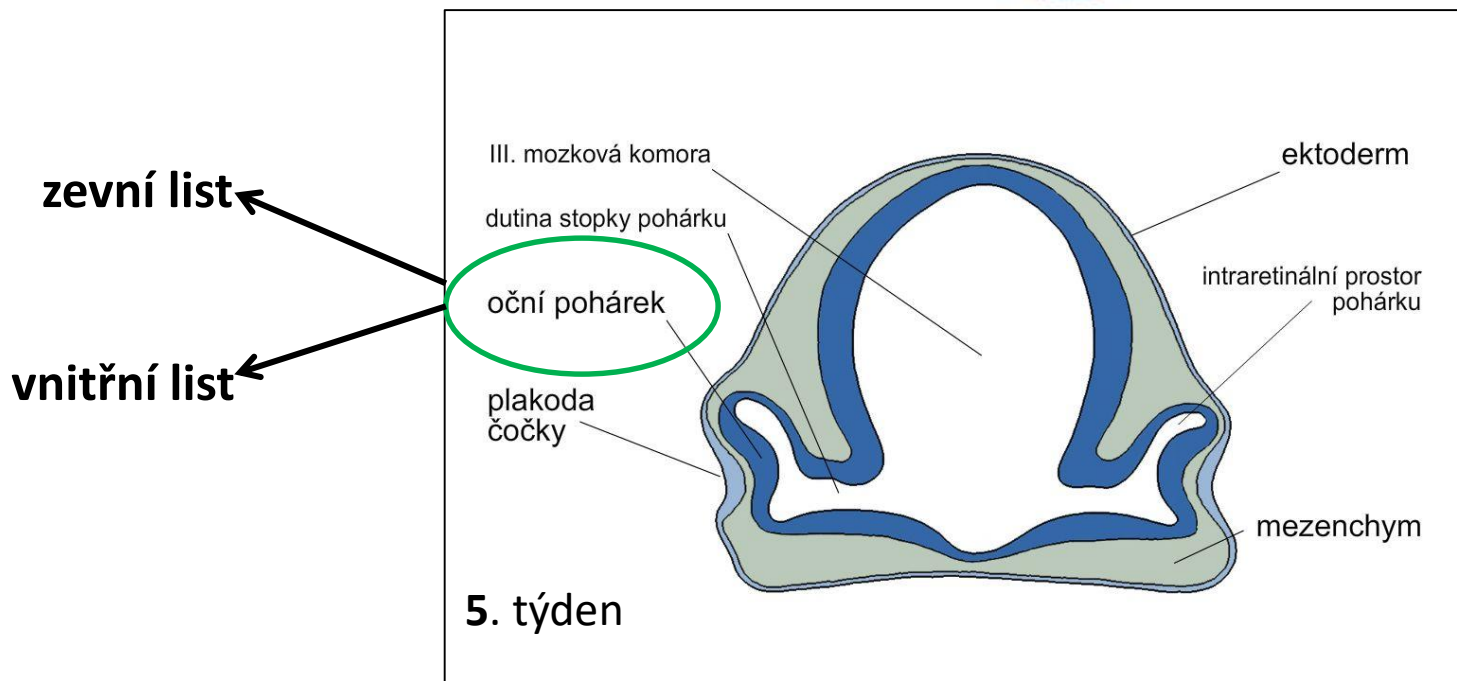
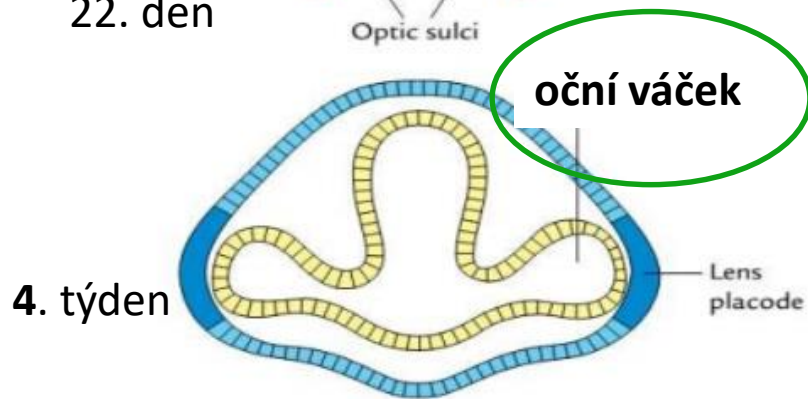
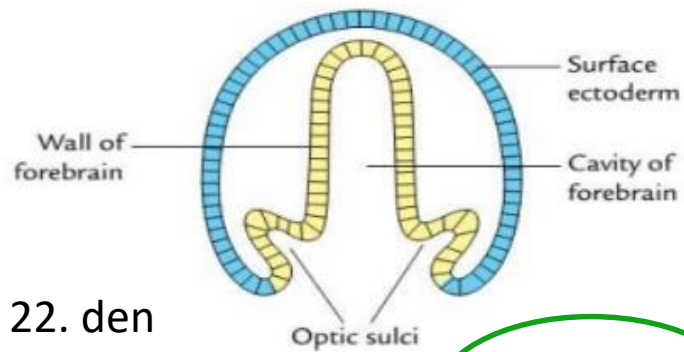


# Vývoj a teratologie oka

Brno, 29.11.2018



# Retina neuroektoderm



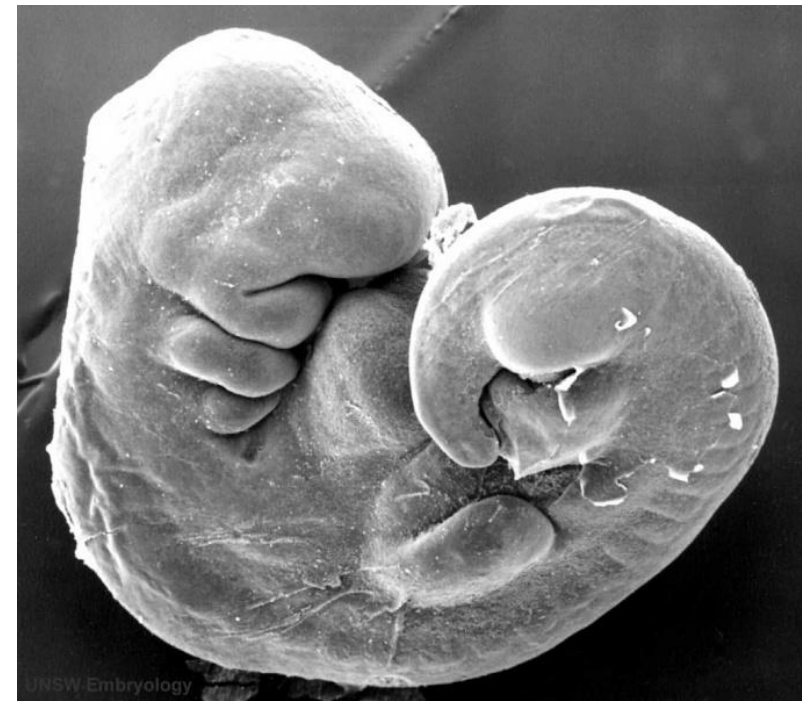
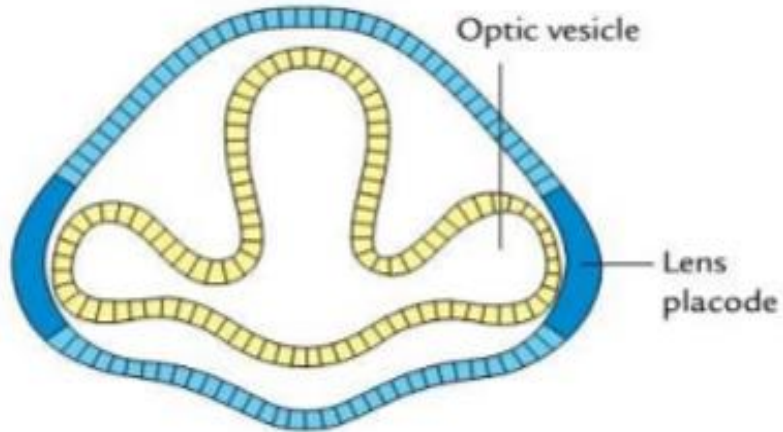
## 4. týden vývoje

Carnegie stage 13

28 - 32 dní

crown rump length (CRL) 4 - 6 mm  
(temenokostrční délka)

počet somitů - 30 párů



Week:

1

2

3

4

5

6

7

8

Carnegie stage:

1 2 3 4

5 6

7 8 9

10 11 12 **13**

14 15

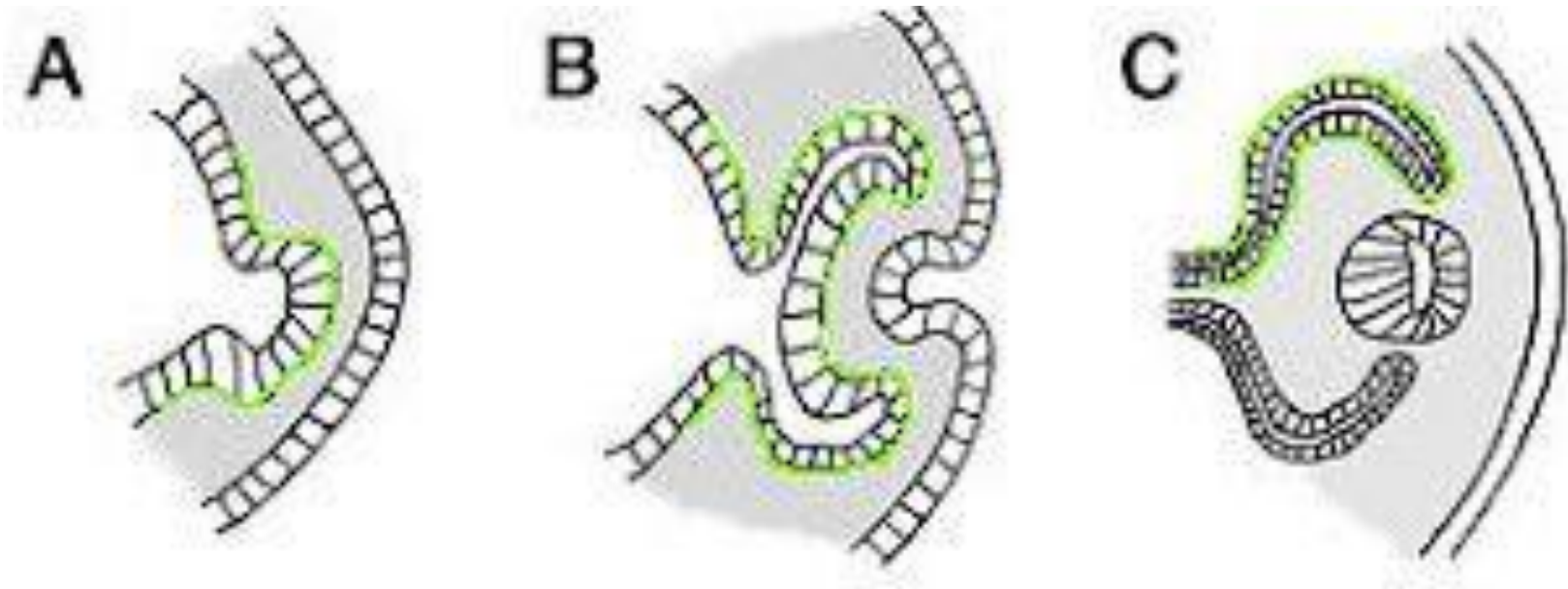
16 17

18 19

20 21 22 23



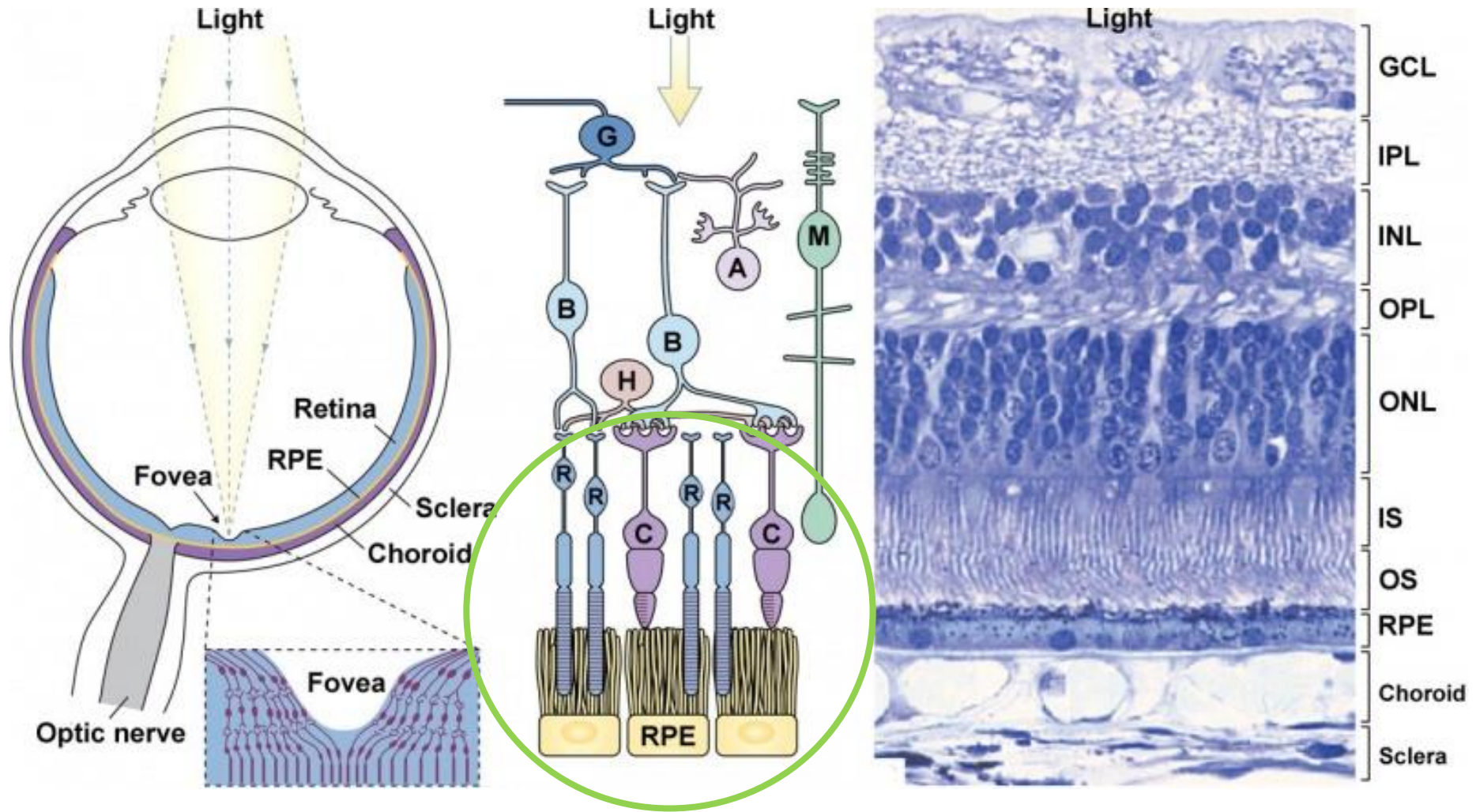
## Vývoj retiny – oční váček → oční pohárek



**zelená** barva = bazální membrána ... uspořádání buněk sítnice (jak pars optica, tak pars caeca) apex-to-apex

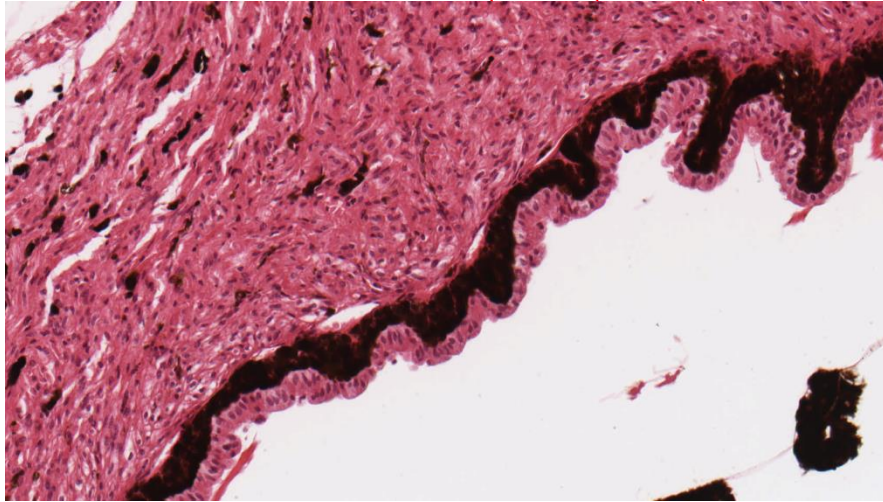


# Retina – pars optica

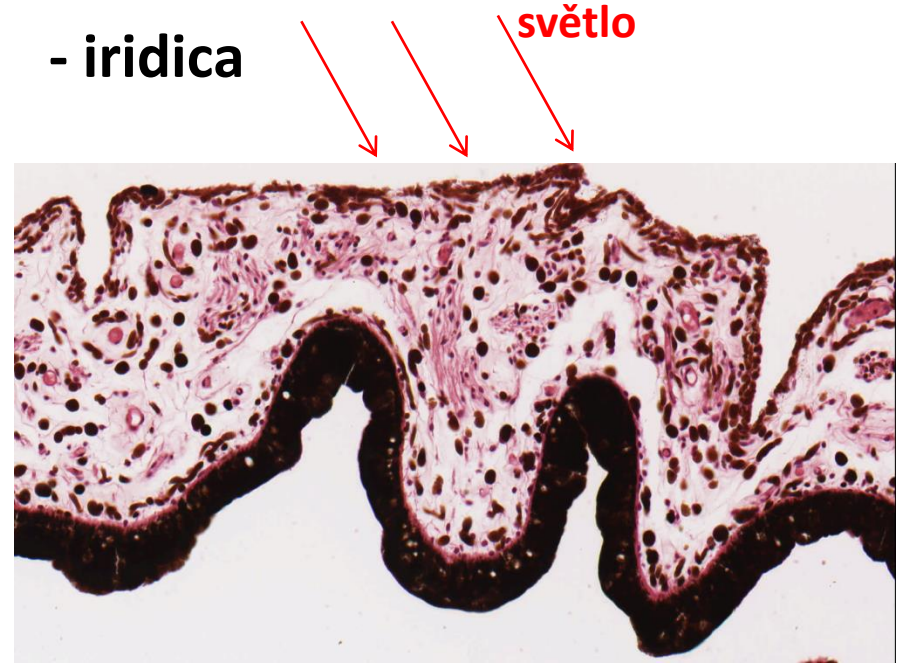


# Retina - pars caeca

- ciliaris

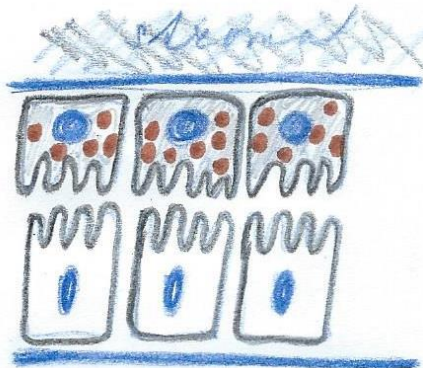


- iridica

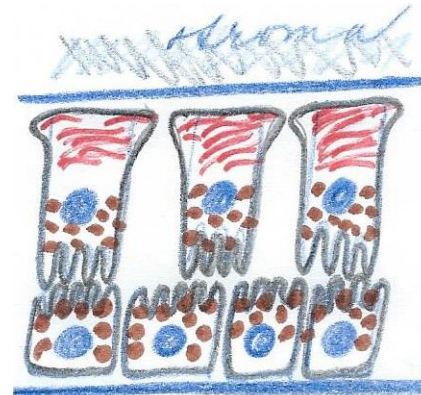


**2-vrstevný epitel** - pigmentová  
- nepigmentová

corpus ciliare



**2-vrstevný epitel** - pigmentová  
- pigmentová



AEL  
PEL  
iris



světlo

# Iris - pars iridica retinae TEM

stroma

AEL -  
bazální část  
- m.  
dilatator  
pupillae

AEL -  
apikální  
část -  
pigmenty

PEL - pigmenty

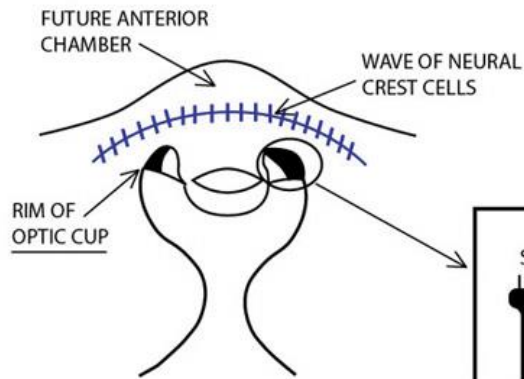
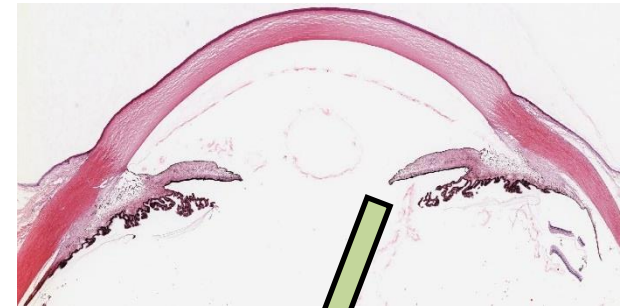
AEL

