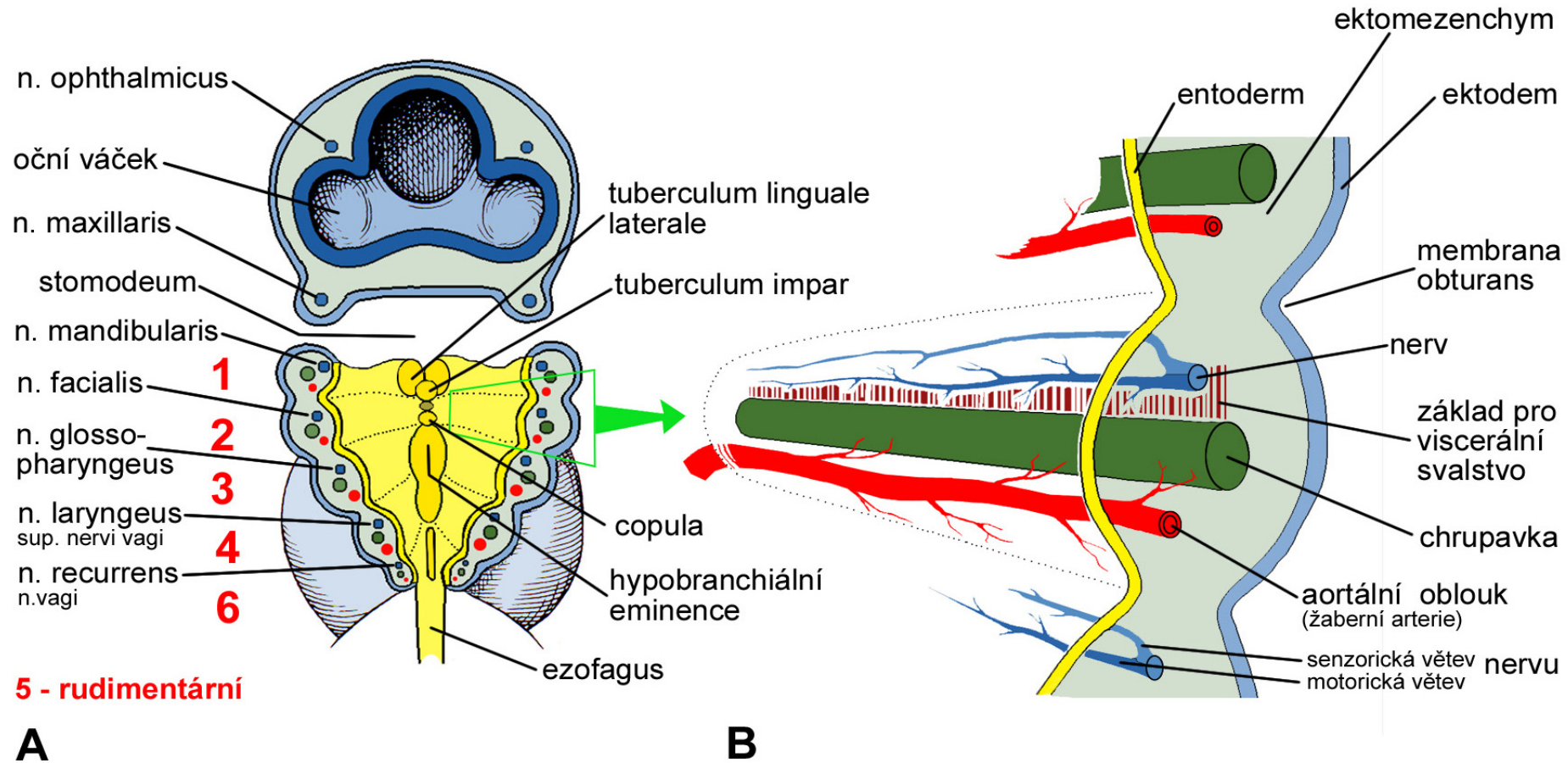
Mají podobu mělkých rýh, ektodermový původ

Obturující membrány (membrana obturantes) - 4

Dvouvrstevné blanky z ektodermu a entodermu, které oddělují každou ektodermovou a entodermovou brázdou (u člověka neperforují)



Frontální řez žaberním aparátem a složky žaberního oblouku



V každém oblouku: **chrupavka**

základ pro branchiální svalstvo/mezoderm

aortální oblouk - žaberní arterie

branchiální nerv

Deriváty žaberních oblouků

žaberní oblouk	chrupavka	svalový základ	céva	nerv
1. čelistní	kladívko (malleus), kovadlinka (incus), lig. mallei ant., lig. sphenomandibulare	žvýkací svaly (celkem 4), m. mylohyoideus, přední břicho m. digastricus, m. tensor tympani, m. tensor veli palatini	aortální oblouk zaniká (podle novějších pozorování dává původ krátkému úseku a. maxillaris + a. carotis externa)	trojklanný nerv (nervus trigeminus) a jeho větve
2. hyoidní	třmínek (stapes), bodcovitý výběžek spánkové kosti (proc. styloideus ossis temporalis), lig. stylohyoideum, malý roh + horní oddíl těla jazyčky (cornu minus + corpus ossis hyoidei)	mimické svaly (celkem 5), m. stylohyoideus, zadní břicho m. digastricus, m. stapedius, m. levator veli palatini	aortální oblouk zaniká (z dorzálního úseku oblouku se sice založí a. stapedialis, která však atrofuje ještě ve fetálním období)	lícni nerv (nervus facialis) a jeho větve
3.	velký roh + dolní oddíl těla jazyčky (cornu majus + corpus ossis hyoidei)	m. stylopharyngeus, m. constrictor pharyngis superius	na obou stranách z aortálního oblouku vznikne počáteční úsek vnitřní karotické tepny (a. carotis interna)	jazykohltanový nerv (nervus glossopharyngeus) a jeho větve
4. - 6.	všechny chrupavky a vazy hrtanu (laryngu)	m. constrictor pharyngis medius et inferior, všechny laryngové svaly	ze 4. aort. oblouku vlevo arcus aortae, vpravo poč. úsek a. subclavia, 5. aortální oblouk zanikne, z ventrálních úseků obou 6. oblouků vzniknou pravá a levá větev plicní tepny (a. pulmonalis)	bloudivý nerv (nervus vagus) a jeho větve: nervus laryngeus superior a nervus recurrens

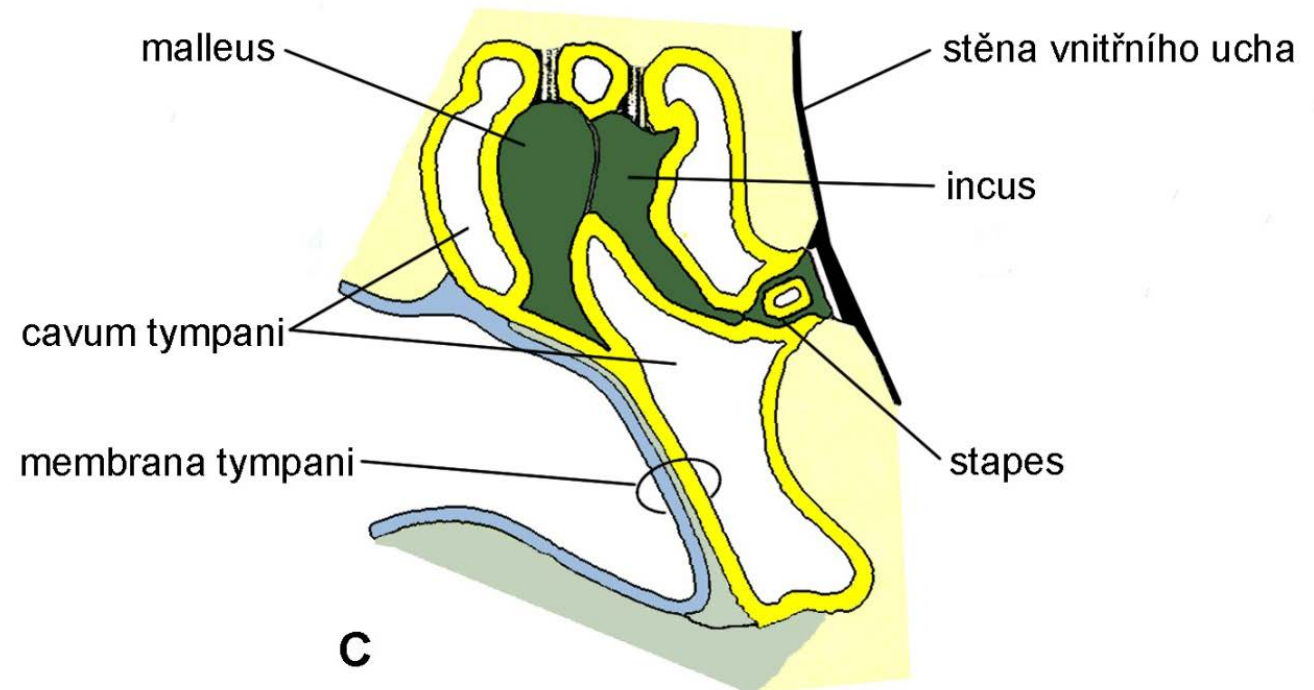
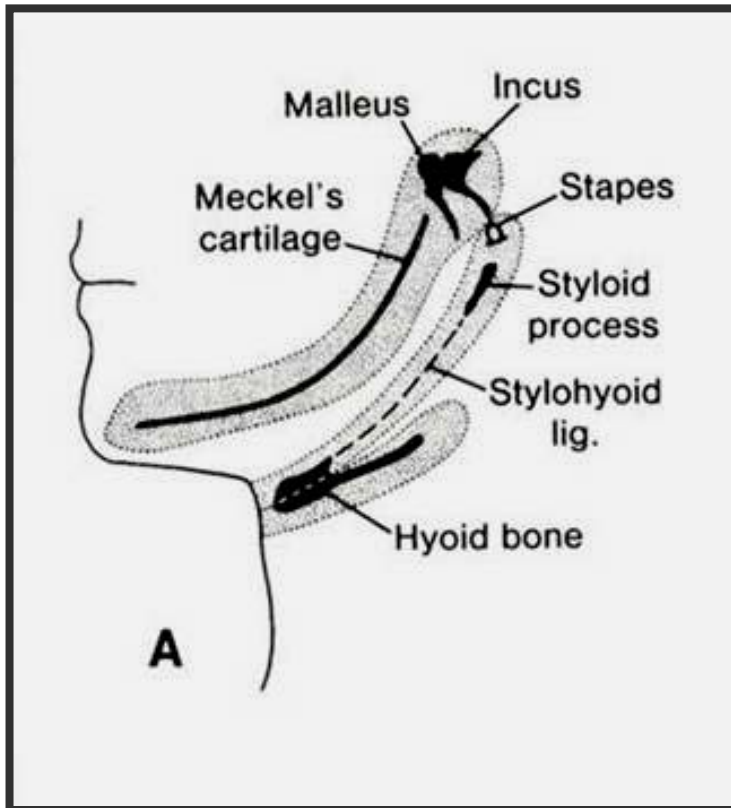
1. žaberní oblouk (mandibulární)

malleus, incus, lig. mallei ant., lig. sphenomandibulare

žvýkáci svaly (m. masseter, m. temporalis, m. pterygoideus lat. et med.), m. mylohyoideus, přední břicho m. digastricus, m. tensor tympani, m. tensor veli palatini

aortální oblouk zaniká (podle novějších údajů účastní se vývoje kratších úseků a. maxillaris a a. carotis ext.)

