

Vývoj pohybového aparátu

MAREK HAMPL

8. BŘEZNA 2023

Pohybový aparát



základ pro pohyb živočicha



opora těla



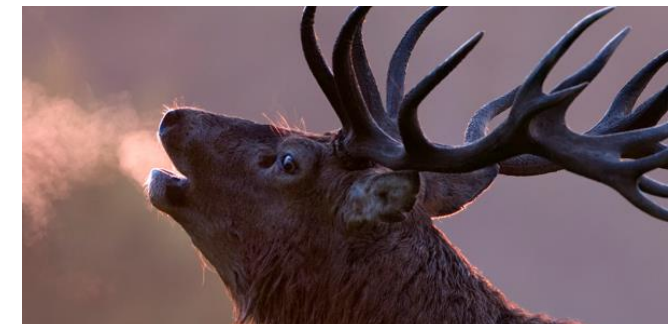
tvar těla



vytváření zvuků

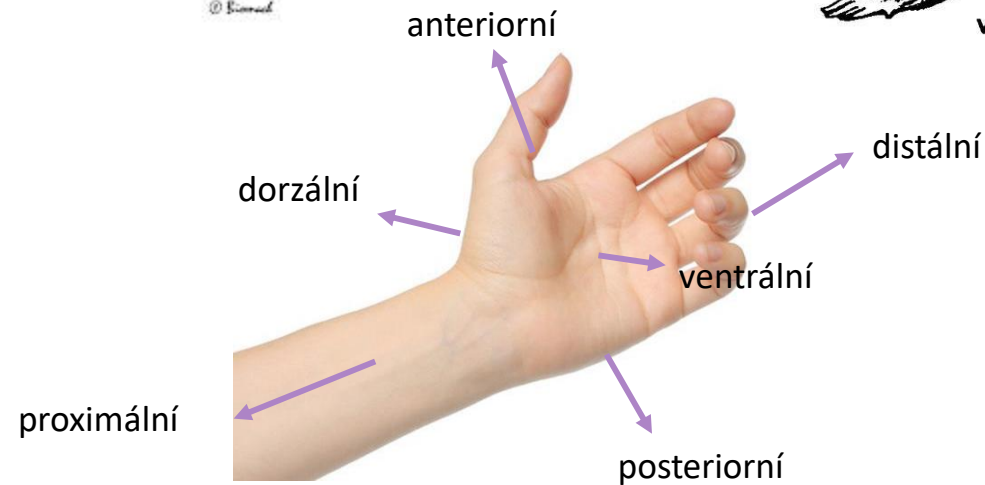
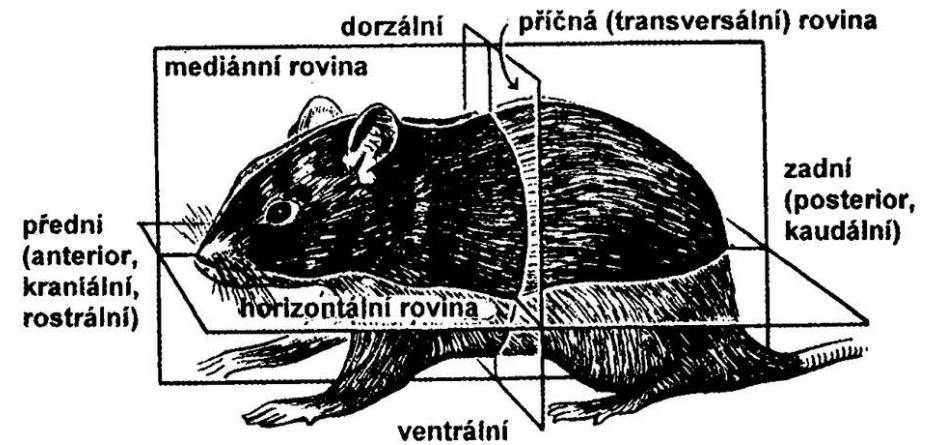
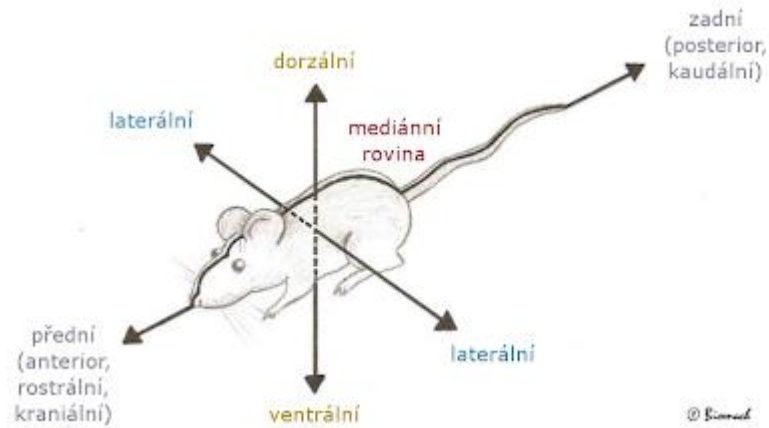


mimika



dýchání

Tělní osy



Bezobratlí vs. Obratlovci

Bezobratlí:

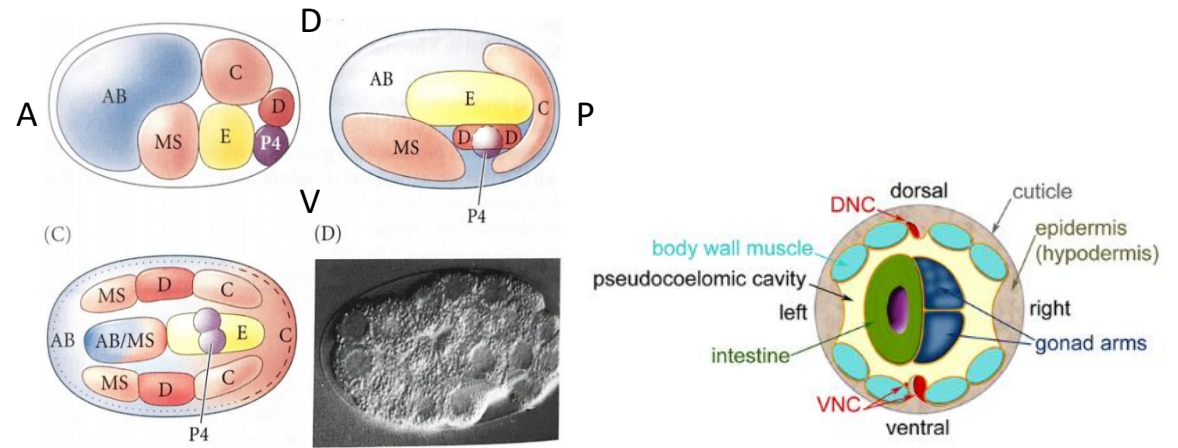
- exoskelet – kutikula
- hypodermis/epidermis
- svalové buňky

Obratlovci:

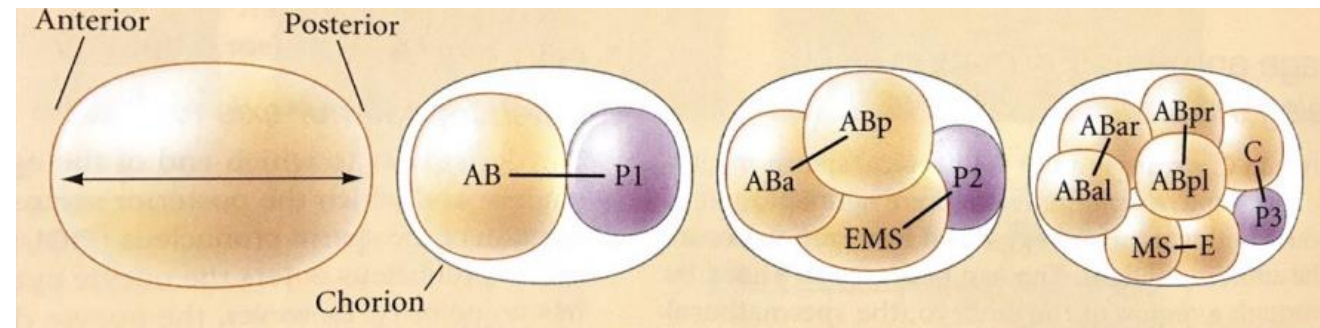
- axiální skelet
- kosti končetin
- svaly