PEL

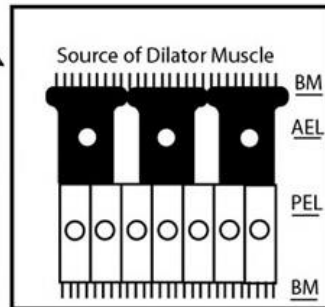




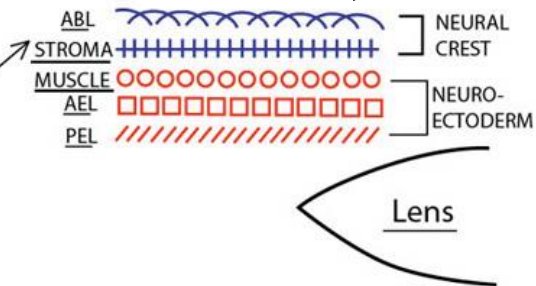
# Duhovka - iris



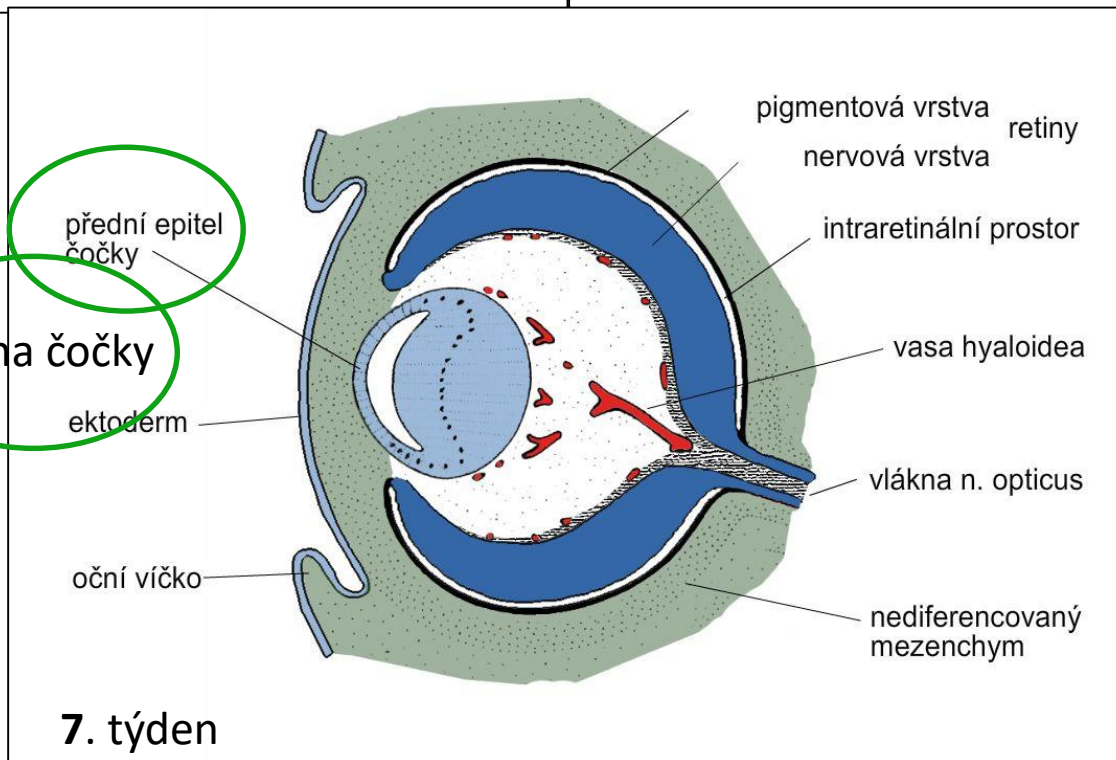
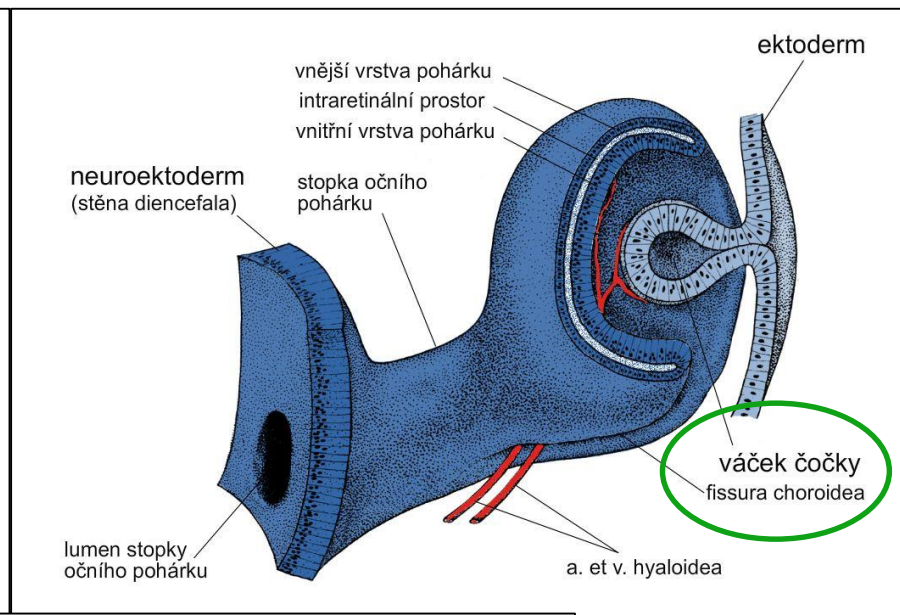
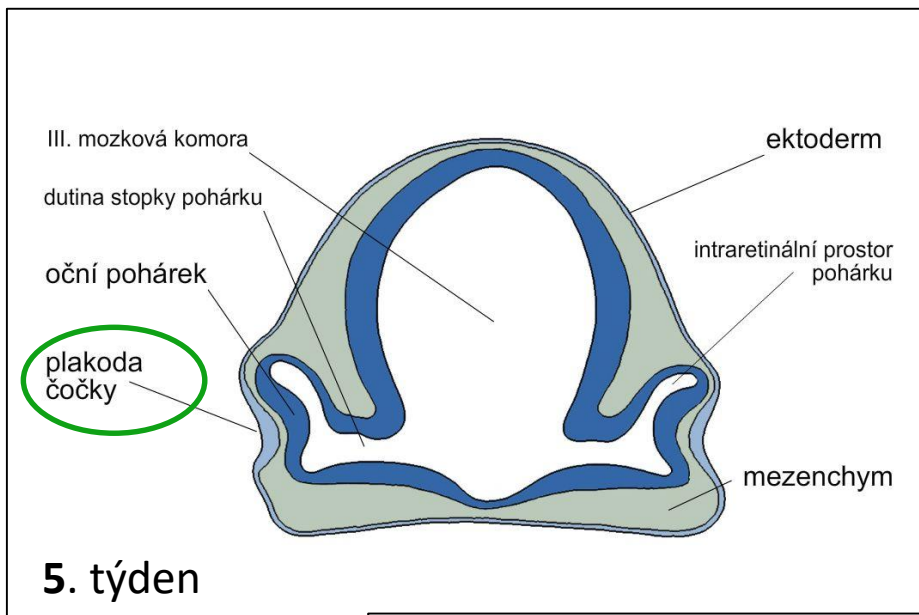
Note: The AEL obtains pigment while still part of the optic cup. The PEL is derived from the inner, unpigmented layer and acquires pigment later.



Note: Apex to Apex arrangement of Anterior Epithelial Layer (AEL) and Posterior Epithelial layer (PEL).



Both iris muscles (dilator and sphincter) are formed from the AEL, however the sphincter muscle is formed much earlier. The vascular endothelium is derived from mesoderm.



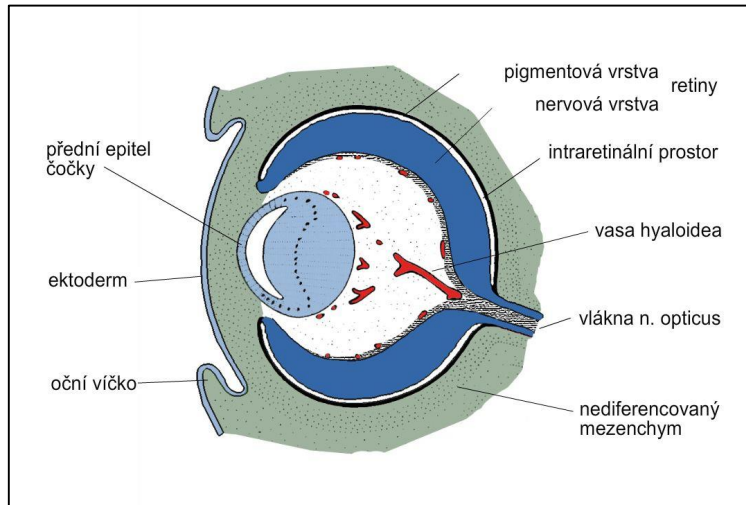
**X oční váček**

# 7. týden vývoje

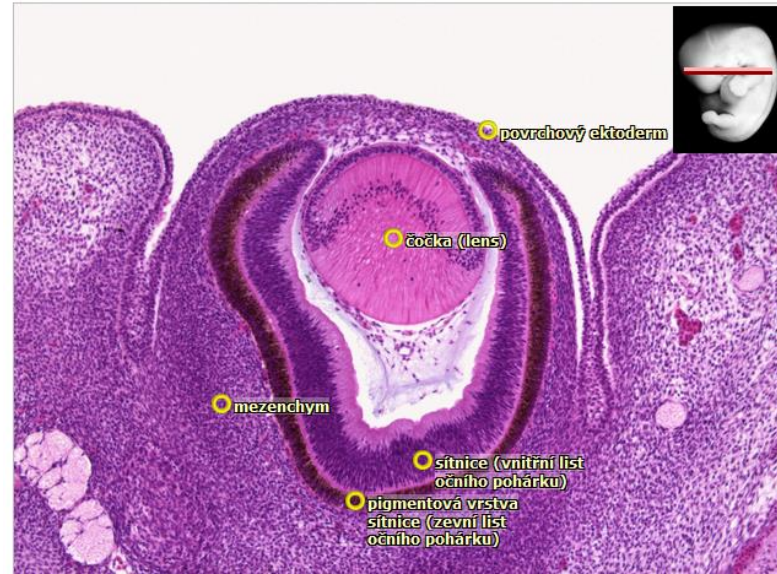
Carnegie stage 18

44 - 48 dní

13 - 17 mm



10-1 Zárodek člověka (7. týden) – příčný řez, HE, zvětšení 100x



Week:	<a href="#">1</a>	<a href="#">2</a>	<a href="#">3</a>	<a href="#">4</a>	<a href="#">5</a>	<a href="#">6</a>	<a href="#">7</a>	<a href="#">8</a>
Carnegie stage:	<a href="#">1</a> <a href="#">2</a> <a href="#">3</a> <a href="#">4</a>	<a href="#">5</a> <a href="#">6</a>	<a href="#">7</a> <a href="#">8</a> <a href="#">9</a>	<a href="#">10</a> <a href="#">11</a> <a href="#">12</a> <a href="#">13</a>	<a href="#">14</a> <a href="#">15</a>	<a href="#">16</a> <a href="#">17</a>	<a href="#">18</a> <a href="#">19</a>	<a href="#">20</a> <a href="#">21</a> <a href="#">22</a> <a href="#">23</a>