n. trigeminus a jeho větve



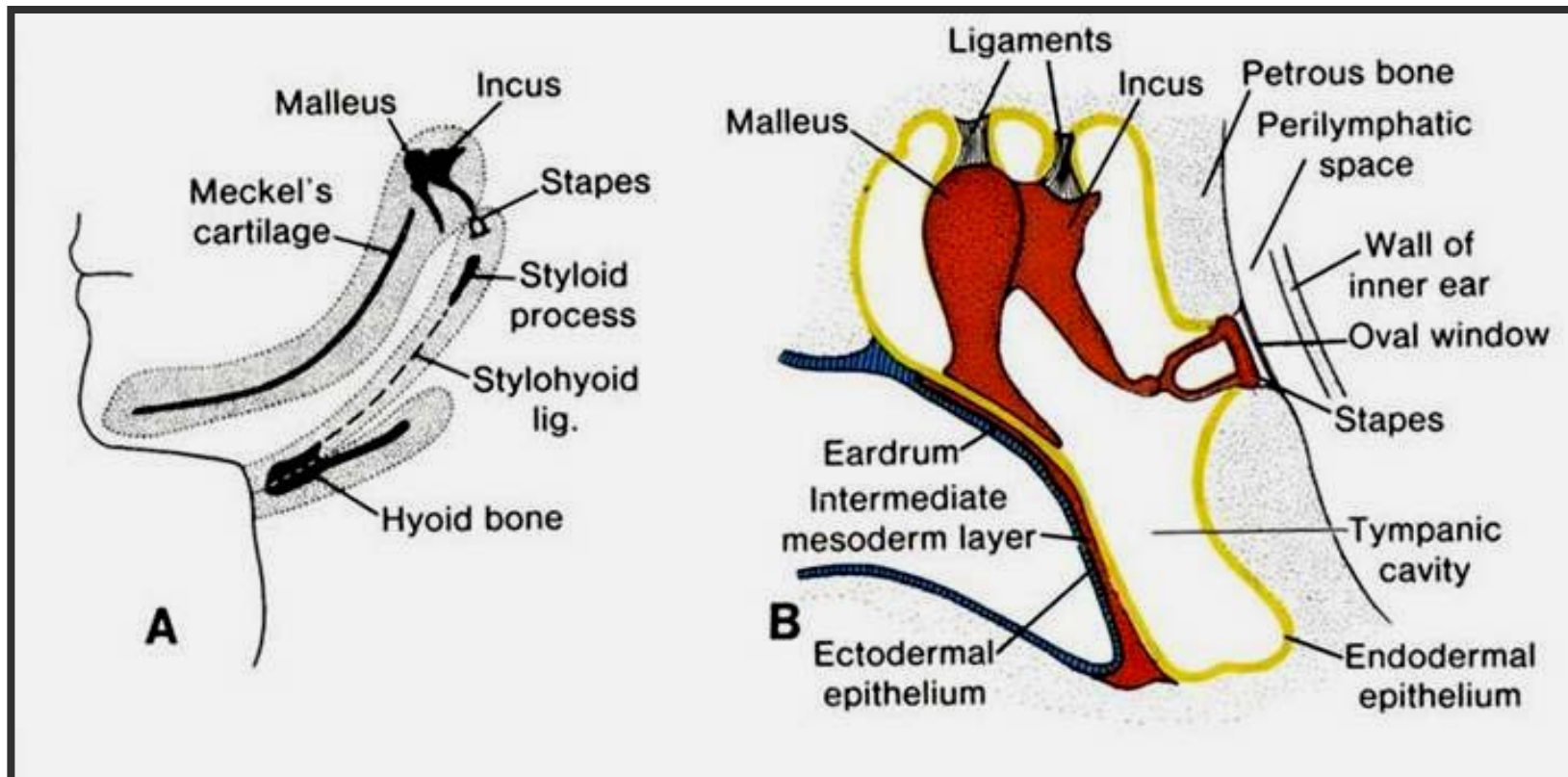
2. žaberní oblouk (hyoidní):

stapes, proc. stylohyoideus ossis temporalis, lig. stylohyoideum, cornu minus + horní oddíl ossis hyoidei

mimické svaly (m. orbicularis oris, m. buccinator, m. occipitofrontalis, m. orbicularis oculi, m. auricularis), m. stylohyoideus, zadní břicho m. digastricus, m. stapedius, m. levator veli palatini

aortální oblouk zaniká (dorzální úsek oblouku sice poskytne materiál pro a. stapedialis, ta se však atrofuje ještě ve fetálním období)

nervus facialis a jeho větve



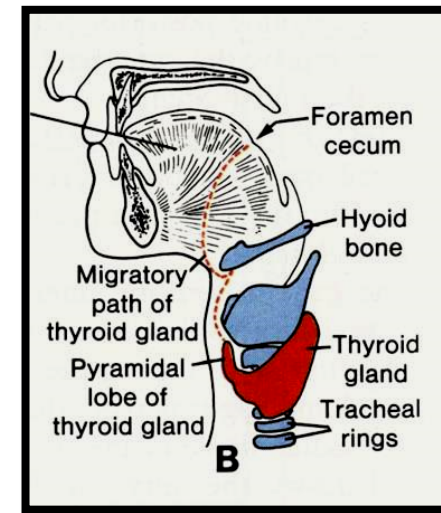
3. žaberní oblouk:

cornu majus + dolní oddíl corpus ossis hyoidei

m. stylopharyngeus, m. constrictor pharyngis sup.

z aortálního oblouku pochází počáteční úsek a. carotis interna (na obou stranách)

nervus glossopharyngeus a jeho větve



4. - 6. žaberní oblouk

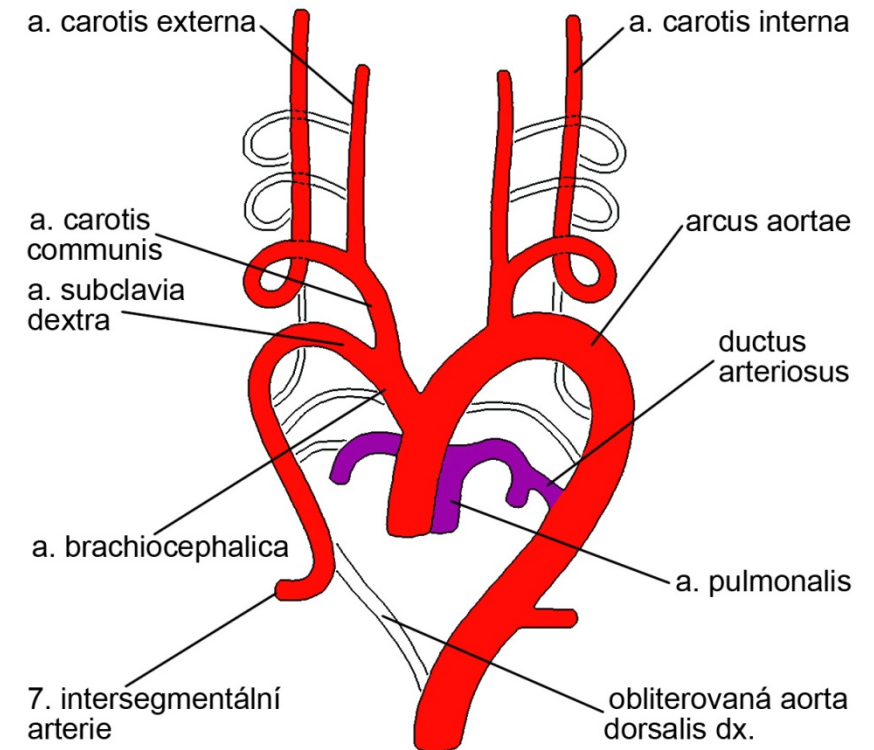
(5. často rudimentární nebo se vůbec nezaloží):

všechny chrupavky laryngu (hyalinní i elastické) + vazy hrtanu

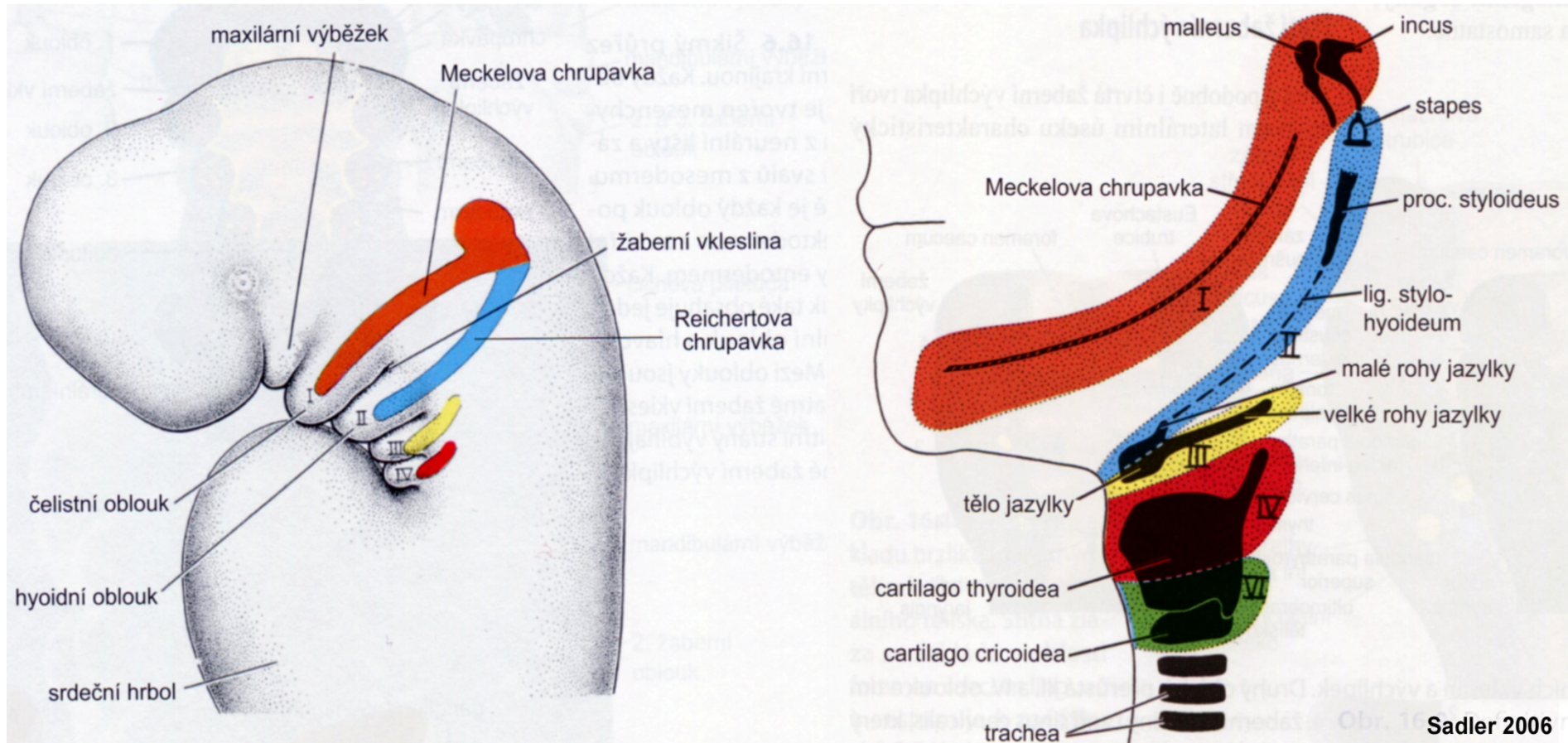
m. constrictor pharyngis medius et inferior, všechny svaly laryngu

ze 4. aortálního oblouku vlevo arcus aortae vpravo počáteční úsek a. subclavia, 5. aortální oblouk beze stopy zaniká, z ventrálního úseku 6. aortálního oblouku pochází pravá a levá větev a. pulmonalis