Vývoj skeletálního systému – *C. elegans*

- „skelet“ tvořen kutikulou, epidermis, svalovými buňkami
- Původ epidermis a kutikuly:
 - AB a C blastomery
 - dorzálně – vytvoření epidermálního primordia
 - pokrytí zbytku těla epidermis
 - fúze buněk epidermis – vytvoření mnohojaderných syncytií
 - spojení epidermis se svalovými buňkami
 - na povrchu tvorba kutikuly
- Původ svalů tělní stěny:
 - AB, MS, C, D blastomery
 - vytvoření svalových buněk, fúze, vznik soubuní a svalových vláken
 - svaly rozděleny do kvadrantů



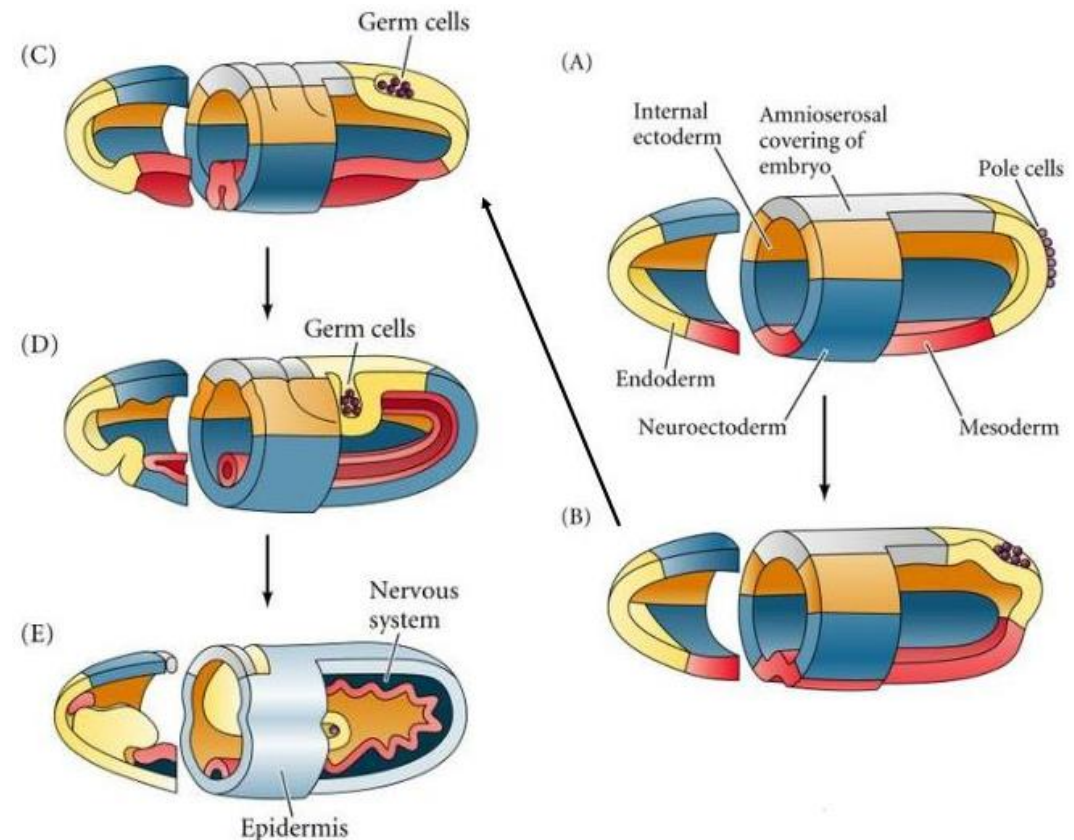
Scott Gilbert. Developmental Biology 10th edition



Altun et al. 2002-2015. Worm atlas

Vývoj skeletálního systému - *Drosophila*

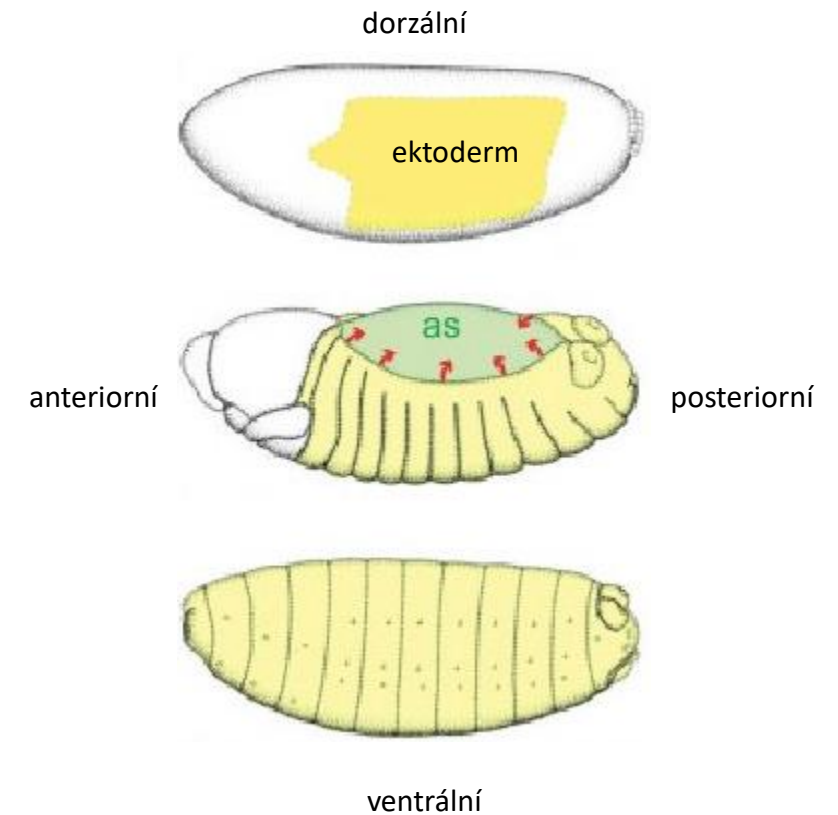
- skelet – ektoderm
 - epidermis
 - kutikula
- končetiny – ektoderm
- svaly – mezoderm
 - viscerální svaly
 - srdeční svaly
 - somatické svaly



Scott Gilbert. Developmental Biology 10th edition

Vývoj exoskeletu - *Drosophila*

- o vznik z **epidermis**
- o původ – **laterální část ektodermu**
- o migrace buněk ektodermu dorzálně – pokrytí **amnioserósy** (přechodný extraembryonální obal)
- o uzavření na dorzální straně, vytvoření **epidermis** na povrchu
- o epidermis produkuje kutikulární komponenty – vznik třívrstvé **kutikuly**
 - o **povrchová** – odpuzuje vodu
 - o **Epikutikula** – pevnost (střední vrstva)
 - o **Prokutikula** – elasticita (vnitřní vrstva)



Payre, 2004. Int J Dev Biol

Drosophila – vývoj svalů

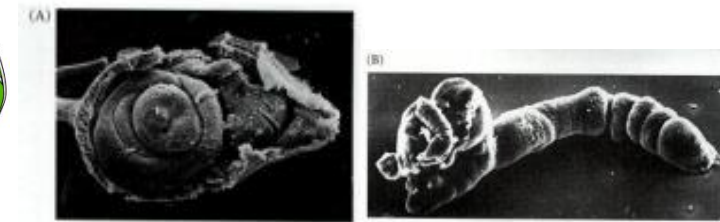
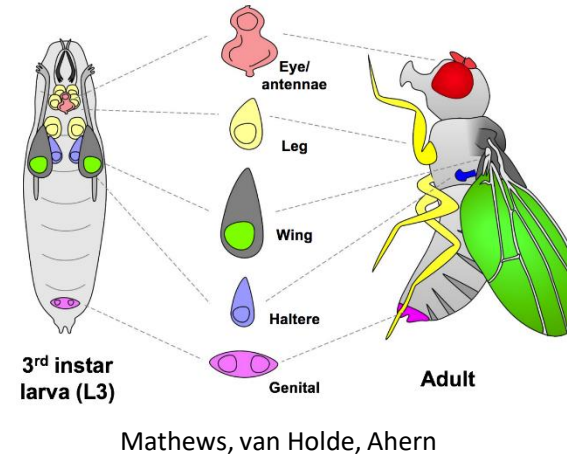
- o tělní plán – hlava, segmentová část, ocas
- o segmenty:
 - o 3 hrudní segmenty (nohy, křídla, balanční orgány)
 - o 8 břišních segmentů
- o v segmentech části mezodermu:
 - o Dorzálně – svaly viscerální a srdeční
 - o Ventrálně – svaly somatické
- o somatický mezoderm:
 - o myoblasty a další svalové prekurzory
 - o fúze buněk – vícejaderné svalové prekurzory
 - o vznik svalových vláken v každém segmentu