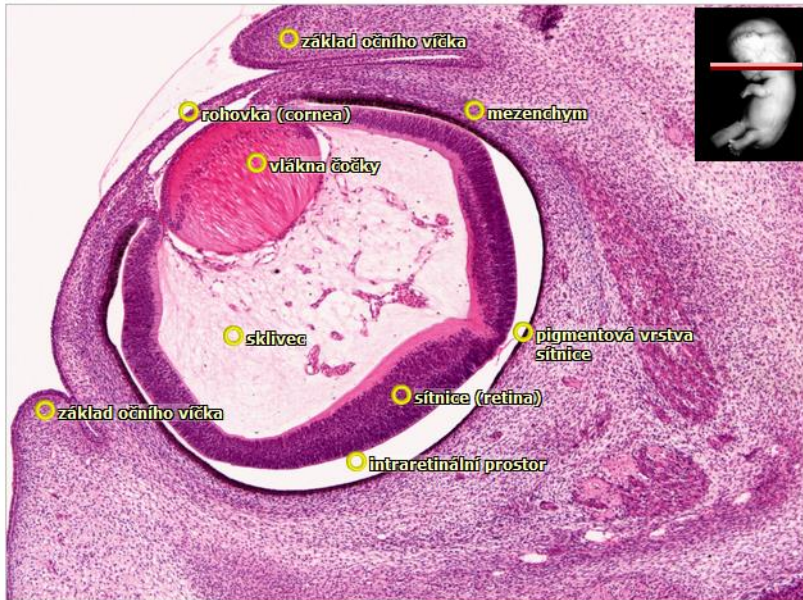


# 8. týden vývoje

Carnegie stage 22  
54 - 56 dní  
23 - 28 mm



10-2 Zárodek člověka (8. týden) – příčný řez, HE, zvětšení 50x



## Stage 22 - Eye



[https://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php/Main\\_Page](https://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php/Main_Page)

Week:	<u>1</u>	<u>2</u>	<u>3</u>	<u>4</u>	<u>5</u>	<u>6</u>	<u>7</u>	<u>8</u>
Carnegie stage:	<u>1 2 3 4</u>	<u>5 6</u>	<u>7 8 9</u>	<u>10 11 12 13</u>	<u>14 15</u>	<u>16 17</u>	<u>18 19</u>	<u>20 21 22 23</u>

# VVV oka

- **coloboma iridis**
  - v dolním úseku
  - pupila má tvar klíčové dírky
  - příčina: persistence fissura choroidea
  - rozštěp může přecházet i na corpus ciliare, oční bulbus nebo i nervus opticus
  - někdy spojeno s coloboma palpebrae
- **aniridie**
  - zcela nebo částečně chybí duhovka
  - vzniká v 8. týdnu po zástavě vývoje okrajů očního pohárku a bývá doprovázena jinými abnormitami oka (např. glaukomem)



# VVV oka

- **anofthalmie**
- **mikroftalmie** - většina způsobena infekcí – rubeola, HPV, toxoplazmóza..
- **cyclopia a synophthalmia**
- vrozená ptóza víček, **blepharoptosis**
  - častější u horních víček
  - nedostatečnost m. levator palpebrae superioris následkem prenatálního poškození n. III
- **kryptoftalmie (cryptophthalmus, skryté oko)** vznikne, jestliže se nezaloží oční víčka. Oko překrývá kůže, bulbus je malý (někdy i defektní) a chybí rohovka a spojivka.
- **vrozené odchlípení sítnice** – nedojde-li ke splynutí vnitřního a zevního listu očního pohárku (např. jako součást Downova sy, Marfanova sy)
- **okulární albinismus**
- **afakie** - stav, kdy se nevyvinula čočka
  - na podkladě chybného vývoje čočkové plakody
  - při poruchách inductivního působení očního váčku
- **arteria hyaloidea persistens** - perzistence distálního konce a. hyaloidea
- **persistence membrana (irido)pupillaris**
- **retinochoroidalis coloboma**



## Jeden z projevů deficiencie *Shh*

- mozek: chybění ventrálních mediálních struktur - kyklopie a holoprosencefalický fenotyp



Molekulární embryologie, doc. RNDr. Marcela Buchtová, Ph.D.

## Jeden z projevů deficiencie *Shh*

### *Veratrum californicum*

- jervine
- cyclopamine



„Loss-of-function“  
- blokáce syntézy cholesterolu



# Oční vady

## Glaukom (zelený zákal)

NORMAL VISION



ADVANCED GLAUCOMA



EARLY GLAUCOMA



EXTREME GLAUCOMA



## Katarakta (šedý zákal)



Healthy Lens



Cataracts

**glaukom** (zelený zákal) → poškození očního nervu

(nejčastější příčina: zvýšený nitrooční tlak)

- normální hodnota: 21 mmHg

- vyšetření: bezkontaktní tonometr (prohnutí oční rohovky pod náparem vzduchu)

*černá slepota x bílá slepota*



# VVV oka

- **glaucoma congenitale**

- vysoký nitrooční tlak, oko je zvětšené
- příznakem bývá i zakalení jednoho nebo obou očí, slzící oči citlivé na světlo a křečovitě stažení víček
- je způsobena neprůchodností drenážních cest pro komorovou vodu, kdy zcela chybí nebo je neúplně založen sinus venosus sclerae (canalis Schlemmi)

- **cataracta congenitalis**

- zpravidla dědičný zákal čočky
- nebo komplikace infekcí (zarděnek..) průběhu 4. až 6. týdne v těhotenství

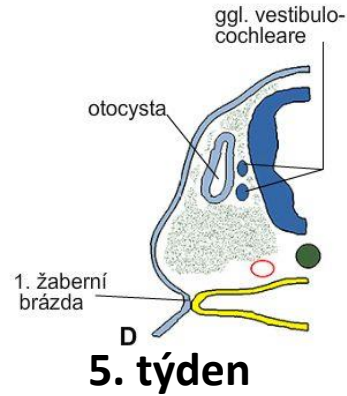
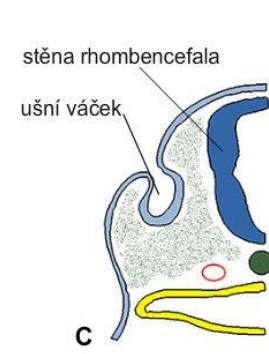
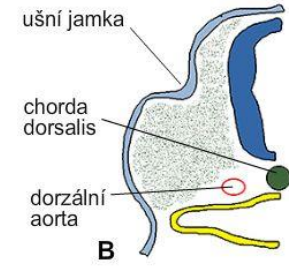
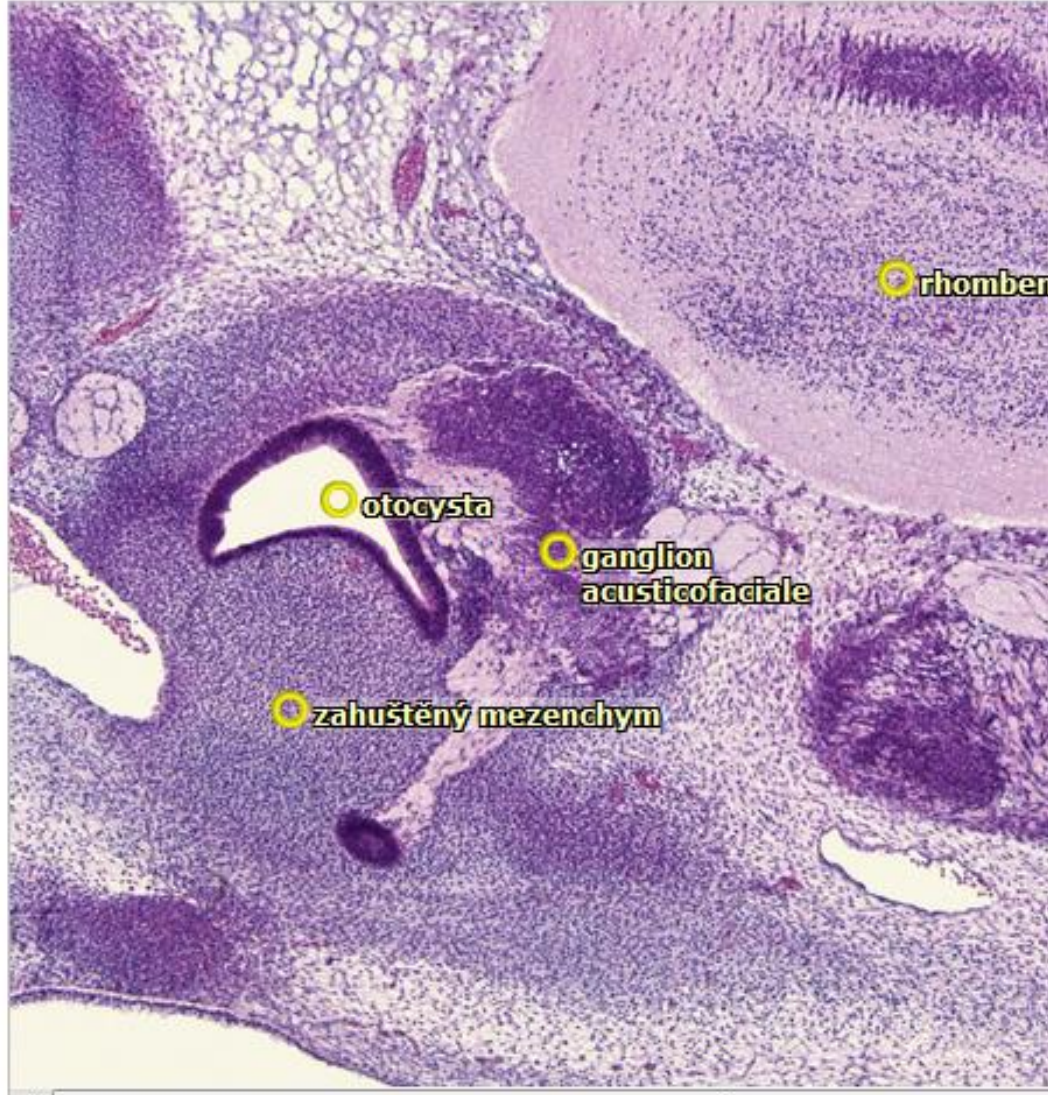