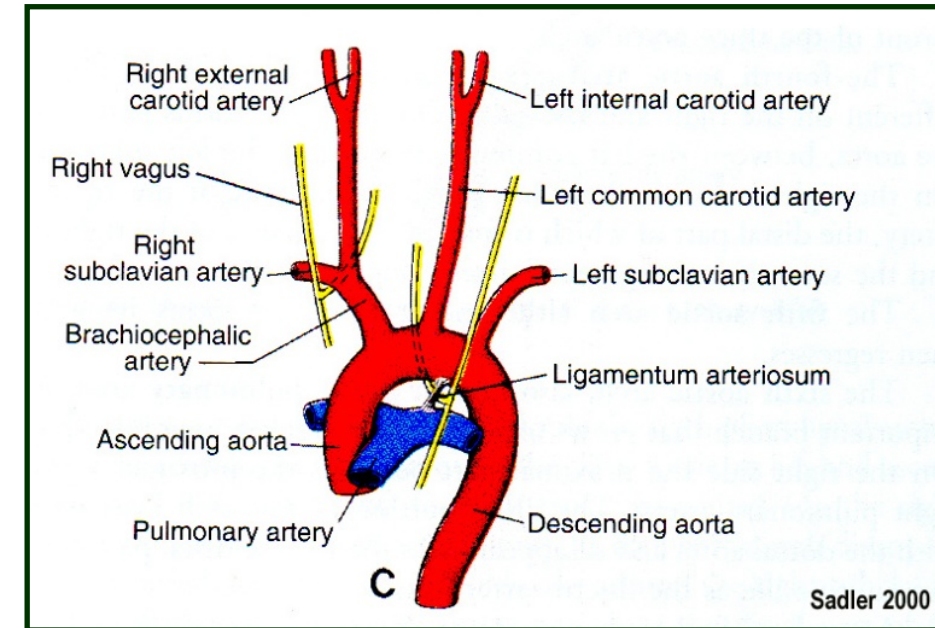
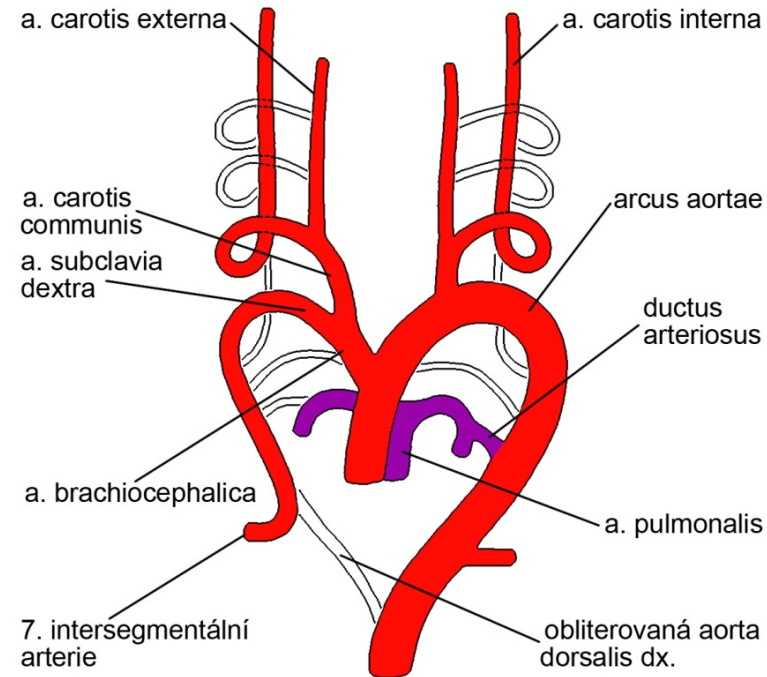
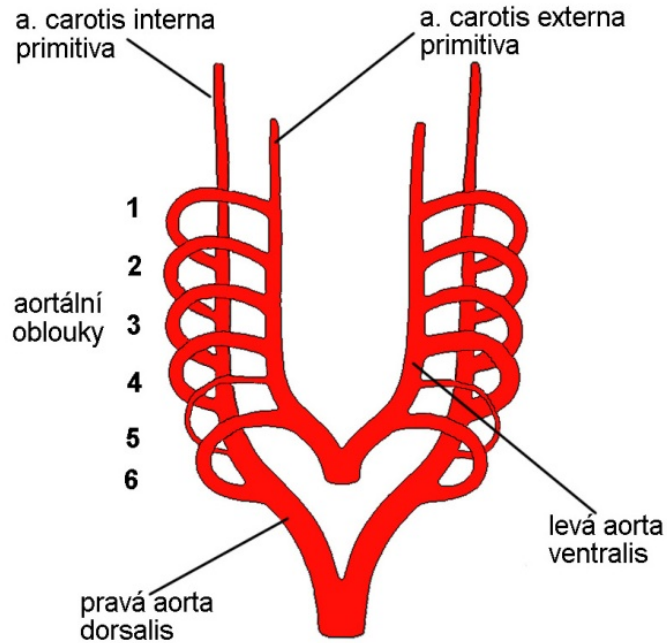
nervus vagus - nervus