M. Taylor. Comparison of Muscle Development in *Drosophila* and Vertebrates

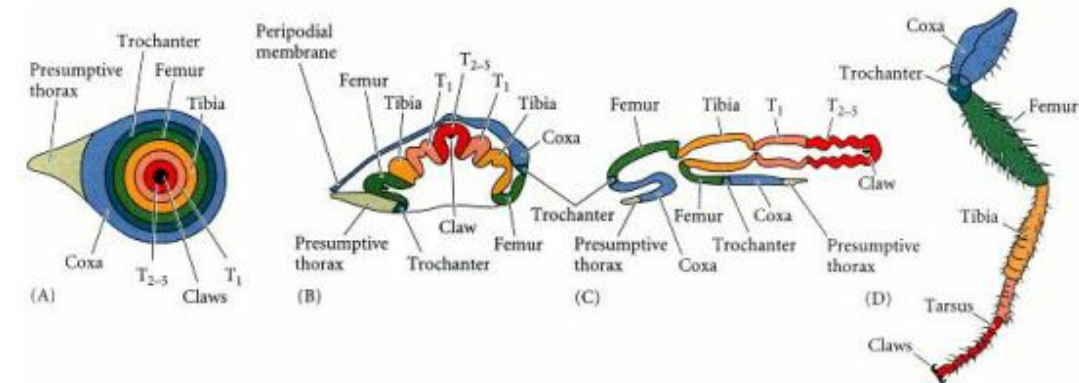
Drosophila - vývoj končetin

- **končetiny** – tvořeny z **imaginárních disků** v epitelu (**ektoderm**) hrudních segmentů
- **Imaginární disky** – jednovrstevné epiteliální váčky (jeden pro každou končetinu)
 - velké ploché buňky – stěna těla dospělého
 - cylindrické buňky - končetina



- **přeskládávání** buněk, disk není plochý, ale stále jednovrstevný – buňky **proliferují, diferencují, prodlužují se**

- buňky disku:
 - úsek končetiny určen lokalizací v disku
 - **střed - distální** část končetiny
 - **okraje – proximální** část končetiny



mcb.berkeley.edu. Eversion and differentiation of the imaginal discs

Vývoj pohybového aparátu - obratlovci

Nejdříve však opakování **GASTRULACE!** [video](#)

Kosti vznikají ze tří různých zdrojů:

- **paraxiální mezoderm** – kosti trupu, částečně hlavy
- **mezoderm laterální ploténky** – dlouhé kosti končetin, sternum
- **kraniální část neurální lišty** – kosti hlavy

Svaly vznikají ze tří různých zdrojů:

- **paraxiální mezoderm** – svaly trupu a končetin, svaly hlavy
- **mezoderm laterální ploténky** – svalové obaly
- **kraniální část neurální lišty** – svaly hlavy

Vývoj axiálního (osového) skeletu

Vývoj kostí:

- mezoderm, vývoj prvosegmentů (somitů)

Kosti trupu

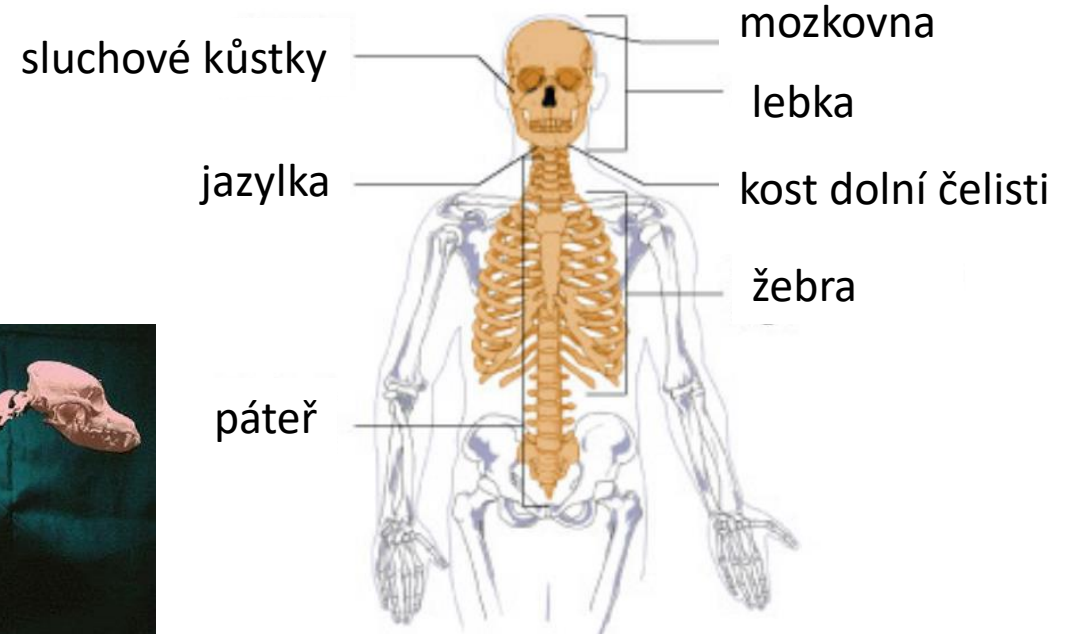
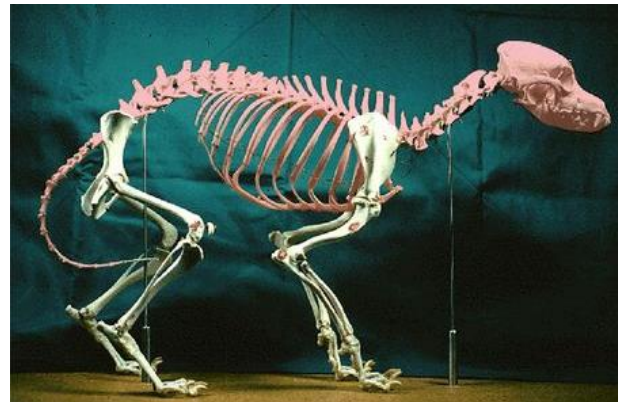
- vývoj
- vady

Kosti hlavy

- vývoj
- vady

Osifikace

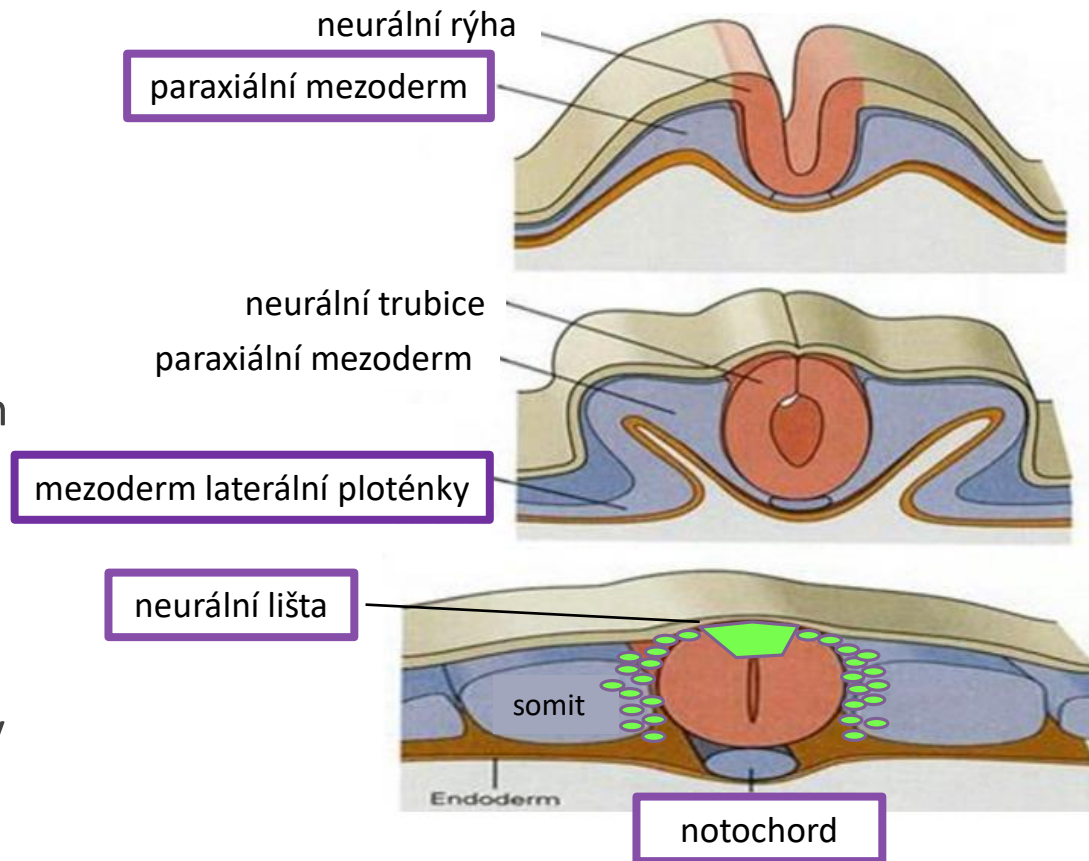
- membranózní
- endochondrální



Vývoj kostí axiálního skeletu

Kosti axiálního skeletu vznikají ze čtyř různých zdrojů:

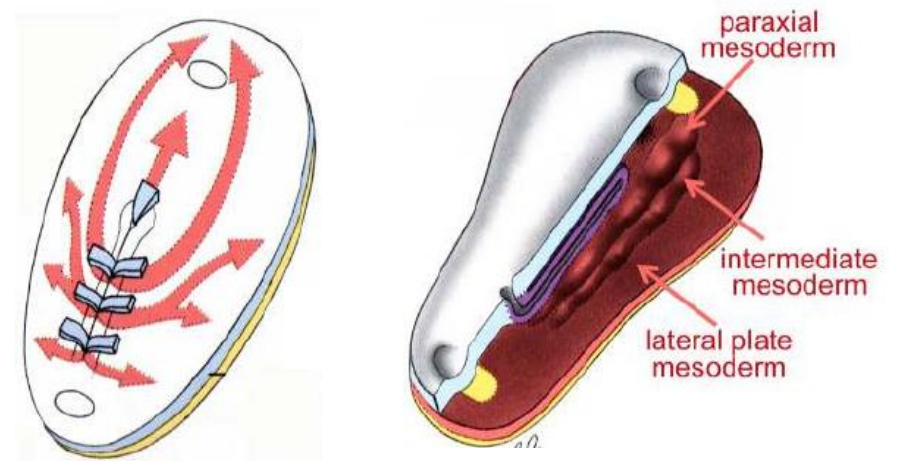
- **paraxiální mezoderm** – kosti trupu, částečně hlavy
- **mezoderm laterální ploténky** – sternum
- **axiální mezoderm** - notochord
- **kraniální část neurální lišty** – kosti hlavy



upraveno podle Russell, 2018. Chemistry

Paraxiální mezoderm

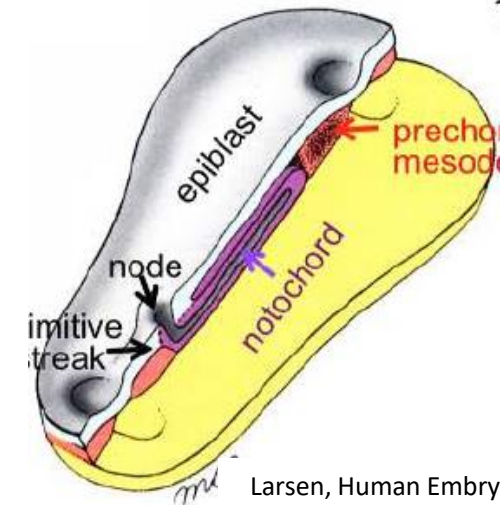
- para – vedle, axis – osa
- mezoderm vyvíjející se symetricky po obou stranách osy těla (neurální trubice)
- buňky **epiblastu** vycestují v oblasti primitivního proužku do prostoru mezi epiblast a endoderm, **migrují rostrálně** (směrem k hlavovému konci) a **laterálně** (do stran)
- buňky mezodermu v okolí neurální trubice se shlukují a vytvářejí paraxiální mezoderm – základ pro **somity**



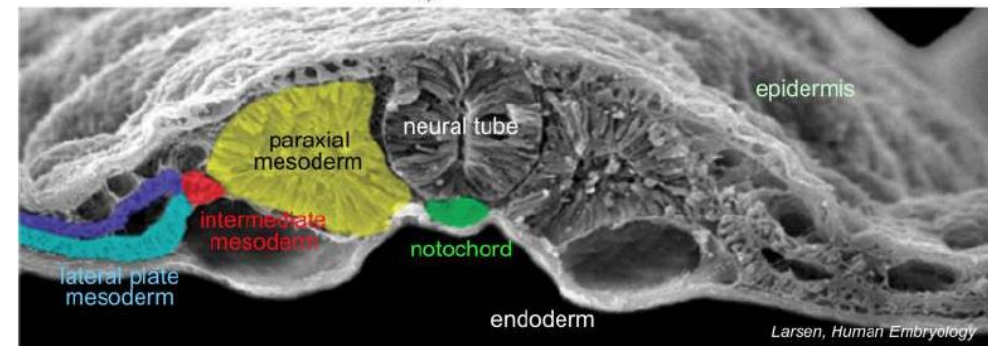
Larsen, Human Embryology

Axiální mezoderm – vznik notochordu

- z axiálního mezodermu vzniká notochord
- **Vznik:** buňky epiblastu v oblasti uzlíku (nodu) vycestují mezi epiblast a endoderm a tvoří notochord a prechordální mezoderm
- tuhý útvar ve tvaru tyče táhnoucí se podél rostro-kaudální osy embrya
- notochord ohraničen dorzálně neurální trubicí a laterálně paraxiálním mezodermem



Larsen, Human Embryology

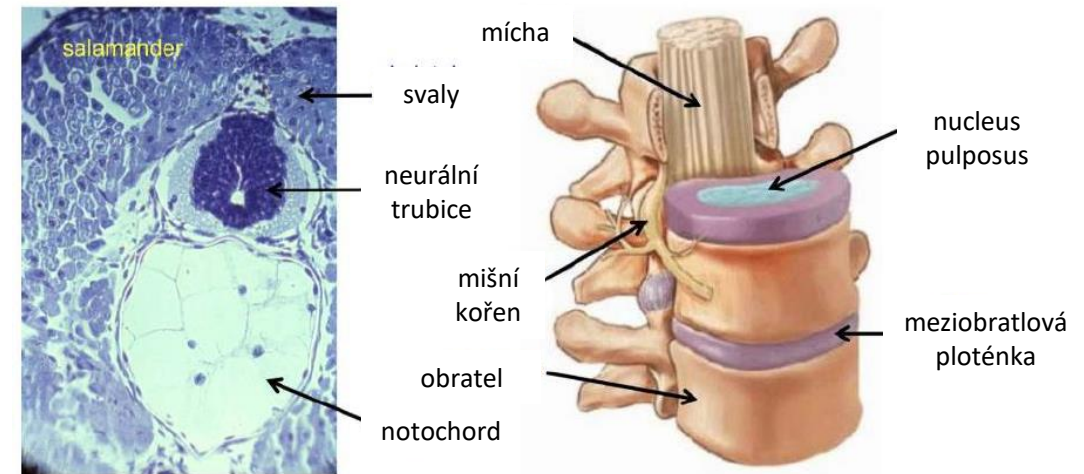


Larsen, Human Embryology

Introduction to Anatomy and Development, University College London

Notochord – mezidruhové srovnání

- **ryby a obojživelníci** – tvořen buňkami s velkými vakuolami, ohraničení pouzdrum z kolagenních vláken, tuhá a zároveň flexibilní struktura umožňuje oporu a plavání
- **plazi, ptáci, savci** – notochord relativně malý a tenký, nefunguje jako opora
- většina notochordu v průběhu vývoje zaniká, nahrazení axiálním skeletem, pozůstatky tvoří jádro (nucleus pulposus) vznikajících meziobratlových plotének