# Vývoj a teratologie ucha



# Vnitřní ucho

11-1 Zárodek člověka (7. týden) – příčný řez, HE, zvětšení

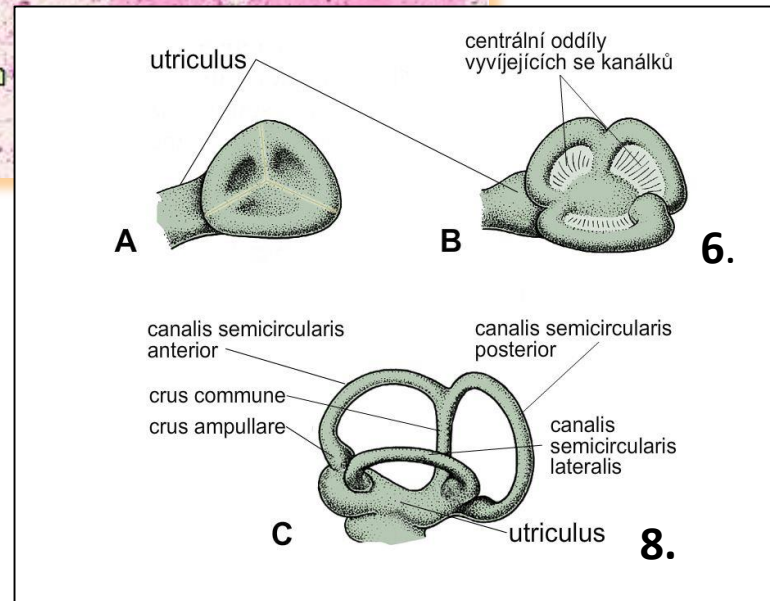
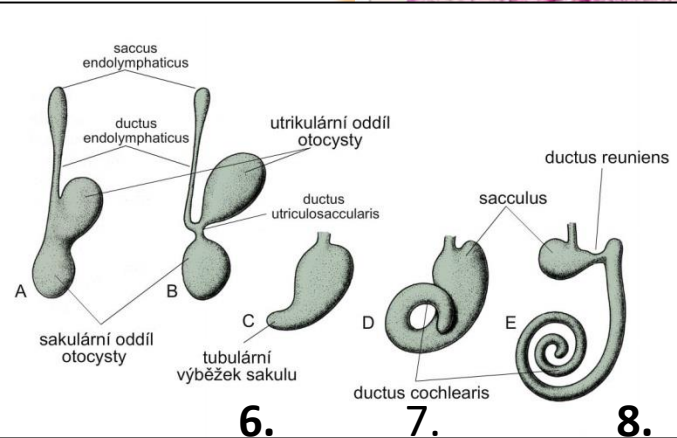
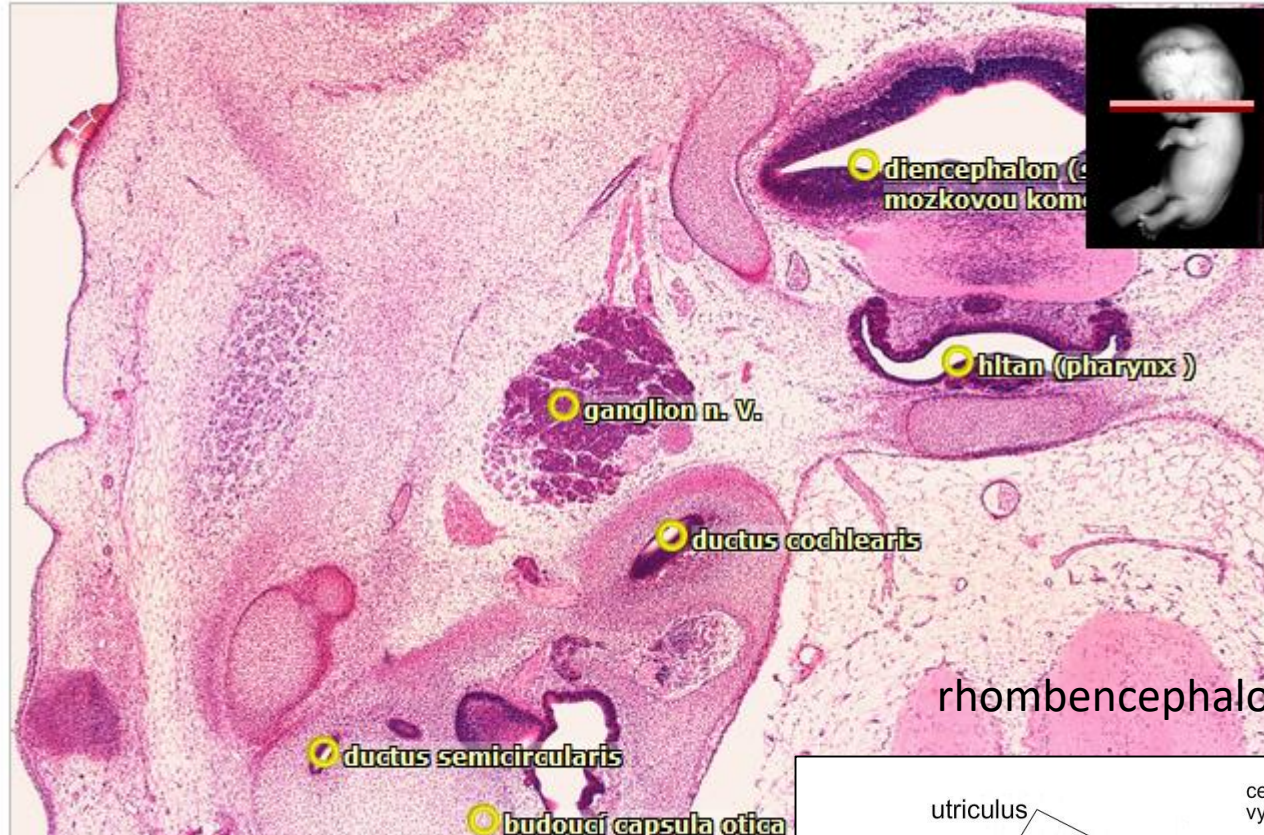


otocysta

membranózní labyrint  
ganglion vestibulocochleare

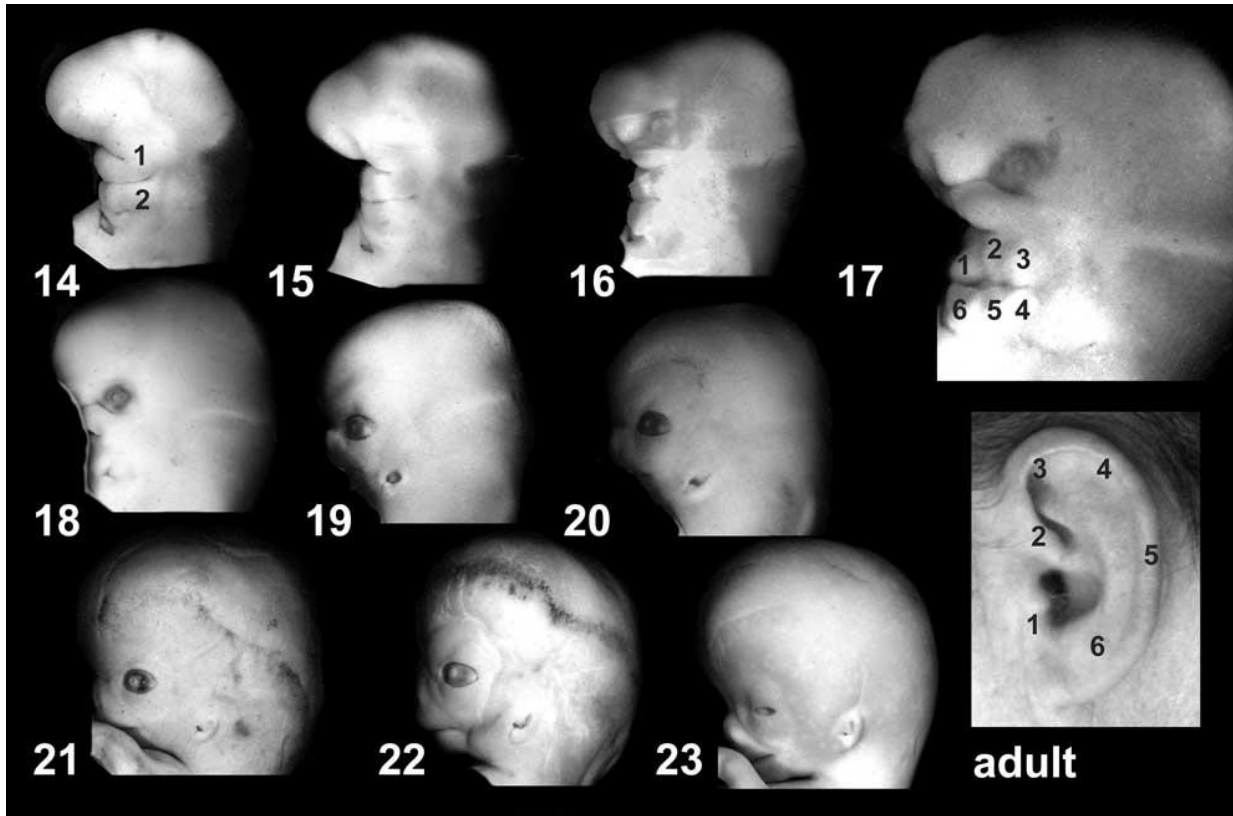


11-4 Záródek člověka (8. týden) – vývoj vnitřního ucha, příčný řez, HE, zvětšení 2



# Zevní ucho

5. týden (CS 14) po 8. týden (CS 23) – vývoj ušních hrbolků



oblouk 1	1	tragus
	2	helix
	3	cymba conchae
oblouk 2	4	concha
	5	antihelix
	6	antitragus