Transformace chrupavek žaberních oblouků - shrnutí



Transformace aortálních oblouků (žaberních arterií) - shrnutí



definitivní stav

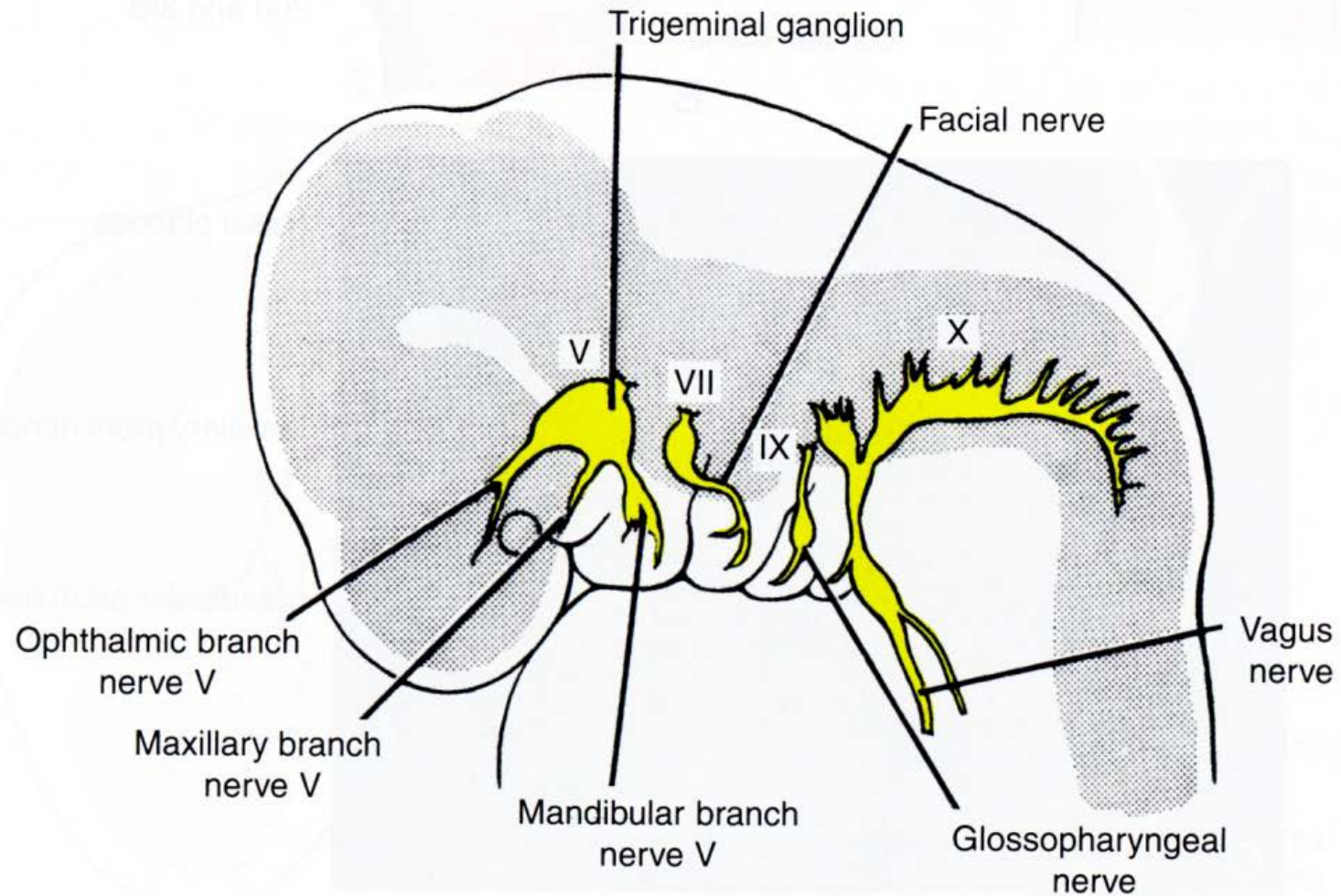
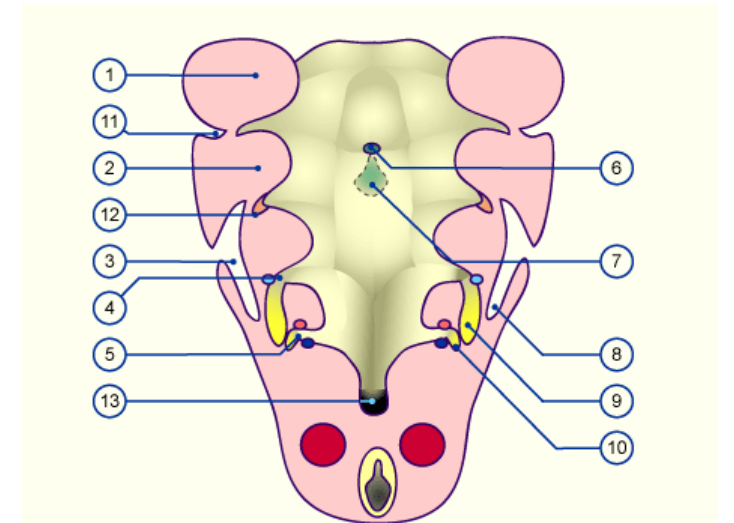
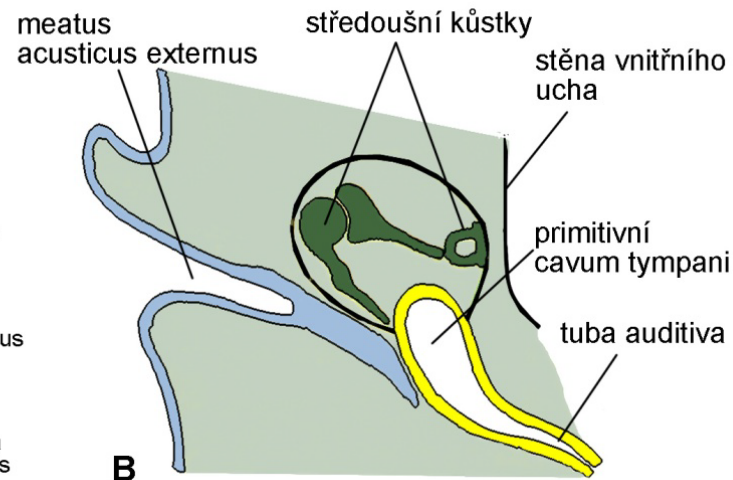
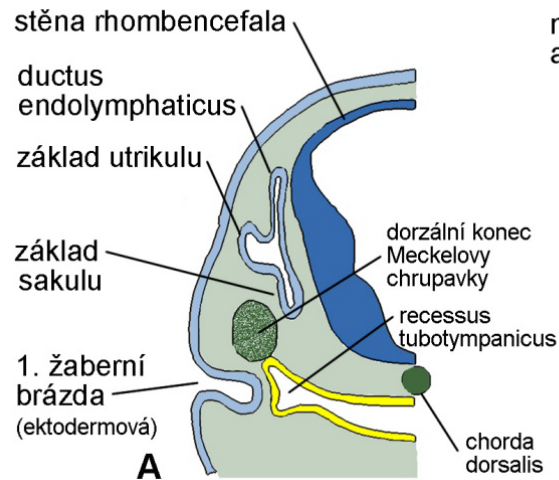
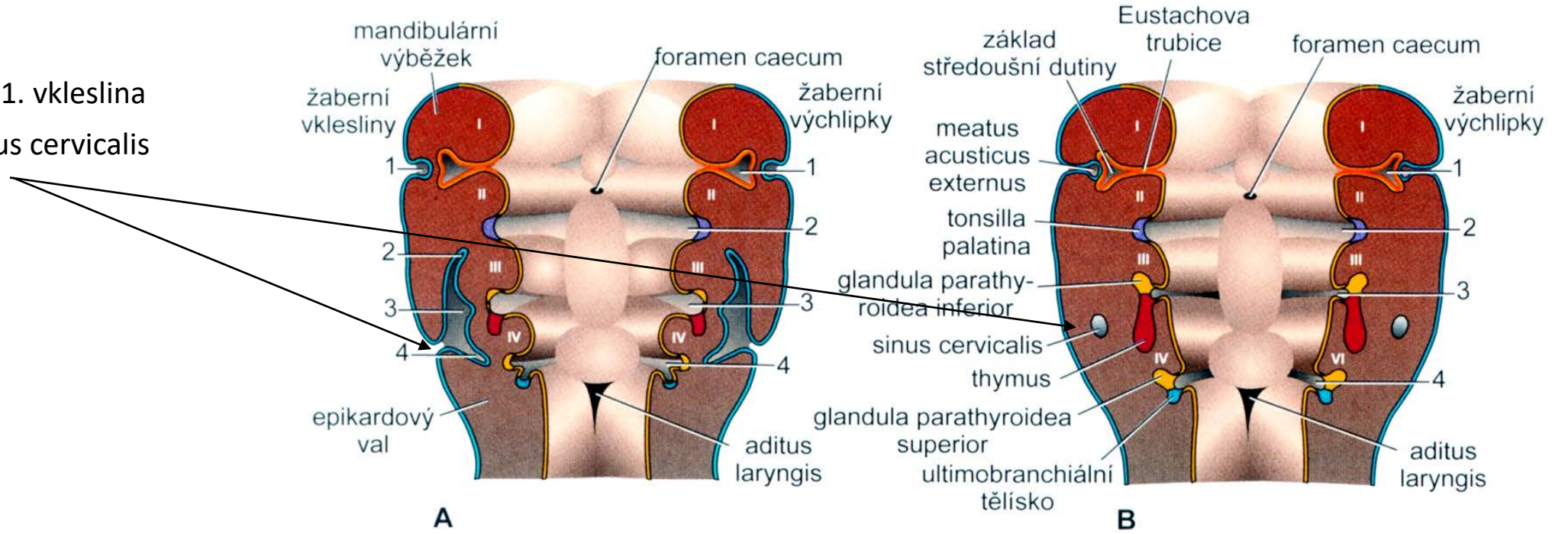


Figure 16.7 Each pharyngeal arch is supplied by its own cranial nerve. The trigeminal nerve supplying the first pharyngeal arch has three branches: the ophthalmic, maxillary, and mandibular. The nerve of the second arch is the facial nerve; that of the third is the glossopharyngeal nerve. The musculature of the fourth arch is supplied by the superior laryngeal branch of the vagus nerve, and that of the sixth arch, by the recurrent branch of the vagus nerve.

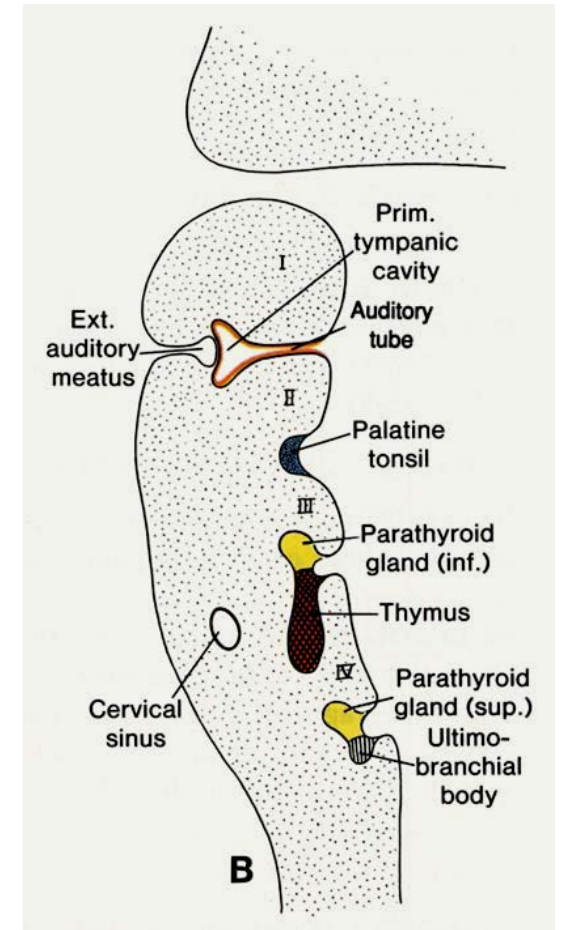
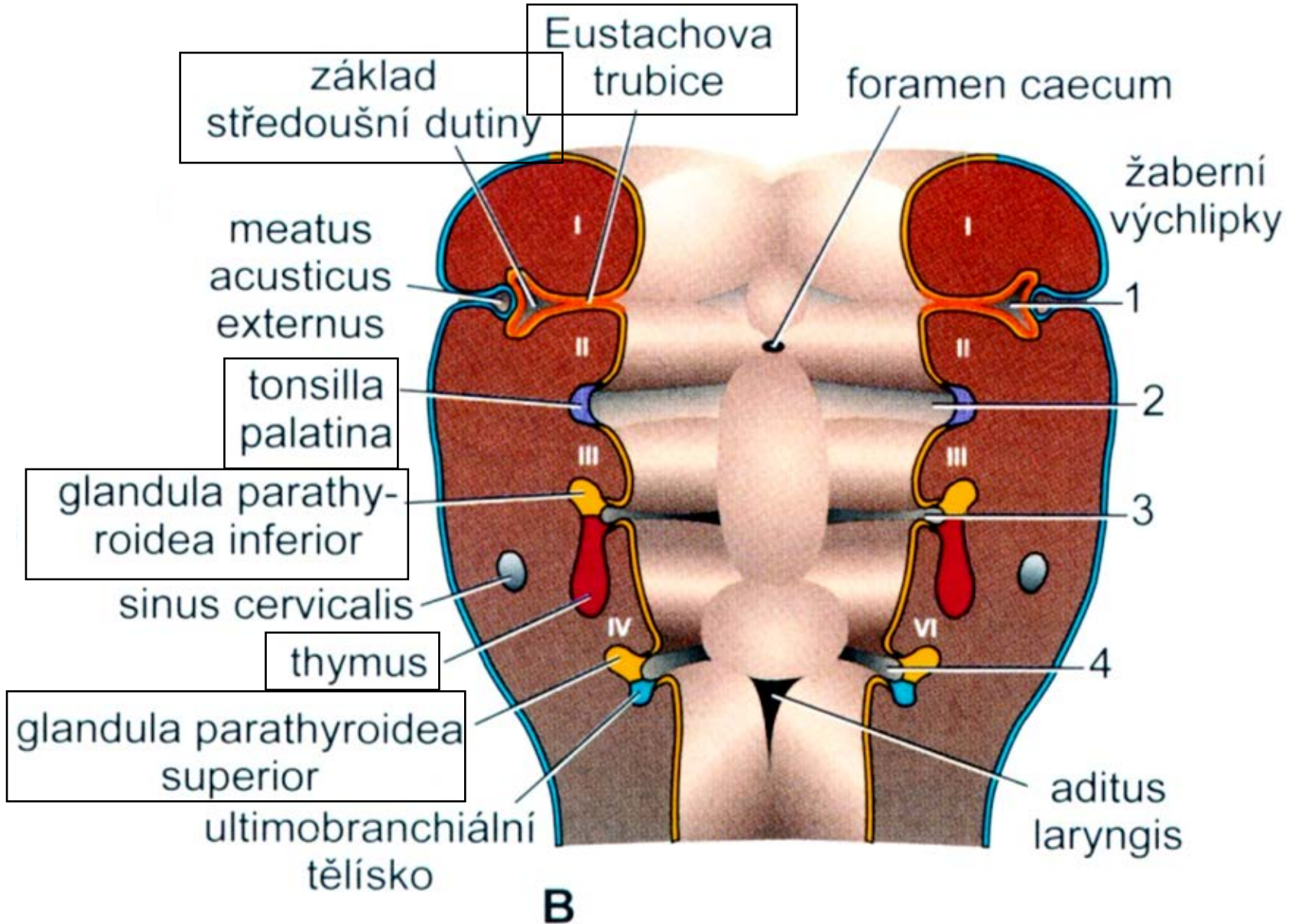
Žaberní vklesliny (ektodermové žaberní brázdy)

perspektivní pouze 1. vkleslina
2. - 4. zanikne v sinus cervicalis



Deriváty žaberních výchlípek

1. Cavum tympani a Eustachova trubice
2. Fossa tonsilaris
3. Epitelové retikulum thymu a gl.parathy. inf.
4. gl. parathyroidea sup. + ultimobranchiální tělísko
5. rudimentární



Vady způsobené maldiferenciací žaberního aparátu

1. **Branchiální cysty** (laterální krční cysty)
2. **Branchiální píštěle** (laterální krční píštěle)
3. Branchiální vestigia (rudimenty žaberních oblouků)
4. Preaurikulární jamky a cysty
5. **Syndrom I. žaberního oblouku**
6. **Syndrom Di Georgeův**
7. Ektopie brzlíku

Branchiální cysty (laterální krční cysty)

Původ z **perzistujícího sinus cervicalis** nebo 2. a 3. žaberní výchlípku pod angulus mandibulae

Subkutánně nebo v hloubce okolo hltanu (event. laryngu)

Při protržení cysty dochází ke vzniku komunikace s tělním povrchem nebo hltanem

Vystlány vrstevnatým dlaždicovým epitelem.