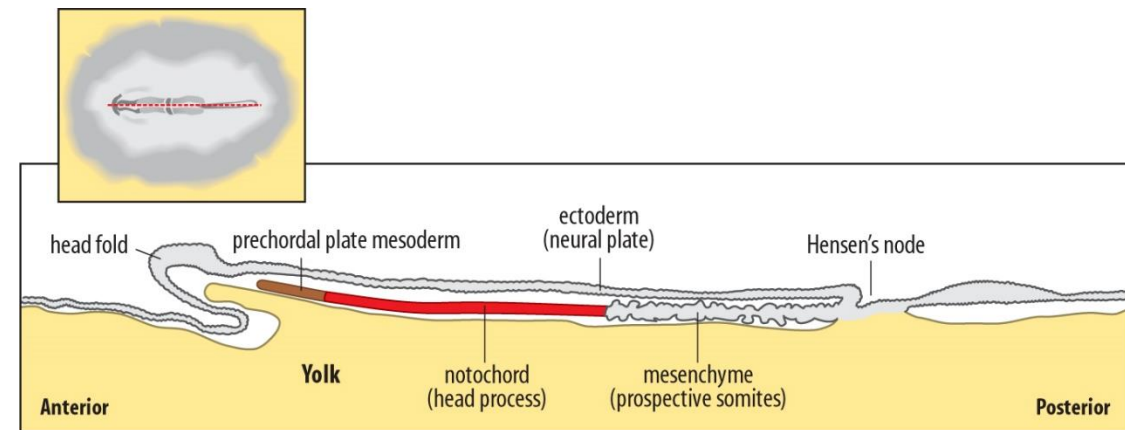


Introduction to Anatomy and Development,
University College London



Axiální mezoderm – vznik prechordálního mezodermu

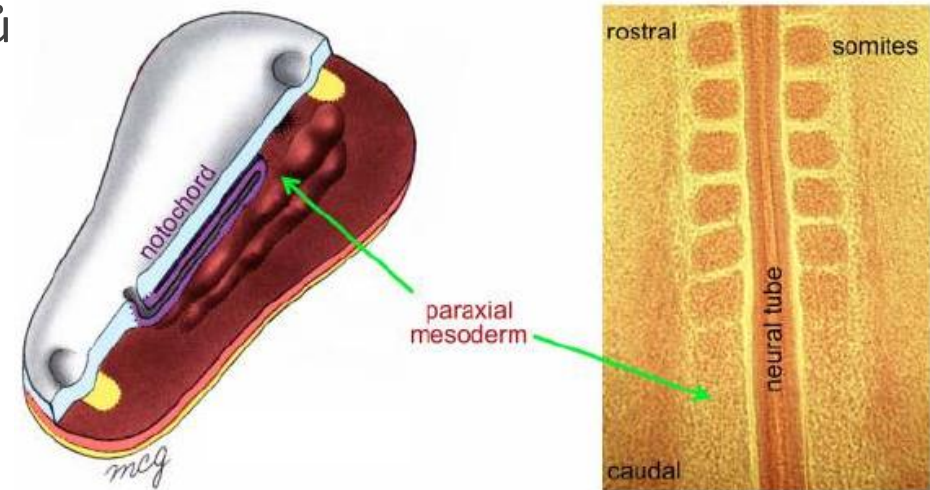
- **Vznik:** buňky epiblastu v oblasti uzlíku (nodu) vycestují mezi epiblast a endoderm, cestují rostrálně okolo středové osy a vytváří prechordální mezoderm
- shluk buněk rostrálně od notochordu
- z těchto buněk vzniká zesílená část prechordální ploténky
- základ pro mesenchymální tkáň hlavy a rostrálního kraniálního mezodermu
- mezidruhově různé názvy – premandibulární mezoderm (mihule, žralok), prechordální mezoderm (drápatka, krokodýl, kuře), přední axiální mezoderm (zebříčka), ventrální kraniální mezoderm (myš)



Dr. Staveley, Memorial University Newfoundland

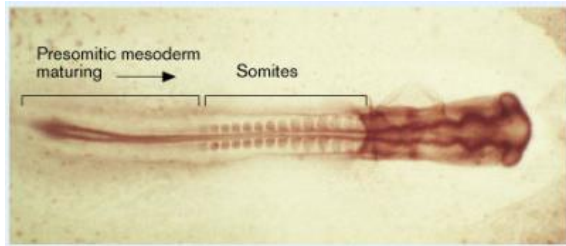
Vznik somitů - somitogeneze

- **segmentace** paraxiálního mezodermu, vznik párových somitů
- základ pro chrupavky, kosti, svaly, šlachy, dermis
- segmentace začíná na kraniálním (hlavovém) konci a probíhá směrem k ocasnímu konci embrya
- kraniální paraxiální mezoderm – není segmentován, základ pro faciální a krční svaly
- somity vznikají v pravidelných intervalech – určování stáří embrya
- různé živočišné druhy mají různý počet somitů

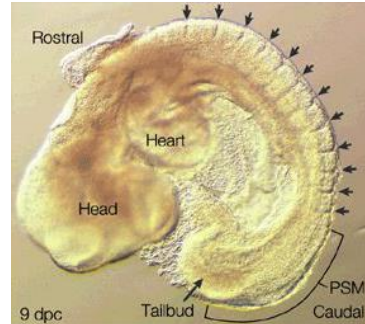


Introduction to Anatomy and Development,
University College London

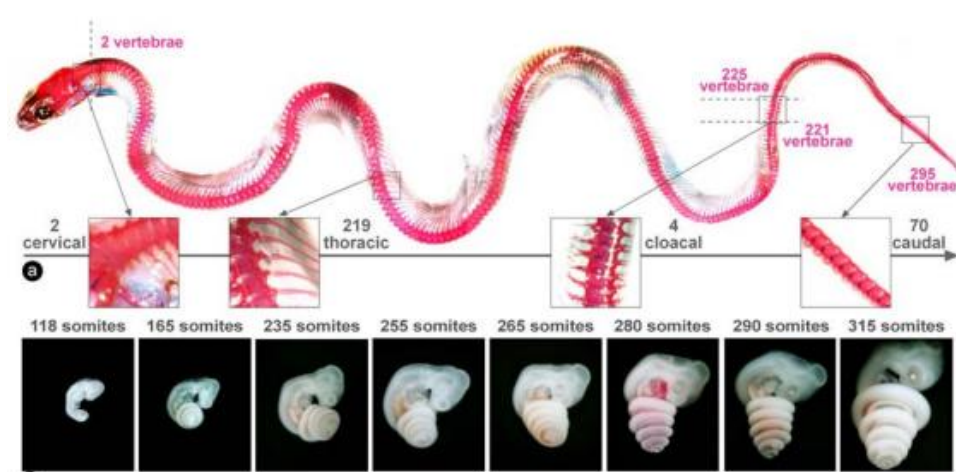
Somitogeneze – mezidruhové srovnání



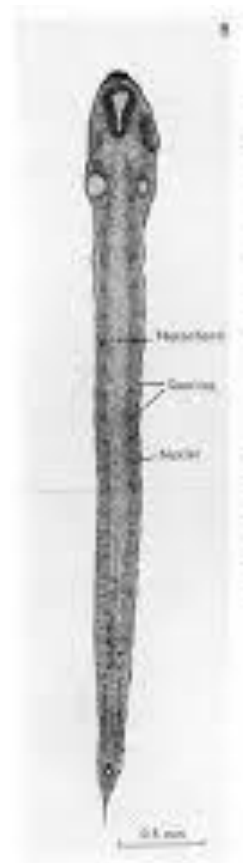
ryby (zebrčka): 32
Jian et al. 1998. Curr Biol



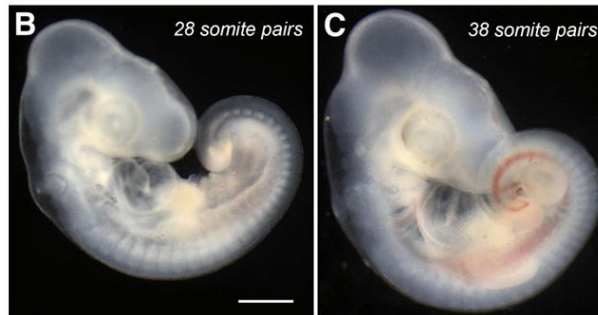
savci (myš): 65
Indiana Uni



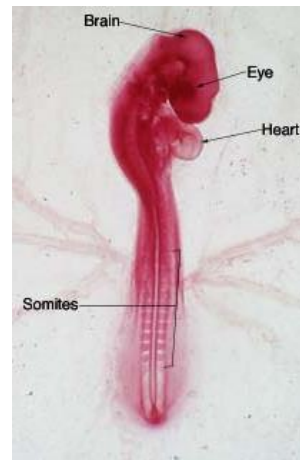
plazi (užovka): 315
Gomez et al. 2008. Nature