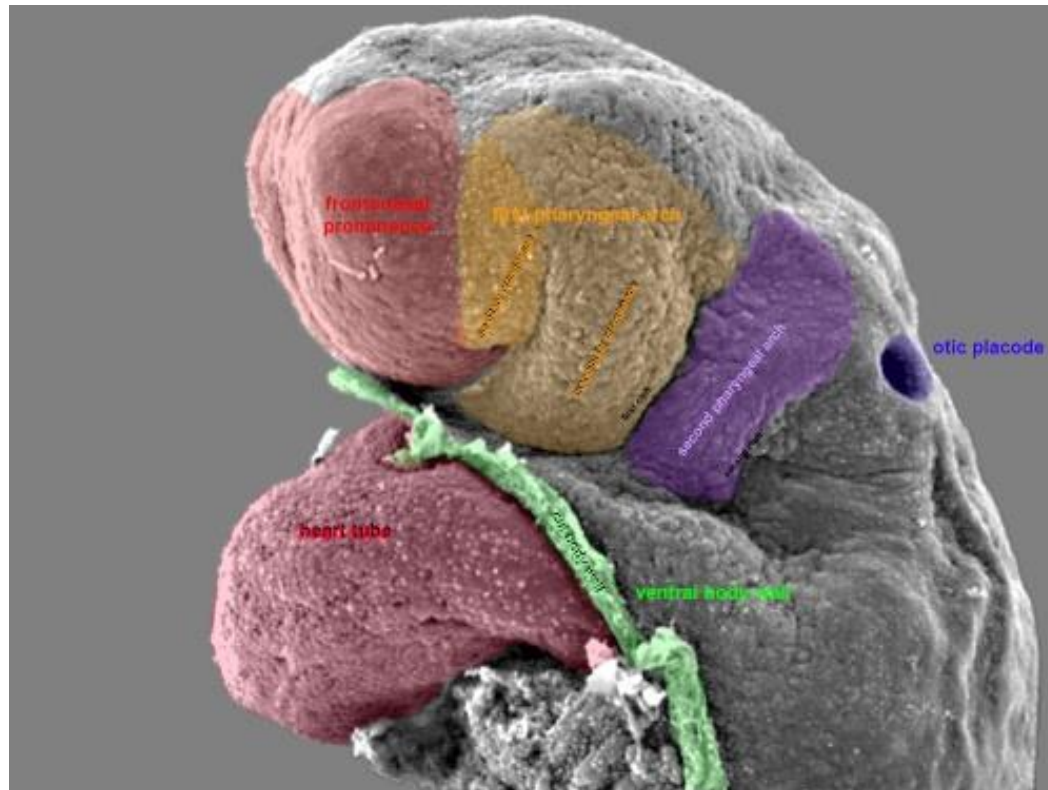
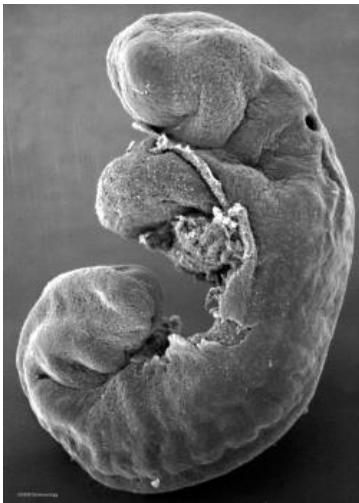
# Vztah : zevní ucho a vnitřní ucho

Human Embryo (Stage 11)

4. týden - 23 - 26 dní

2.5 - 4.5 mm

počet somitů 13 - 20



Week:

[1](#)

[2](#)

[3](#)

[4](#)

[5](#)

[6](#)

[7](#)

[8](#)

Carnegie stage:

[1](#) [2](#) [3](#) [4](#)

[5](#) [6](#)

[7](#) [8](#) [9](#)

[10](#) [11](#) [12](#) [13](#)

[14](#) [15](#)

[16](#) [17](#)

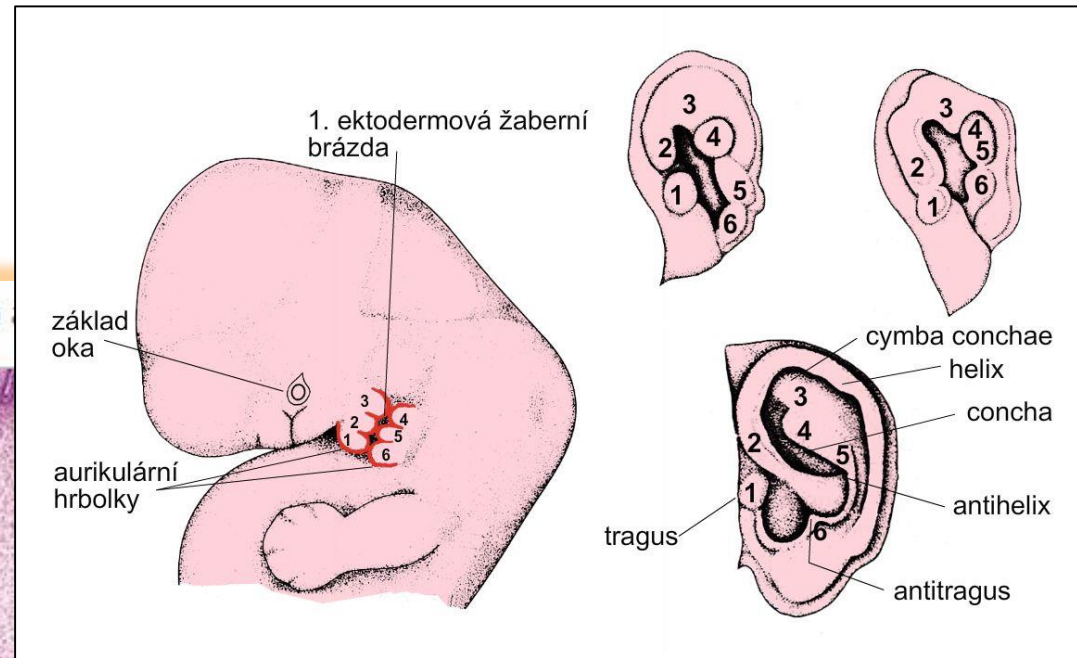
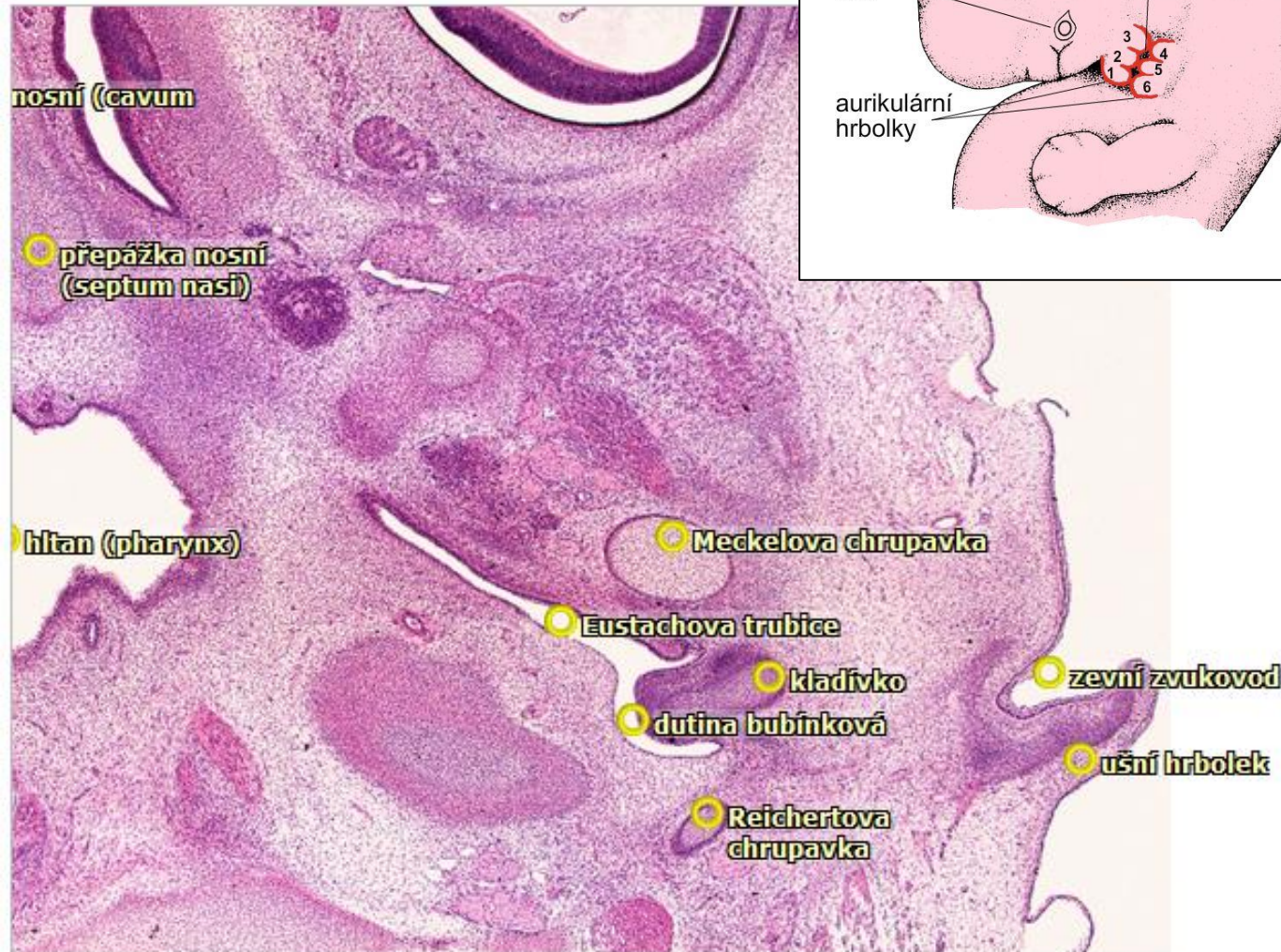
[18](#) [19](#)

[20](#) [21](#) [22](#) [23](#)