Mohou obsahovat tekutý obsah s krystaly cholesterolu

Většinou klinicky němé



Figure 1 Branchial cleft cyst in the neck

<https://subent.com/removal-of-branchial-cleft-cyst>

Branchiální píštěle (laterální krční píštěle)

Abnormální komunikace hltanové dutiny s tělním povrchem

Vznikají při protržení obturující membrány a chybném vývoji:

2. vklesliny a výchlípky

(fossa tonsillaris – m. sternocleidomastoideus)

3. vklesliny a výchlípky

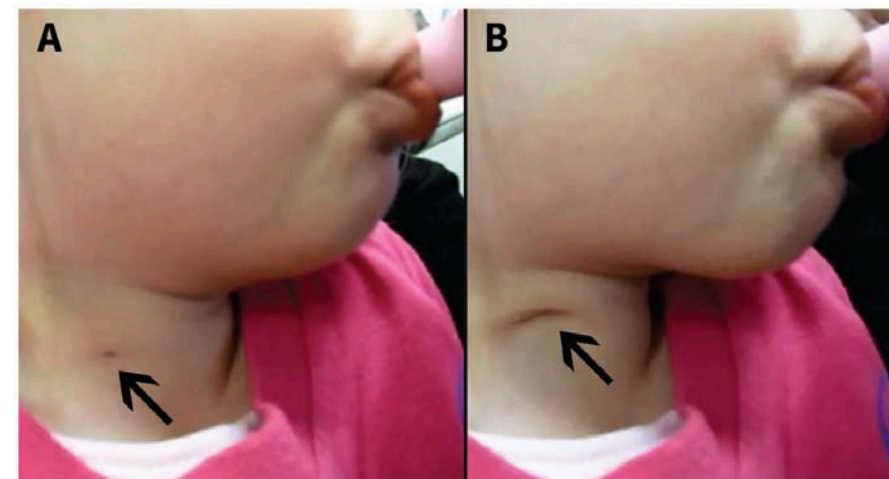
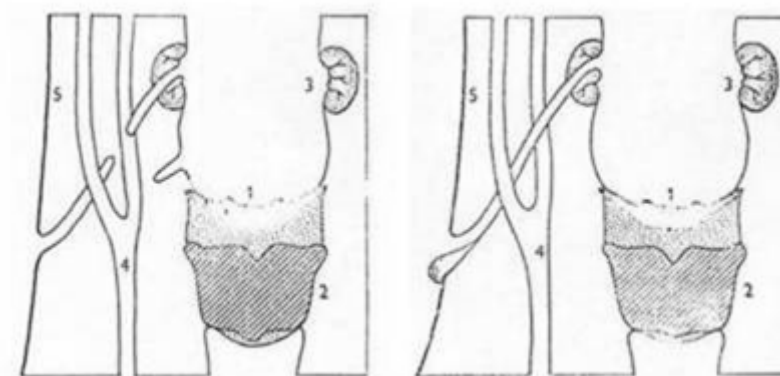
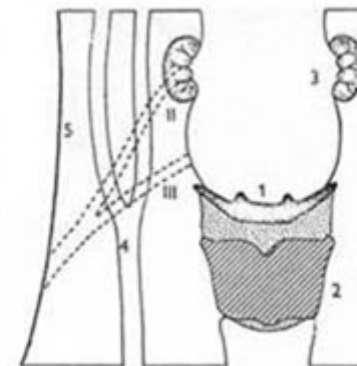
(jazyka – art. sternoclavicularis)

Úplné (kompletní)

při vyústění na kůži

Neúplné (inkompletní)

zevní, vnitřní



Branchiální vestigia (rudimenty faryngových oblouků)

Vestigium (i, a) = zbytek, stopa

Jedná se o rezidua některých složek žaberních oblouků, **nejčastěji chrupavek**

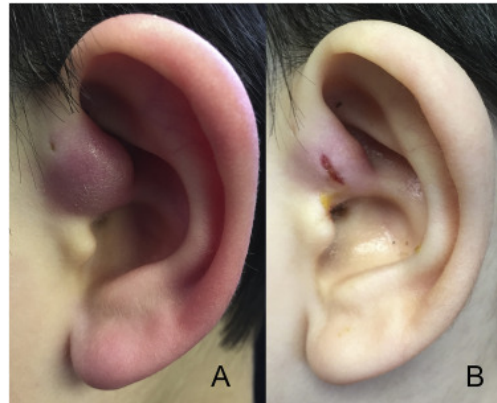
Výskyt: v podkožním vazivu krku nad dolní 1/3 m.sternocleidomastoideus
vzácné

Preaurikulární jamky a cysty

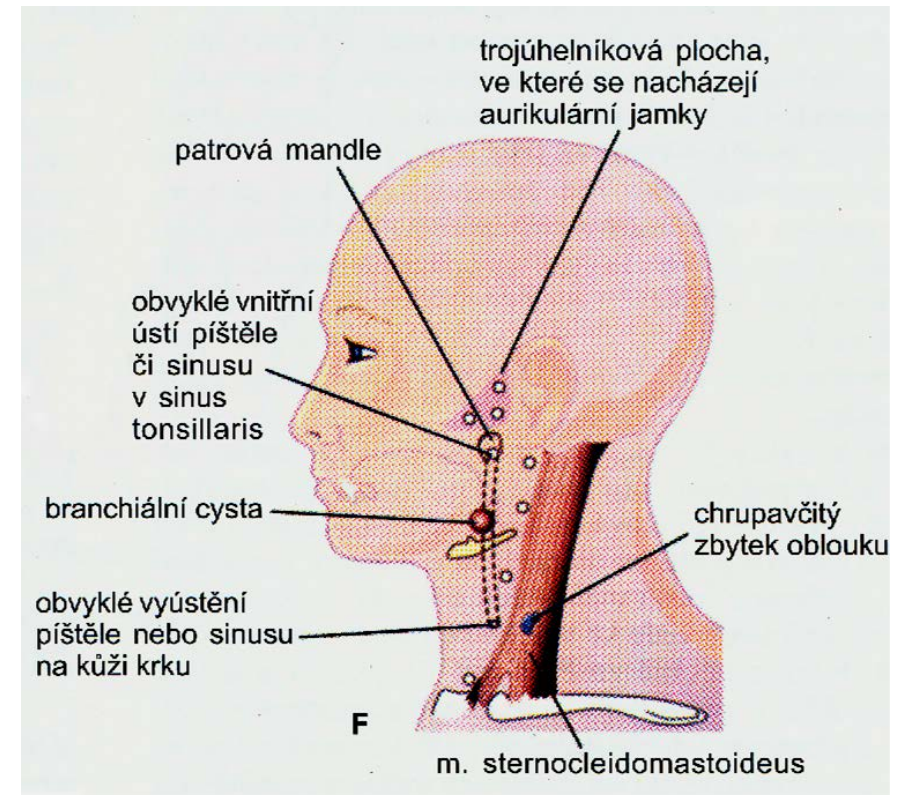
Jamky, kanálky a cysty v kůži před ušním boltcem

Původ: z 1. žaberní výchlípky nebo vznikly perzistencí
rýh oddělujících základy ušního boltce

vzácné



Isaacson, IJPO, 2019



Syndrom I. žaberního oblouku

(dysplasia oculo-auriculo-vertebralis / Goldenharův syndrom)

Komplexní postižení skeletu obličeje (obou čelistí, patra), oka a ucha, **způsobené opožděním nebo neuskutečněním migrace buněk crista neuralis** do 1. faryngového oblouku (gen. podklad i teratogeny)

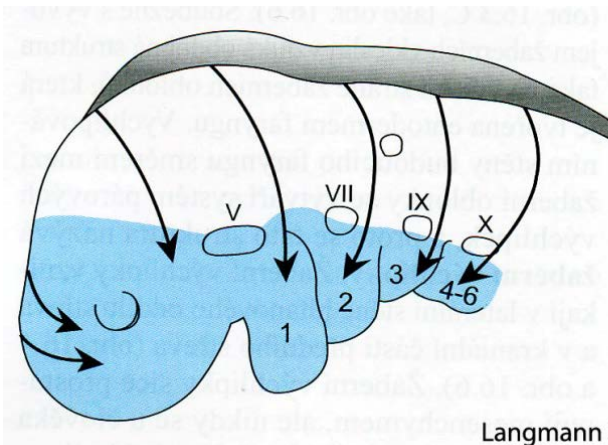
Typy:

1) Treacherův-Collinsův syndrom - dysostosis mandibulofacialis - autosomálně dominantně dědičná malformace

anatomický nález: hypoplazie až aplazie jařmových kostí, hypoplazie horní i dolní čelisti, makrostomie, gotické patro, hypoplastické a řídké zuby, malokluze - obličej vykazuje charakteristickou fyziognomii – „ptačí obličej“

oko: antimongoloidní postavení očních bulbů, kolobom dolního víčka (trojúhelníkovitá oční štěrbina)

ucho: deformity ušního boltce, atrézie zevního zvukovodu, abnormální vývoj středního ucha



2) Pierre Robinův syndrom

Hypoplazie dolní čelisti, gotické patro nebo zadní rozštěp patra, glossoptosis, defekty uší

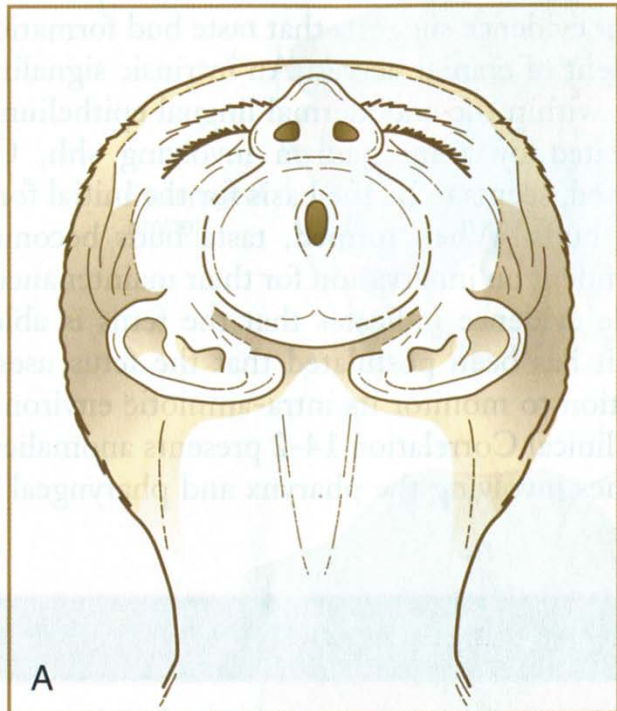
Autosomálně recesivní dědičnost, **vazba na X chromosom**

Intelekt jedinců není postižen

Klin. příznaky: v důsledku zkrácené baze ústní dutiny, mají jedinci po narození **potíže při krmení a záchvaty dušnosti a stridor** (způsobeno dysproporcí mezi dolní čelistí a jazykem, který leží příliš vzadu a může obturovat hltan)

stridor - distanční šelest (zvuk) slyšitelný na dálku (zúžení dýchacích cest)

aplazie dolní čelisti (agnathie)



DiGeorgův syndrom

Chybný vývoj 1. žaberního oblouku a 3. a 4. žaberní výchlípky. Chybná migrace buněk neurální lišty.