obojživelníci (drápatka): 42
Hamilton, 1969



plazi (anolis): 72-73
Eckalbar et al. 2011. Dev Biol



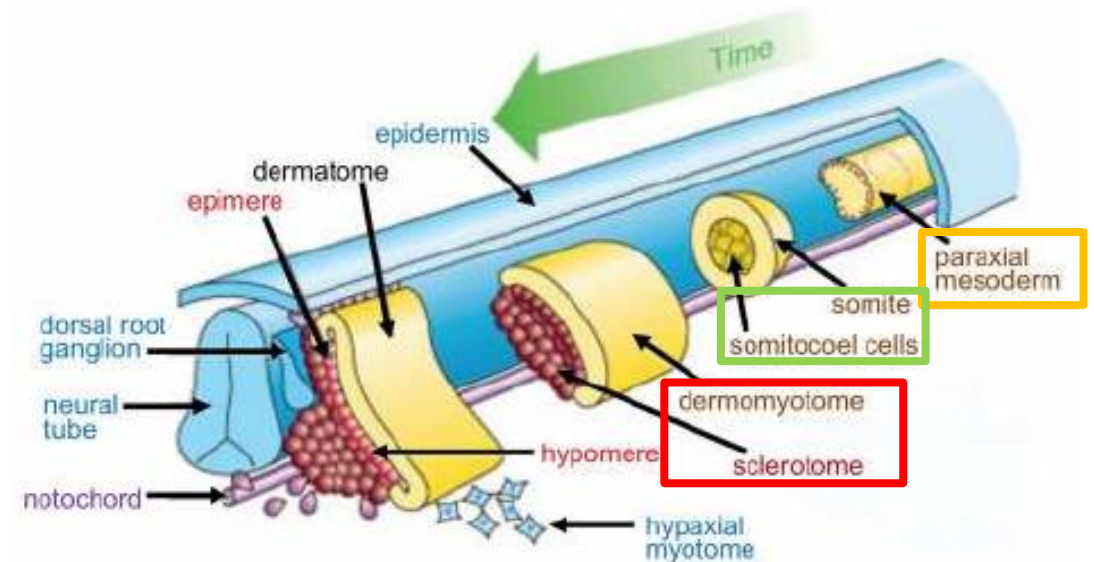
ptáci (kuře): 55
Cebra-Thomas. Dev Biol



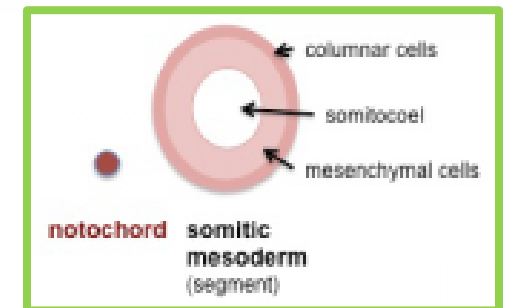
savci (člověk): 44
The Developing Human 8th edition

Segmentace somitů 1

- paraxiální mezoderm tvořen masou mezenchymových buněk
- rostrálně – postupné oddělování a vznik **somitů** → rostrální somity více diferencované než kaudální
- tvorba kulovitých **somitů**, epitelový plášť, jádro tvořeno mezenchymem, v časných somitech je uvnitř dutina **somitocoel**
- vznik jednotlivých segmentů somitu – **sklerotom** a **dermomyotom**



Introduction to Anatomy and Development, University College London

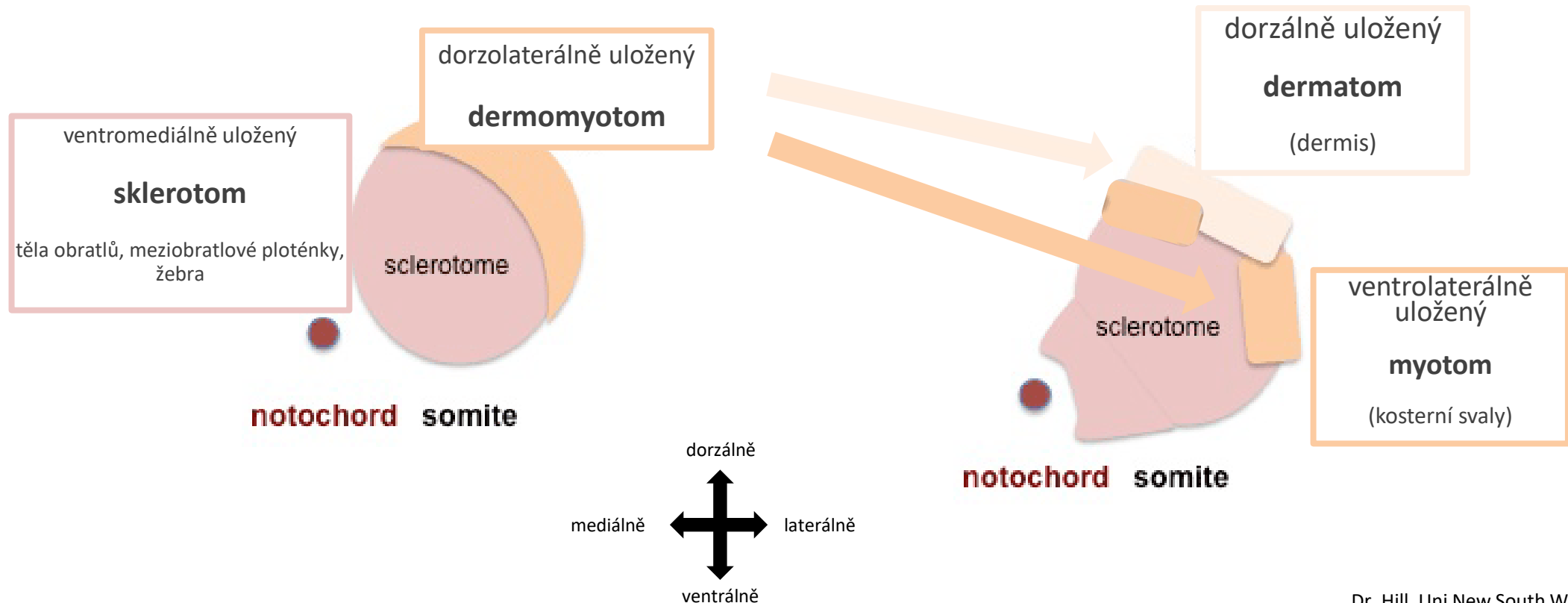


Dr. Hill. Uni New South Wales

Segmentace somitů 2

somit je nejdříve tvořen dvěma oblastmi

dermomyotom → dermatom a myotom

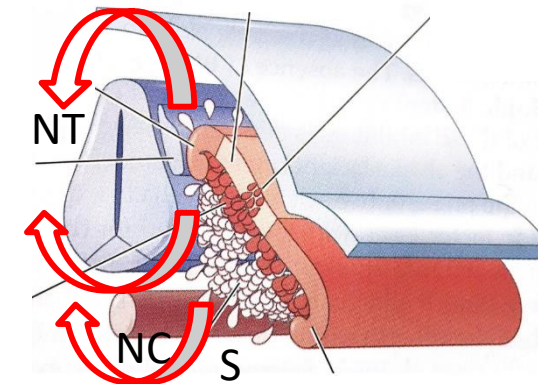
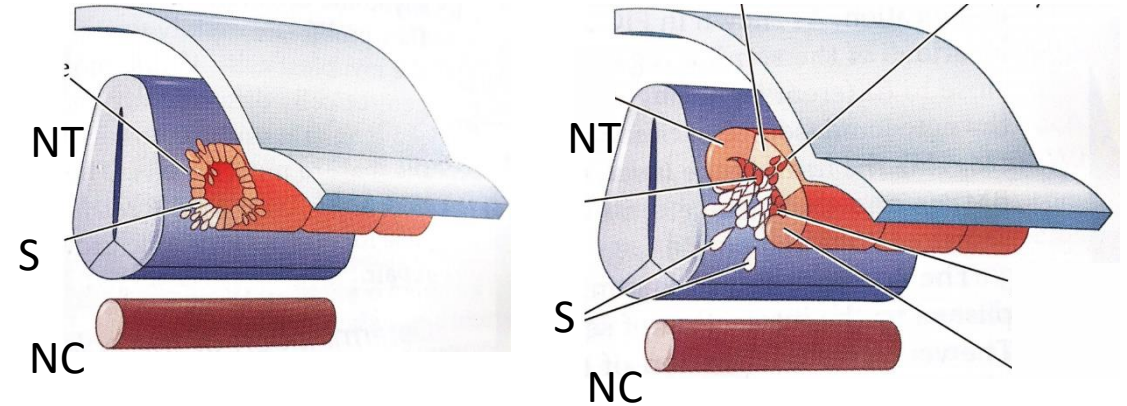