# Zevní ucho

11-2 Zárodek člověka (8. týden) – vývoj zevního



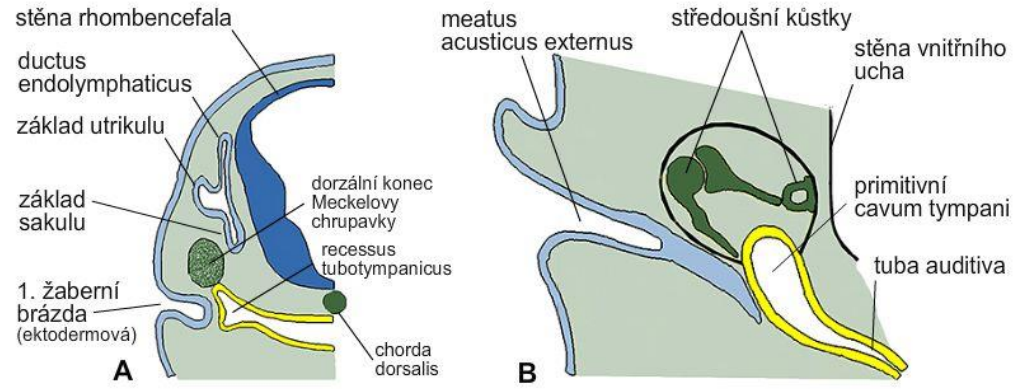
1. ektodermová žaberní výchlipka

6 mezenchymových hrboleků

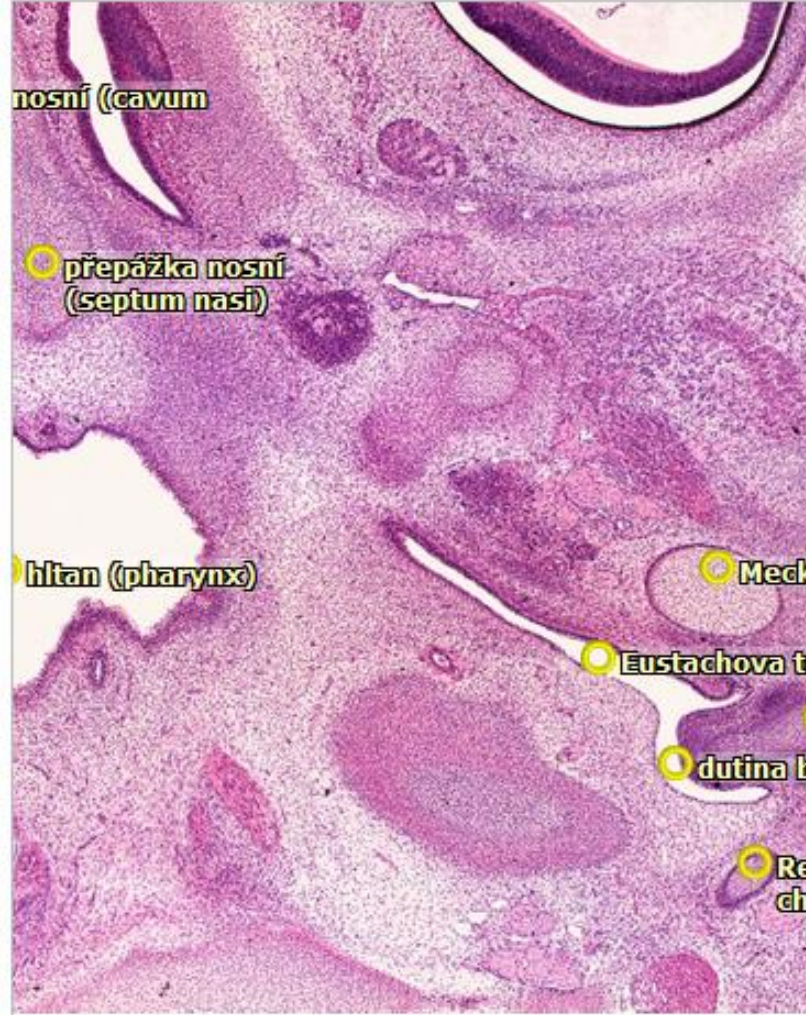
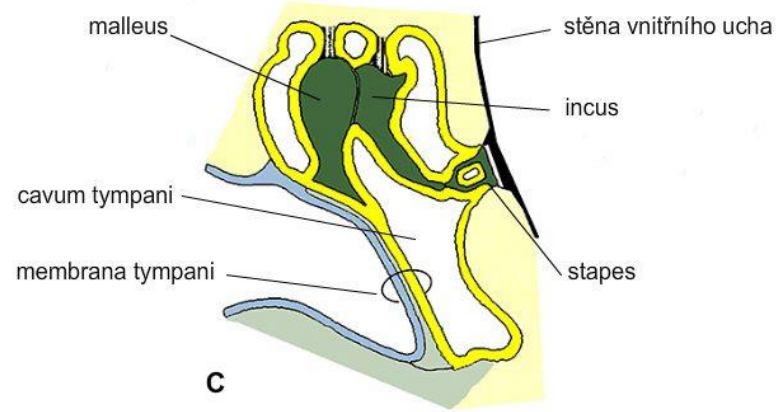