Anatomický nález: hypoplazie dolní čelisti, zkrácené philtrum – hypoplazie nosu, vrozená aplazie brzlíku a příštítných tělísek, hypoplazie štítné žlázy, vady srdce a velkých cév (pravostranný aortální oblouk), vady zevního ucha

Klinický nález: hypoparathyroidismus (hypokalcemické záchvaty), absence buněčné imunity, projevy srdeční vady

Incidence 1: 50 000

Etiologie: Nejčastěji **delece na 22. chromosomu (22q11)**

Působením teratogenů mezi 4 - 6 týdnem

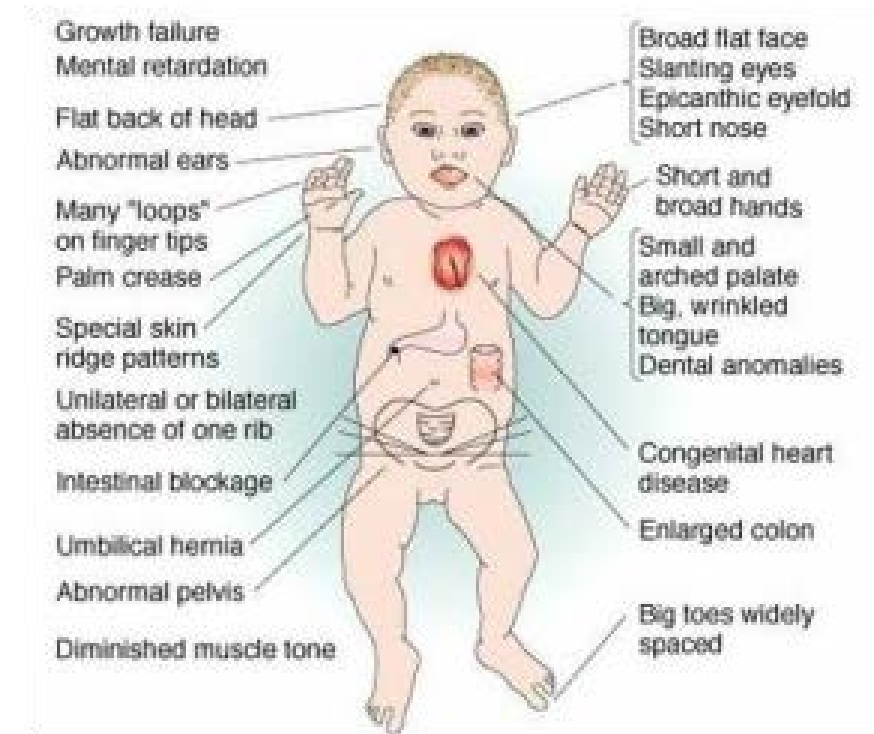
Ektopie brzlíku

Ektopie = chybné uložení orgánu/struktury

Při zastavení sestupu základu brzlíku (ventrálního výběžku 3. výchlípky)

Krční thymus - v blízkosti dolního páru příštítných tělísek

Akcesorní brzlíky



Vývoj jazyka

Vývoj jazyka začíná v **5. týdnu** na rozhraní stomodea a začátku primitivního faryngu

Přední 2/3 jazyka - **apex a corpus linguae**

Tvoří se z **processus mandibulares 1. žaberního oblouku**

Zadní 1/3 - **radix linguae**

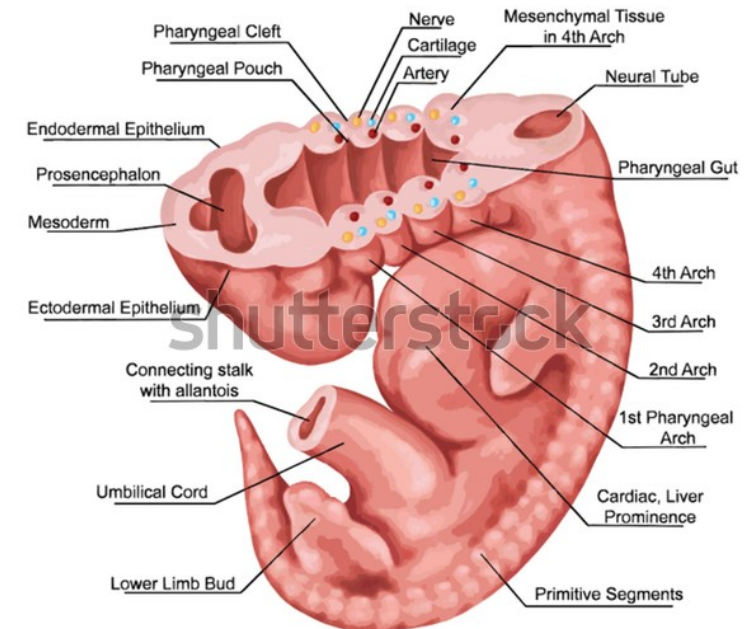
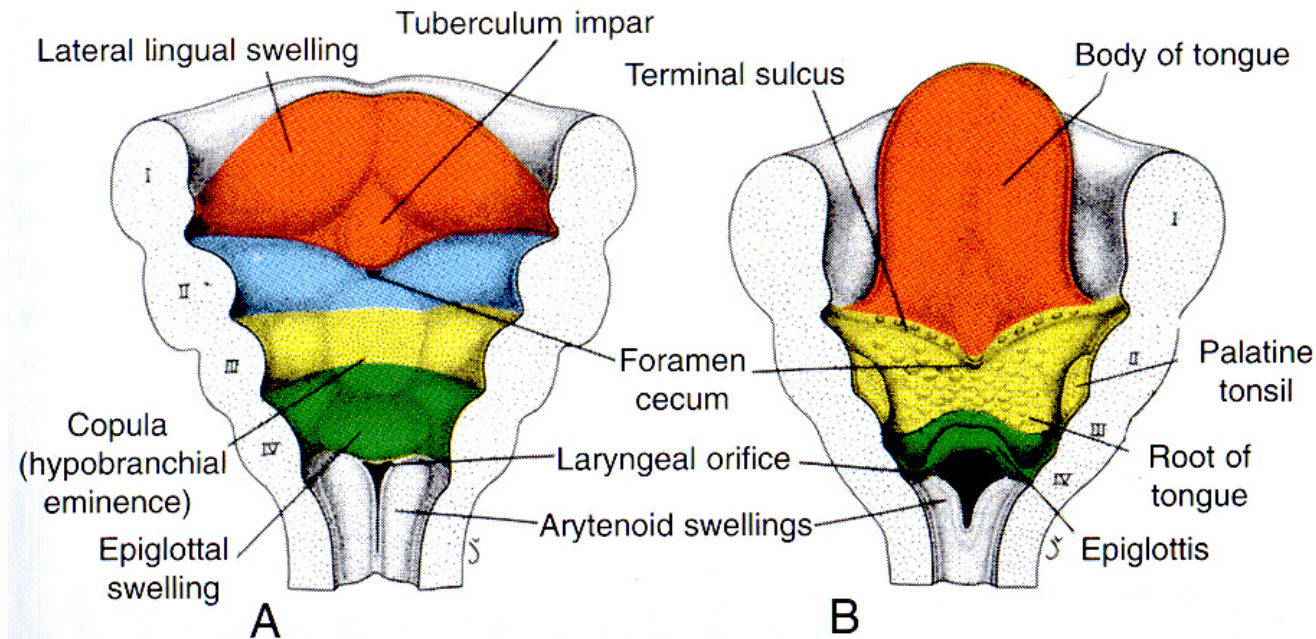
Tvoří se ze **3. a 4. žaberního oblouku**

Apex a corpus

Na processus mandibulares 3 mezenchymové hrboleky, kryté **ektodermem**:

Párové **tuberculum linguale laterale** (dx et sin) - distální jazykový hrbolek

Střední nepárové **tuberculum impar** (tuberculum linguale mediale) - střední jazykový hrbolek - leží kaudálněji



Radix linguae

2 základy: **copula**

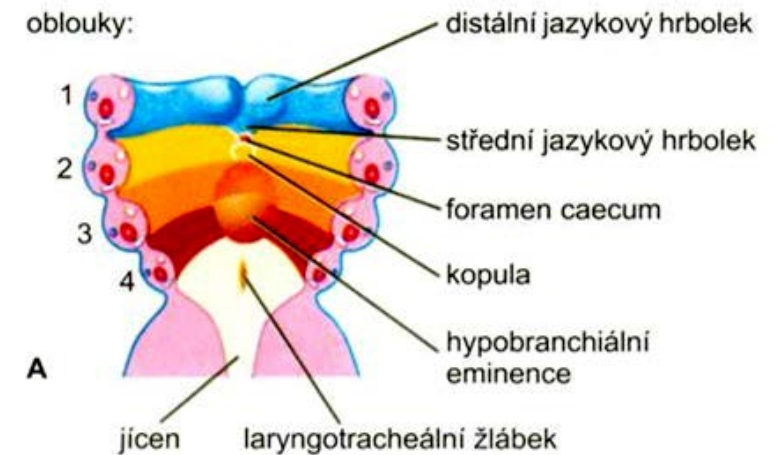
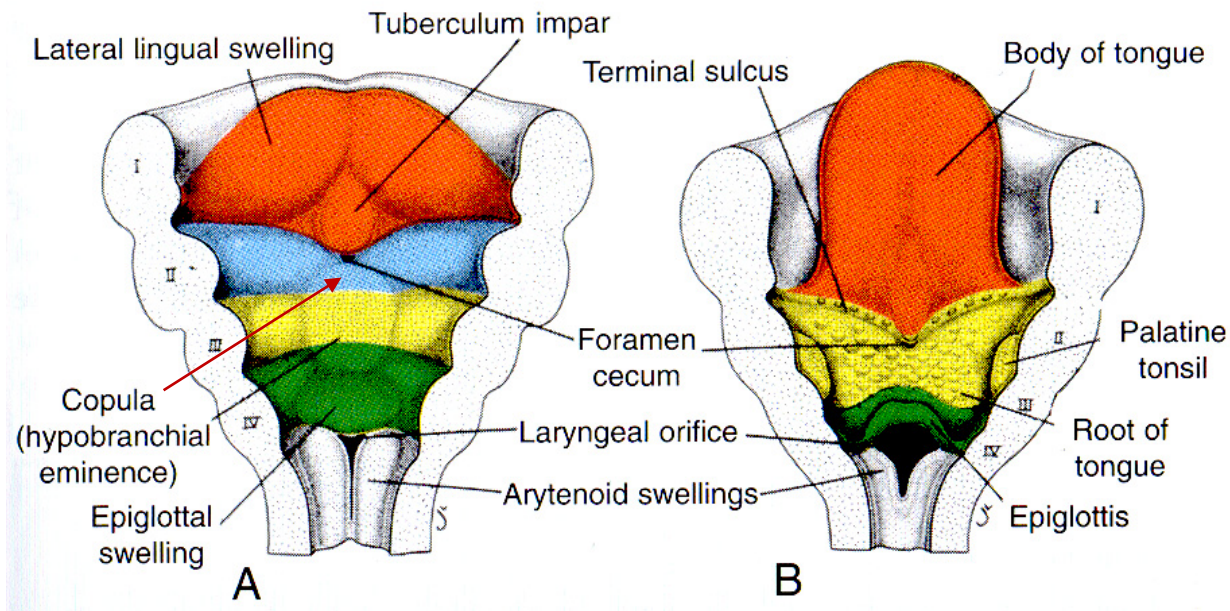
- jde o splynulý ektomezenchym ventrálních konců hyoidního oblouku