Dr. Hill. Uni New South Wales

Vývoj sklerotomu 1

- buňky sklerotomu (S) podstupují epitelomezenchymovou tranzici (EMT)

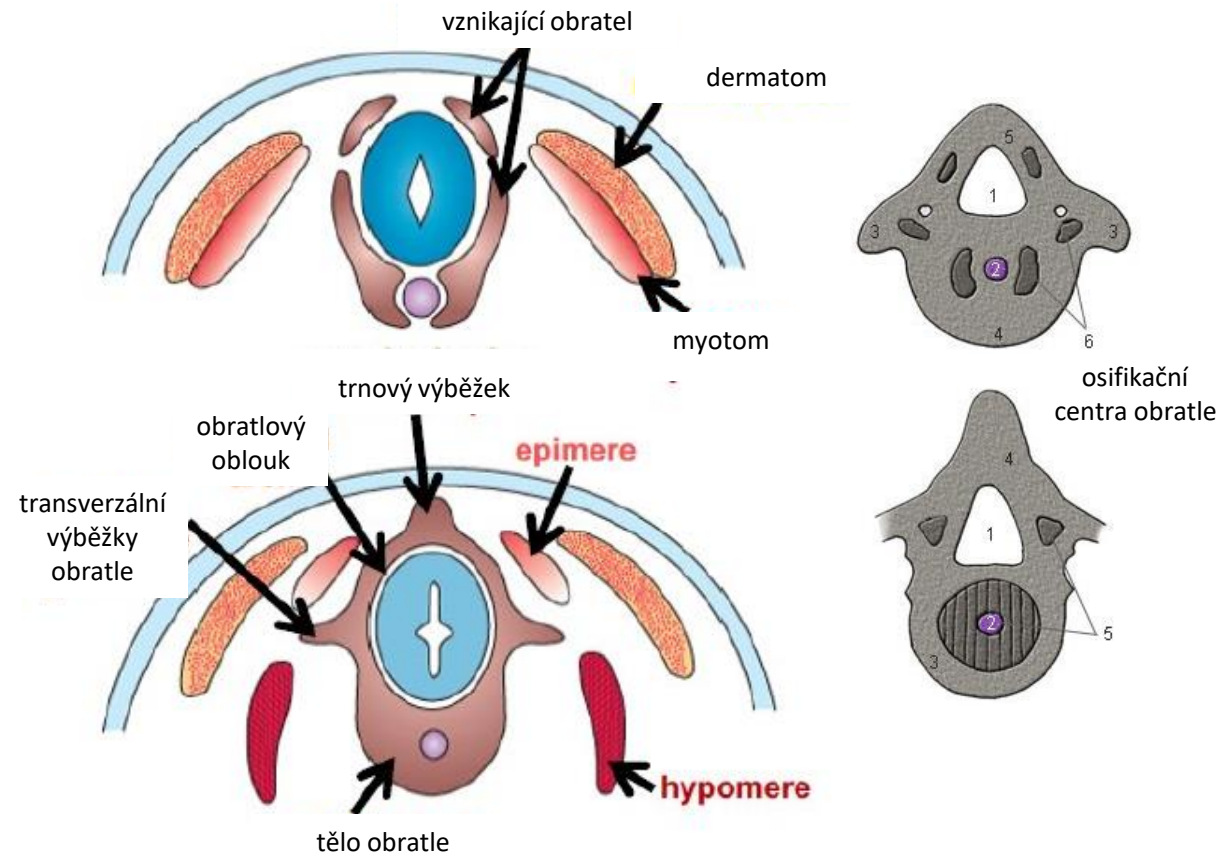
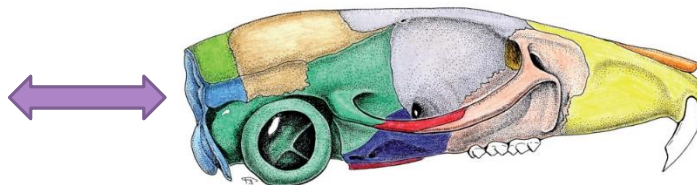
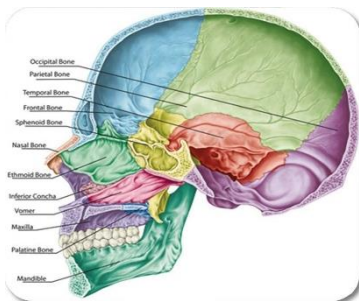
- migrace do oblastí okolo notochordu (NC) a neurální trubice (NT)



Scott Gilbert. Developmental Biology 10th edition

Vývoj sklerotomu 2

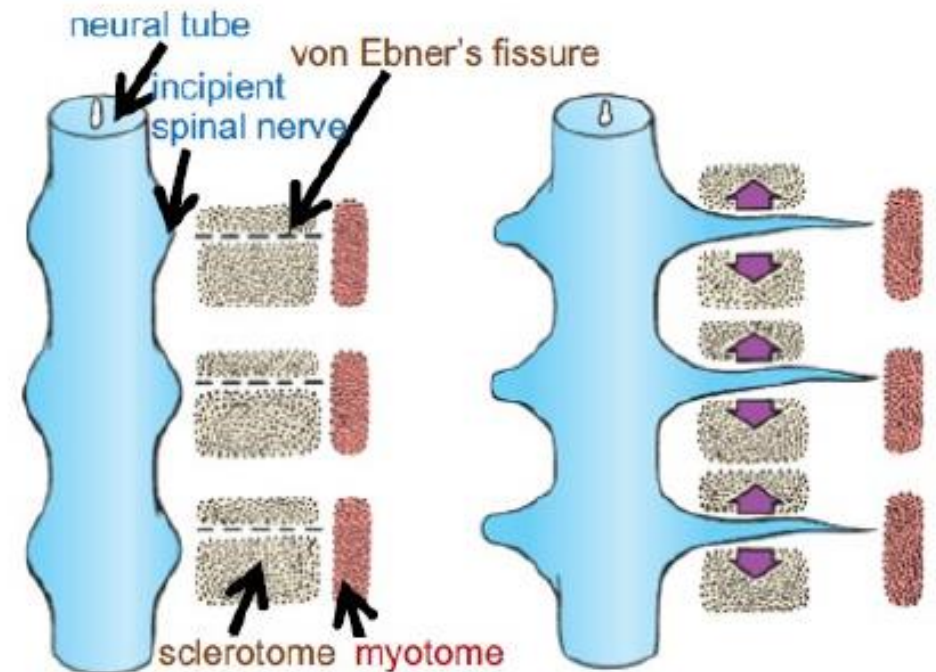
- buňky sklerotomu okolo notochordu → **tělo obratlů**
- buňky sklerotomu okolo neurální trubice → **transverzální výběžky, oblouk a trnové výběžky obratlů a žebra**
- rostrálně z těchto buněk vzniká také **týlní kost** na bázi lebeční



Introduction to Anatomy and Development, University College London

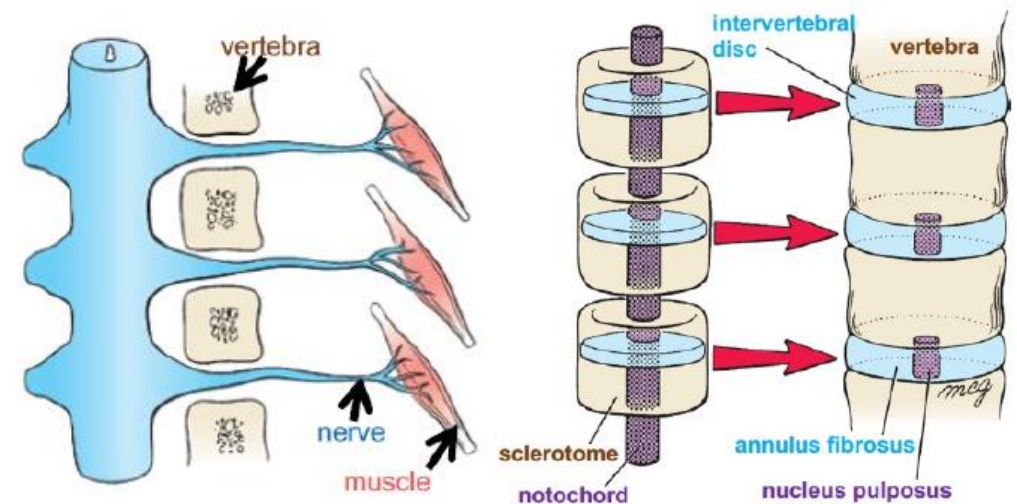
Kraniální a kaudální sklerotom 1

- rozdělení sklerotomu podle předozadní osy těla
- větší hustota buněk a masivnější proliferace v kaudálním sklerotomu než v kraniálním – podstatné pro migraci buněk neurální lišty a růst axonů motorických neuronů
- místo rozdělení kraniálního a kaudálního sklerotomu – von Ebnerova fisura (transverzálně orientované buňky)
- kaudální část jednoho sklerotomu **splývá** s kraniální částí sklerotomu následujícího
- vznik **obratle** ze **dvou sousedních sklerotomů**