# Střední ucho

11-2 Zárodek člověka (8. týden) – vývoj zevního



7. týden

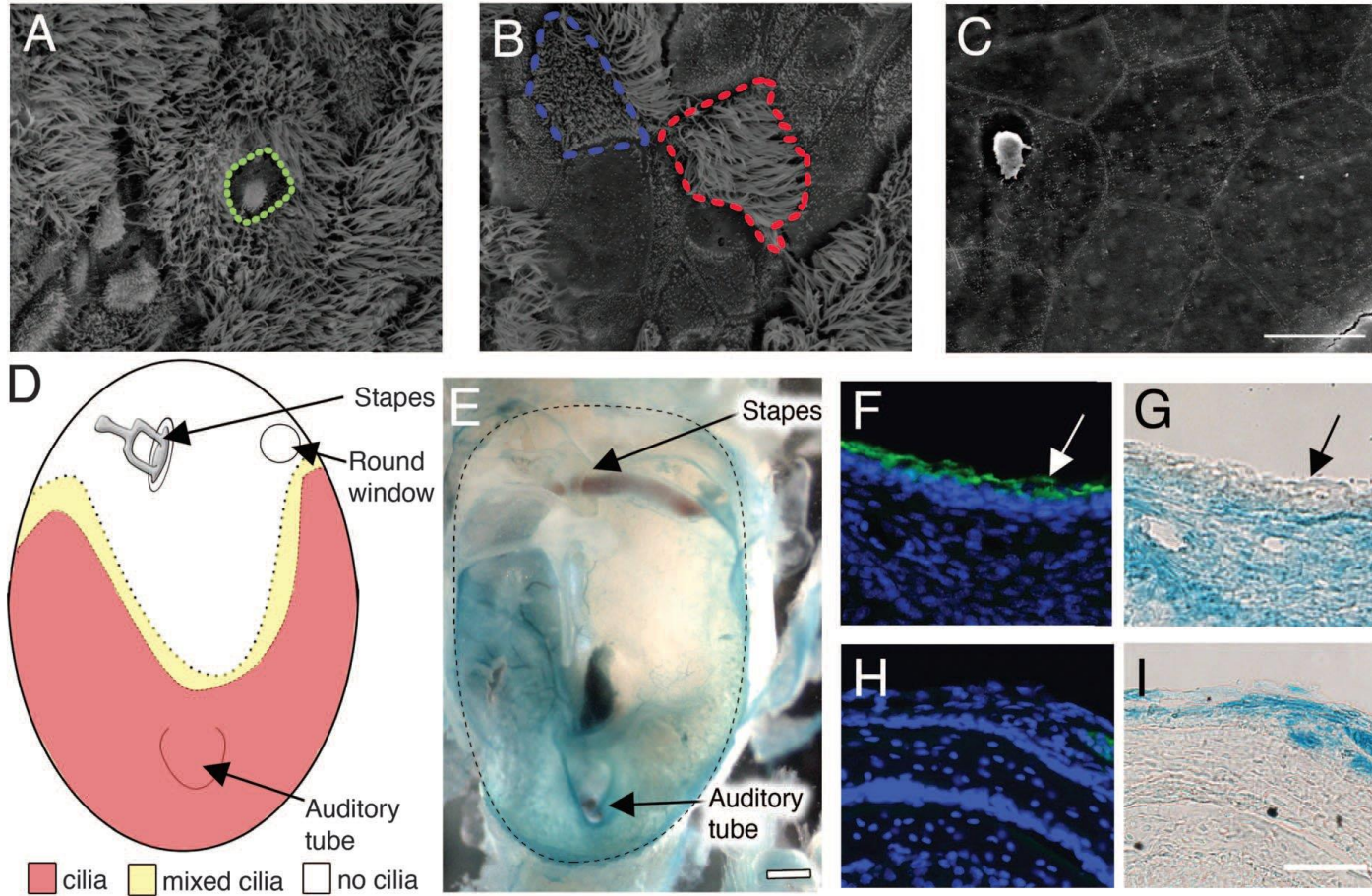


1. entodermová žaberní výchlípka



# Dual Origin of the Epithelium of the Mammalian Middle Ear

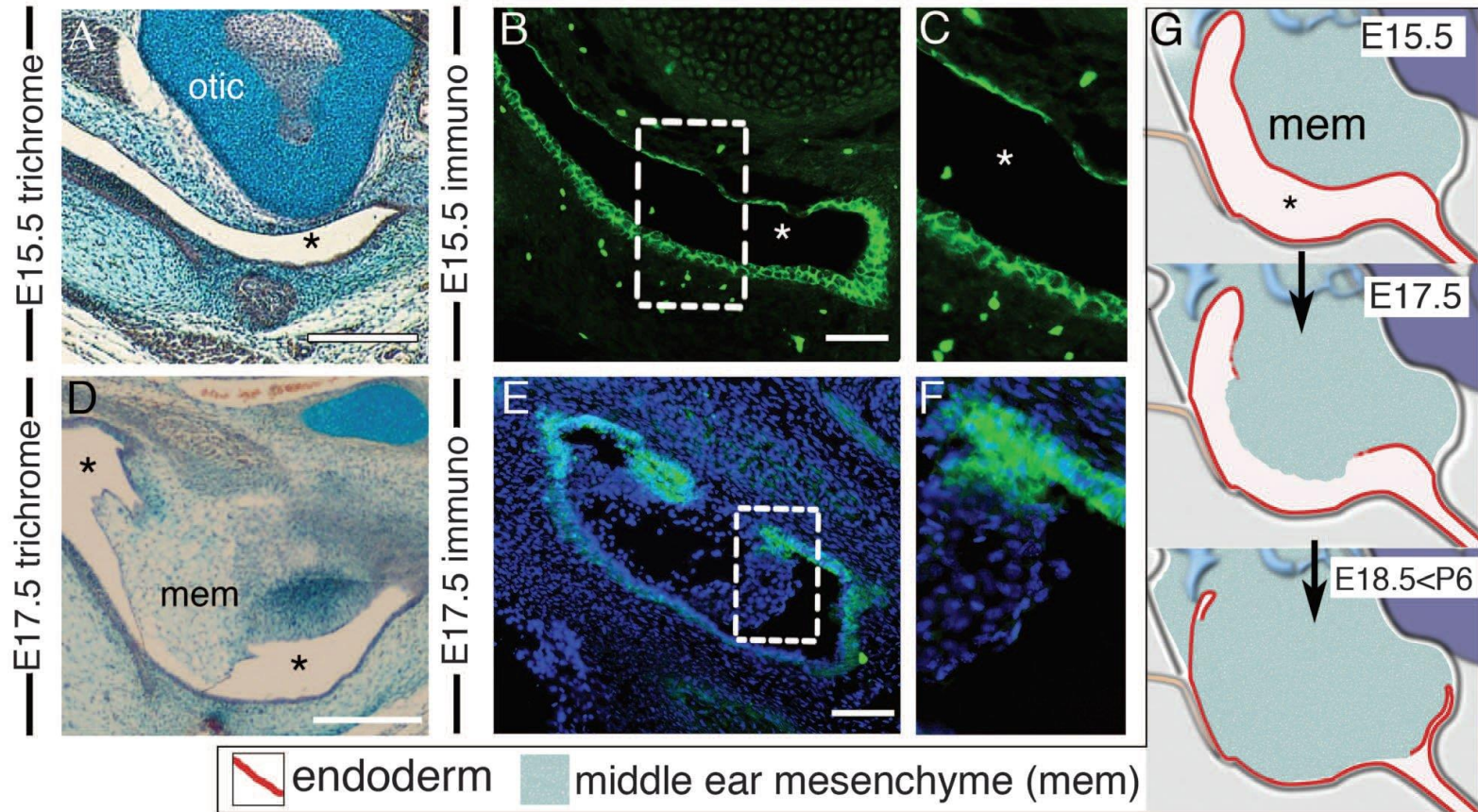
Hannah Thompson and Abigail S. Tucker\*



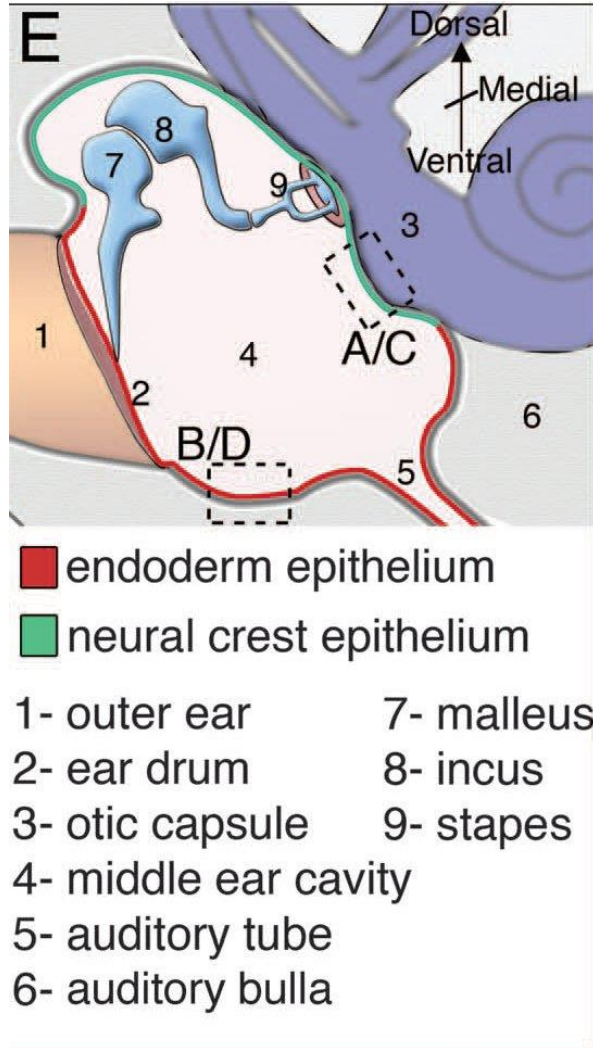
H. Thompson, A. S. Tucker, *Science* 339, 1453 (2013)



# Střední ucho



# Střední ucho



- rozdílný původ epitelové slizniční výstelky → klinický dopad (infekce)
- porucha retrakce mezenchymu → vrozená převodní hluchota

# VVV ucha

- **Malformace zevního ucha**

- **atrézie zvukovodu** – porucha vývoje 1. (event. 2.) branchiálního oblouku. Může být jedno- nebo oboustranná. Maxila i mandibula může být redukována.

- **pre- a aurikulární sinusy a výrůstky** - sinusy představují štěrbinovité otvory u ústí zevního zvukovodu (perzistence sinus cervicalis). Kožní výrůstky mohou být způsobeny akcesorními hrbolky.

- **mikrotie** – tímto pojmem se označují defekty ušního boltce. Může se jednat o malý i velký defekt.

- **anotie** - úplné chybění boltce

- **Malformace středního ucha**

- **vrozená hluchota převodní** – následek chybného vývoje středního ucha. Je léčitelná.

- **nepohyblivý třmínek** – pevné připojení, chybí ligamentum anulare.

- **Malformace vnitřního ucha**

- **vrozená percepční (nervová) hluchota** je způsobena poruchou vývoje vnitřního ucha. Může být podmíněná geneticky nebo vzniknout následkem virové infekce. Je neléčitelná.

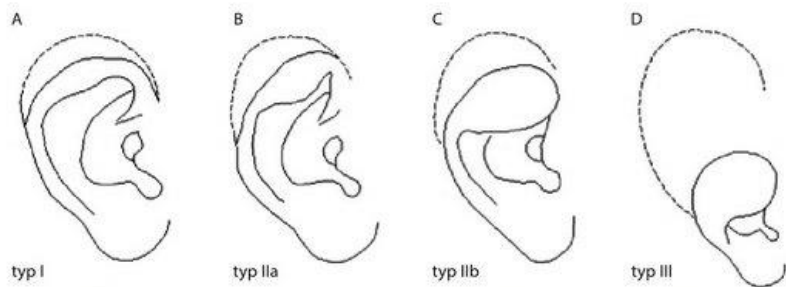




Obr. 8.13 Ušní přívěsky



Obr. 8.25A, B Rudiment boltce ve tvaru burského ořechu (mikrocie III)



Obr. 8.19A-D Deformity boltců (cup) – seříznuté ušní boltce různého stupně  
A - typ I: lehká deformita, B - typ IIa: lehká až střední deformita, C - IIb: střední až těžká deformita, D - typ III: těžká deformita (podle Weerda (66))



Obr. 8.12 Fistula na tváři (před uchem až po ústní koutek), anomálie tragu



Obr. 8.15 Deformita ušního boltce, transverzální rozštěp lalůčku ušního boltce, preaurikulární fistula

## Vrozené anomálie hlavy a krku

Janka Jakubíková

„odstáté uši“

# Chuť

- Receptory: smyslové buňky chuťových pohárků
  - 5 000-10 000 pohárků
  - v každém pohárku je 50-100 smyslových buněk
  - každý chuťový pohárek obsahuje **všech 5 typů buněk** pro vnímání chuti

- Chuť

- KYSELÁ
- HOŘKÁ
- SLADKÁ
- SLANÁ
- UMAMI (pro glutamát)

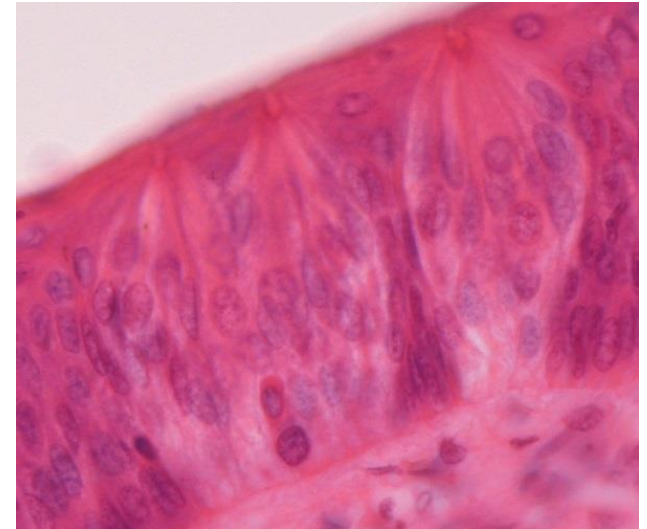
- Citlivost receptorů (práh):

**hořké** – hydrochlorid strychninu: 1,6  $\mu\text{mol/l}$ ,  
síran chininu: 8  $\mu\text{mol/l}$ .

**přirozeně sladké látky** – glukóza: 80 mmol/l, sacharóza 10 mmol/l

**syntetické sladké látky** - zase **nízký** – sacharin: 23  $\mu\text{mol/l}$

Máme malou schopnost rozeznávat rozdíly v intenzitě chuti (koncentraci látky). Je nutná asi 25% změna koncentrace látky.



# Poruchy chuti

poruchy chuti – **dysgeuzie** jsou vzácné

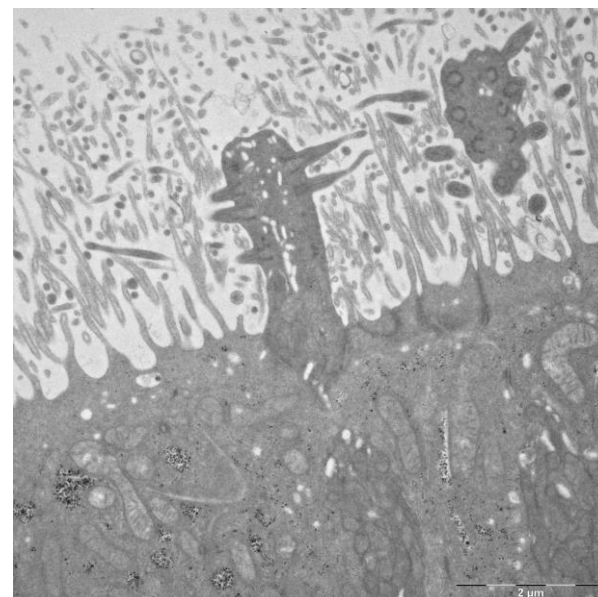
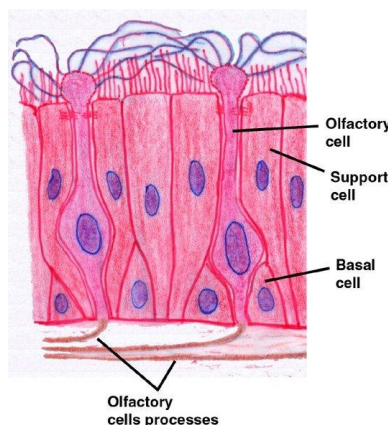
– chuťové vnímání zajišťují tři různé hlavové nervy:

- **1. neuron:** pseudounipolární buňky ganglií hlavových nervů (ggl. geniculi n. **VII**, ggl. superius et inferius n. **IX** a **X**)
- **2. neuron:** ncl. gustatorius (část ncl. solitarius)
- **3. neuron:** ncl. ventralis posteromedialis thalami
- **4. neuron:** lobus frontalis
  
- **hypogeuzie až ageuzie** – snížené vnímání až ztráta chuti může být způsobeno nádorem pontu, avitaminózou, hypochromní anémií nebo nedostatkem zinku
- **změny v kvalitě chutí** vznikají po některých tricyklických antidepresivech



# Čich

- člověk představuje **mikrosmatického** savce
- může detekovat kolem 3 000 – 10 000 čichových kvalit
- regio olfactoria - 4 cm<sup>2</sup>
- 15 000 000 **bipolárních neuronů**
- jako základní se popisují:
  - kafrová
  - pižmová
  - květinová
  - mentolová
  - éterová
  - čpavá
  - hnilobná



Receptory čichu kóduje u myši asi 1000 genů (u člověka 500-750 genů).

Kolem **1 % lidského genomu připadá na tvorbu pachových receptorů**. Tvoří tak **největší genovou rodinu** popsanou u savců.

Nejsme na výši v určování kvantity (koncentrace) látky pomocí čichu (výhodnější zjistit, že se pach vyskytuje). Rozlišovací práh čichu je asi 25% změna koncentrace látky.

# Poruchy čichu

- **dysosmie**

- **respirační hyposmie** – snížení vnímání čichových podnětů v závislosti na nosní průchodnosti (rýma)

- **anosmie** – ztráta vnímání čichových podnětů

- vzniká v důsledku traumatického poškození periferního neuronu při frontobazálních poraněních, irreverzibilní

- popisována jako první příznak u neurodegenerativních onemocnění (např. Parkinsonova choroba n. Alzheimerova choroba)

- **hyperosmie** – zvýšená vnímavost na čichové podněty

- **kakosmie** – falešný pocit vnímání nepříjemného pachu

Čichové halucinace se vyskytují u duševních poruch nebo ve fázi reparace čichu po neuritidách.

*Užívání hormonální antikoncepce ovlivňuje vnímání čichu.*

# Krásné Vánoce

Plné chutí

Plné vůní



Plné zrakových  
zážitků

Plné sluchových vjemů