eminentia hypobranchialis

- vznikla fúzí ventrálních konců 3. a 4. žaberního oblouku

kopula i hypobranchiální eminence jsou kryty **endodermem**

Endoderm mezi tuberculum impar a kopulou se velmi intenzivně dělí a roste na způsob solidního buněčného pruhu kaudálně, jeho luminizací vznikne ductus thyreoglossus (viz štítná žláza)

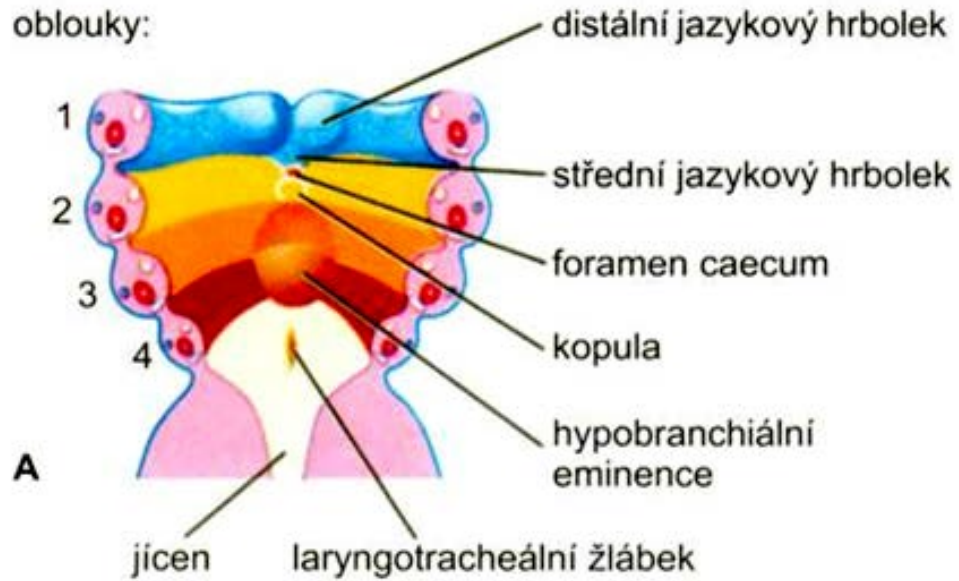


V průběhu **6. týdne** hrboleky začínají navzájem srůstat

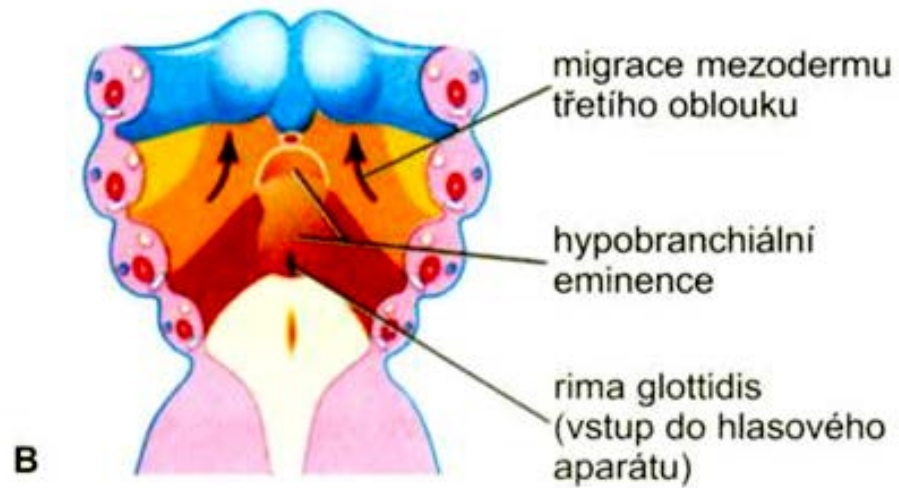
Laterální hrboleky mezi sebe zaujmou nepárové **tuberculum impar** - vznikne jednotný apex a corpus linguae

V definitivních poměrech připomíná původní symetrický původ špičky a těla jazyka **sulcus medianus linguae** (+ septum linguae) (z tuberculum impar pochází pouze nepatrná část těla poblíž kořene jazyka)

oblouky:



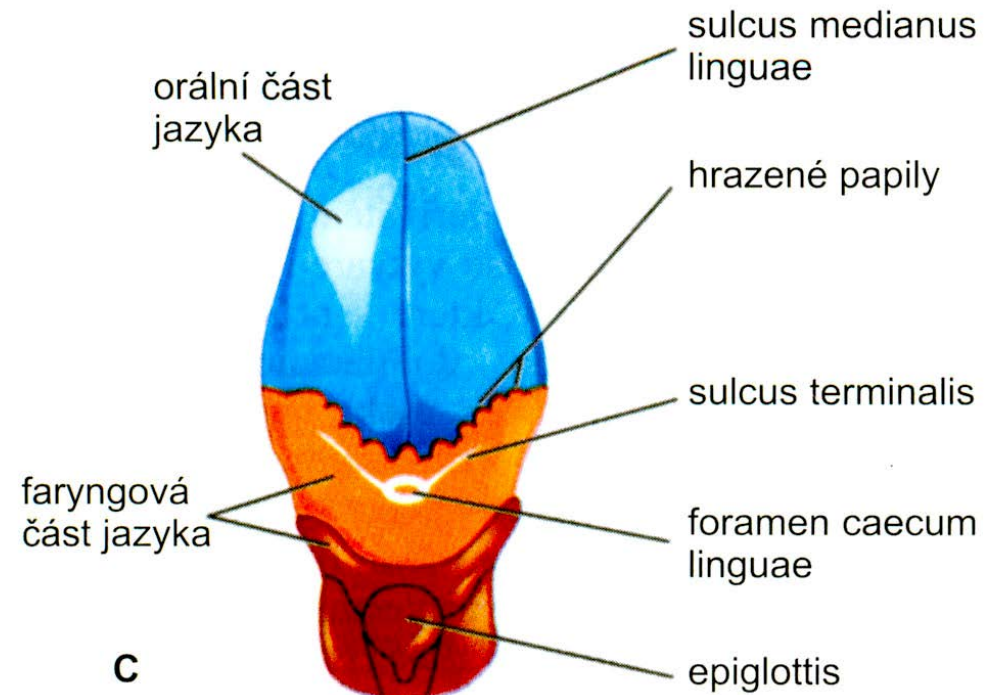
A



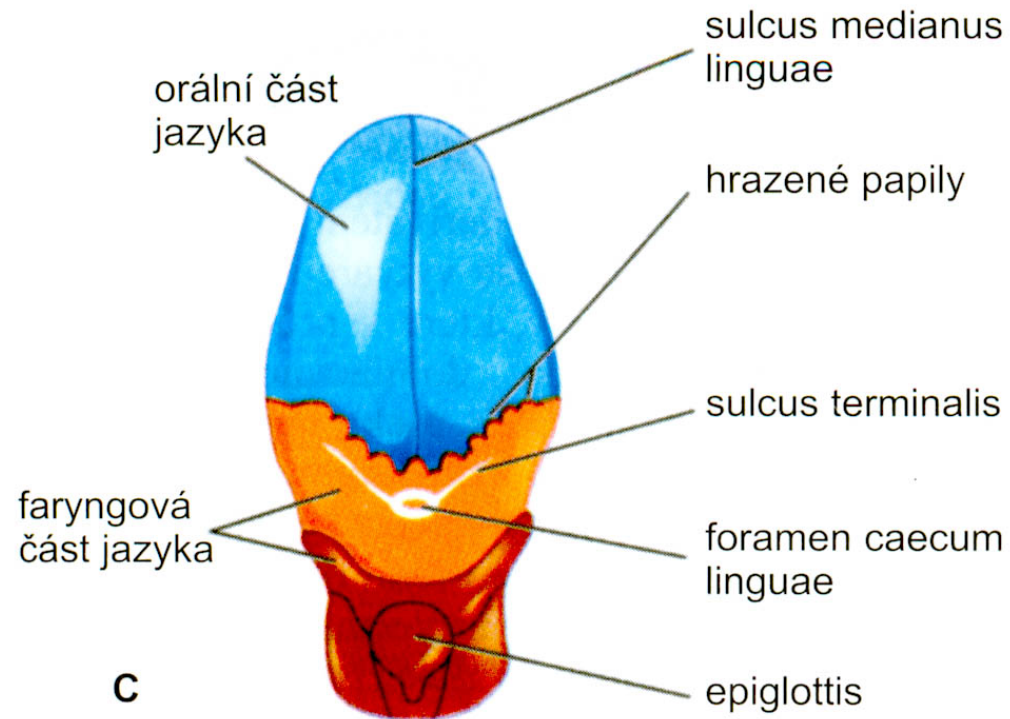
B

Hypobranchiální výběžek splyne s kopulou a přesune se směrem dopředu - přiblíží se k základu těla, s nímž splyne

Radix - faryngový oddíl jazyka



C



Linie fúze je patrna až do dospělosti jako mělká rýha podoby písmene „V“ -

Sulcus terminalis

Ve vrcholu „V“ se nachází krátký kanálek: **Foramen caecum**

Pozůstatek proximálního konce **ductus thyreoglossus**

Deriváty faryngových oblouků obsažené v jazyku

- | | |
|---|--|
| ■ 1. faryngový oblouk
(CN V – ramus mandibularis) | ■ 2. faryngový oblouk
(CN VII – chorda tympani) |
| ■ 3. faryngový oblouk
(CN IX – glossopharyngeus) | ■ 4. faryngový oblouk
(CN X – vagus) |

Vývoj jazyka

Ektoderm a entoderm společného základu jazyka se diferencuje v mnohvrstevnatý dlaždicový epitel, buňky chuťových pohárků a sekreční oddíly a vývody žlázek jazyka

Z ektomezenchymu splynulých hrbolků se vyvine vazivo jazyka, krevní a lymf. cévy, vč. lymfatické tkáně kořene jazyka

Svaly jazyka pocházejí z **okcipitálních myotomů**, které se do jeho základu přesunou a spolu splynou

Při fúzi myotomů splynou i jejich motorické nervy (segmentální uspořádání) - vznikne **nervus hypoglossus**

Vývoj papil jazyka - v 8. týdnu - první papillae vallatae, foliatae (poblíž větví n. IX.), fungiformes (větví n. lingualis), filiformes (11.-12. týden)

Chuťové pohárky - 11.- 13. týden

Senzitivní inervace: Apex a corpus - n. trigeminus (n. mandibularis)

Radix - n. glossopharyngeus

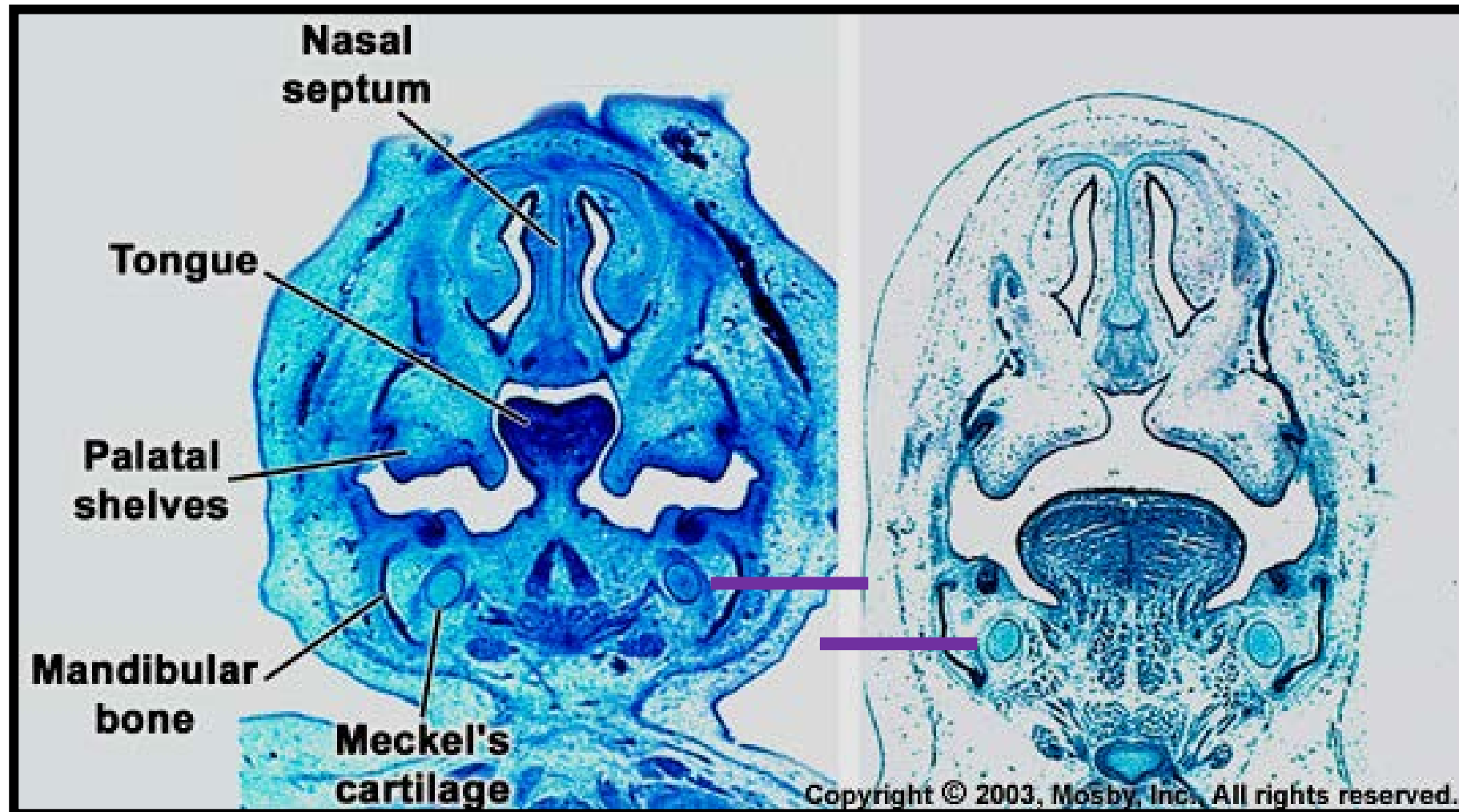
Inervace chuťových pohárků:

- pohárky houbovitých papil - **n. facialis** - chorda tympani (spojka s n. lingualis/větev n. mandibularis)

- pohárky na listovitých a hrazených papilách - **n. glossopharyngeus**

- *pohárky v jiné lokalizaci (radix linguae, isthmus faucium)* - **n. vagus**

Sestup jazyka: v průběhu 2. měsíce vývoje



Při narození: jazyk zaujímá ústní dutinu

Postnatálně: zadní část jazyka (kořen) sestupuje do faryngu - ukončen ve 4. roku života

Přehled vývojových vad jazyka

Ankyloglossia (lingua accreta) – krátké frenulum, omezena pohyblivost špičky jazyka, nelze vypláznout jazyk (**potíže při kojení**), 1:300 porodů. Uzdička se obvykle prodlouží spontánně (chirurgická intervence není potřebná).

Vrozené linguální cysty a píštěle – perzistence ductus thyreoglossus - klinicky němé, potíže způsobují pouze při zvětšení (nepříjemné pocity v hltanu nebo dysfagie)

Makroglossia – izolovaná, vzácně (nejčastěji lymfangiom - mezenchymový nádor, složený z mízních cév). Příznak Downova syndromu
Makroglossia congenita muscularis - generalizovaná hypertrofie jazyka

Mikroglossia - vzácná, abnormálně malý jazyk (většinou sdružena s mikrognatií (nedovyvinutá mandibula a ustupující brada) (mikroglosie v kombinaci s končetinovými defekty - Hanhartův syndrom)

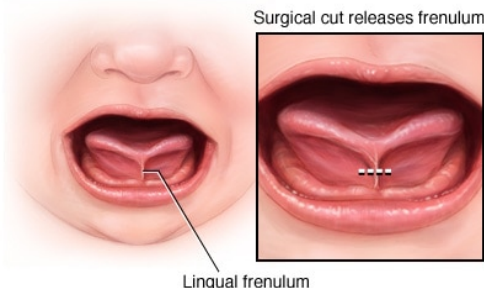
Glossoptosis - posunutí jazyka dorzálně (dorzálně posazený jazyk). Tlačí na epiglottis, zúžení hltanu.

Lingua bifida (lingua fissa, glossoschisis) - velmi vzácná anomálie, neúplné splynutí tubercula lingualia lateralia

úplný rozštěp včetně špičky jazyka (spojen s rozštěpem dolního rtu a čelisti)

částečný rozštěp - jako hluboká podélná rýha (žlábek)v těle jazyka

Aglossia - nevyvinutí jazyka



Vývoj slinných žláz

Slinné žlázy jako deriváty výstelky stomodea nebo dalších struktur: orální strana patra, špičky (ektoderm) a kořene jazyka a spodiny ústní (entoderm)

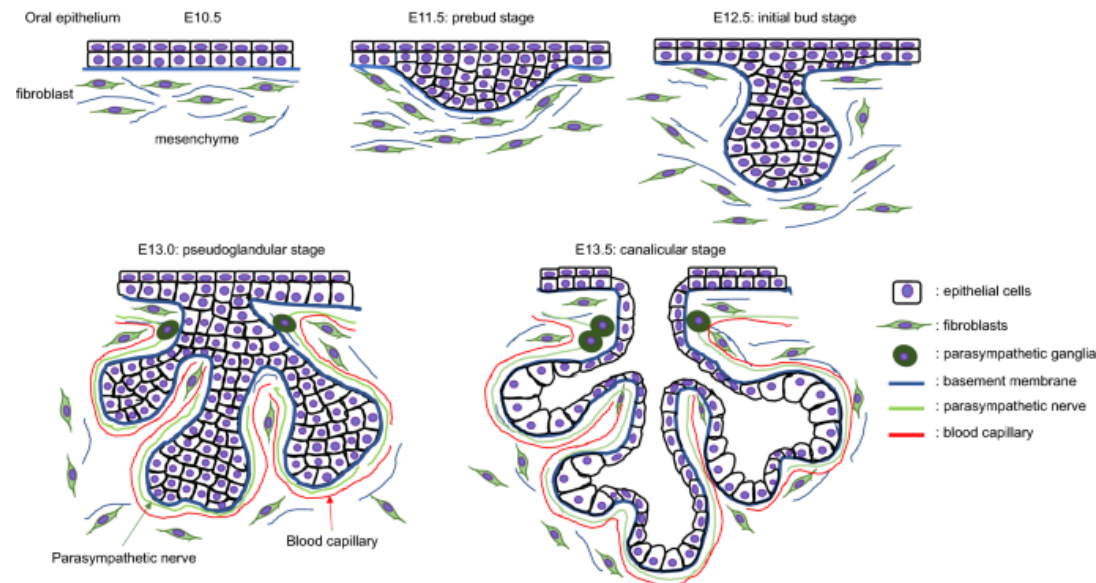
ektoderm: malé slinné žlázy rtů a tváří, patra, gl. apicis linguae a žláza příušní

entoderm: Weberovy a Ebnerovy žlázy jazyka, gl. submandibularis a gl. sublingualis

Všechny se vyvíjejí podobným způsobem:

z epitelu (ekto- či entodermu) v místě příštích žláz(-ek) začnou proti ektomezenchymového podkladu proliferovat buňky - **epitelové čepy**

Prodlužují se a větví - vznikne základ pro **vývodní systém** žlázy, poslední 6. generace - **terminální větve**



Vývoj slinných žláz

Na koncích terminálních větví (6.-7. generace) se následně vytvářejí shluky malých sférických buněk - **singulární aciny**

Buňky singulárních acinů zahajují sekreci během **5. měsíce vývoje**, následuje postupná **kanalizace - zprůchodnění** (vytvoření lumina) založeného systému vývodů: během **6. měsíce vývoje**

V tomto období začíná **členění parenchymu na lobuly**, do žlázového parenchymu z povrchového mezenchymu se tvoří tenké přepážky (septa)

Lobulizace pokračuje až do narození, kdy se žlázy stávají plně funkčními a začnou vyměšovat slinu

Základ pro gl. parotis

4. - 6. týden, a to při horním okraji obou ústních koutků; po zúžení rima oris,

ductus parotideus ústí na bukálně straně do vestibula

Základ pro gl. submandibularis

6. týden

Základ pro gl. sublingualis

8. týden (z epitelu spodiny pod základem těla jazyka)

Malé slinné žlázy

během **3. měsíce vývoje**