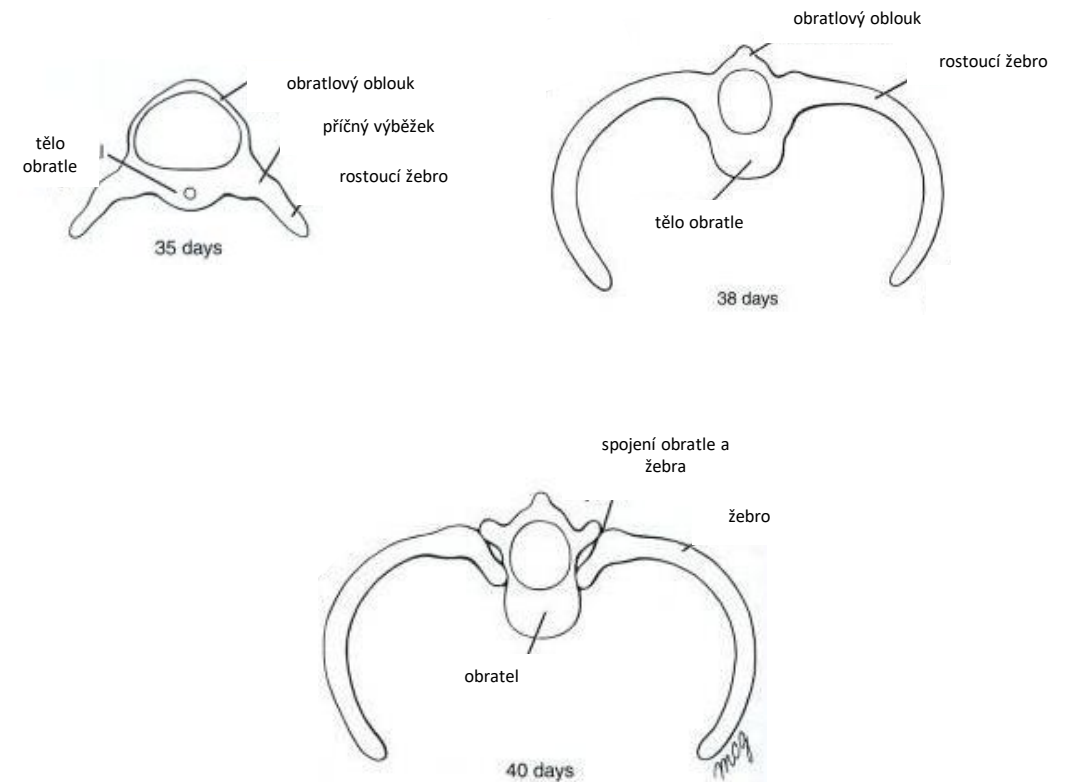
Kraniální a kaudální sklerotom 2

- vznik obratle ze dvou sousedních sklerotomů
- mesenchym obratle do sebe uzavírá notochord
- vznik chrupavčitých ložisek obratle → stlačování notochordu, vymizení notochordu při následné osifikaci
- pozůstatek notochordu – měkká ložiska v meziobratlových ploténkách (nuclei pulposi)



Vývoj žeber

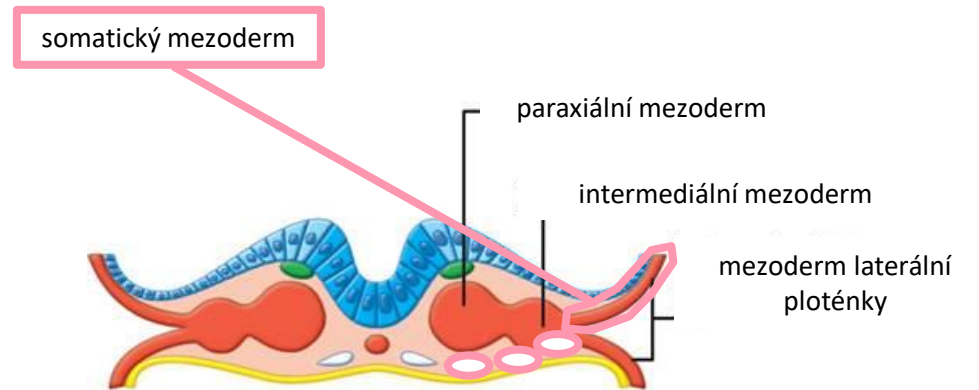
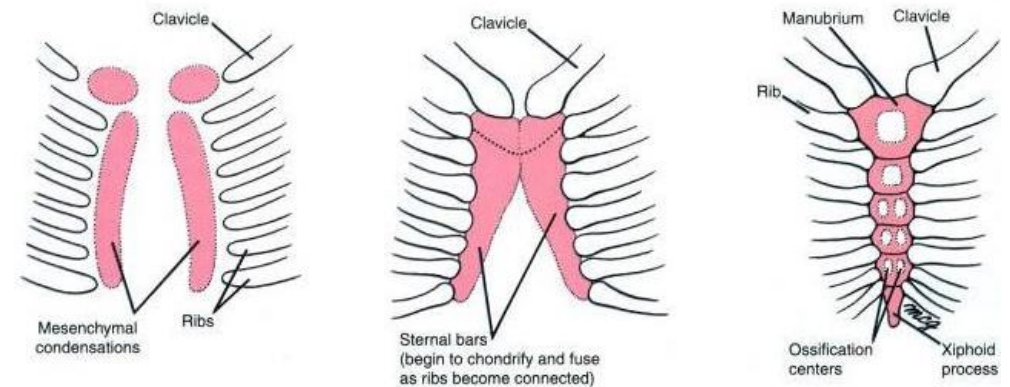
- **žebra** se vyvíjejí z **příčných výběžků** hrudních **obratlů**
- mezenchym prostupuje mezi hypomery (část myotomu) a diferencuje v chrupavku
- později chrupavka podstupuje endochondrální osifikaci, **distální část chrupavky neosifikuje** – **žeberní chrupavka** (spojení žeber a sterna)



Development of the Vertebral Column. Dr. Károly Altdorfer

Vývoj sterna

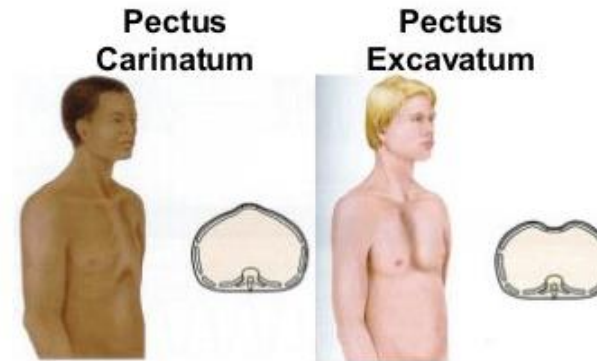
- sternum vzniká z **mezodermu laterální ploténky**
→ **somatický mezoderm**
- buňky migrují ventrálně
- na ventrální straně těla vznikají dvě mezenchymální kondenzace a z nich diferencují chrupavčité útvary
- mediálně fúze – začíná kraniálně a pokračuje kaudálně – vznik chrupavčitého základu sternu
- po fúzi – vznik osifikačních center – endochondrální osifikace



Marieb et al. Human Anatomy. 7th edition

Vývojové vady kostí trupu 1

- **Pectus excavatum** – propadnutý hrudník v důsledku nerovnoměrného vývoje žeber a sternu, 90 % všech vrozených vad hrudníku
- **Pectus carinatum** – tzv. ptačí hrudník, abnormální růst žeberních chrupavek způsobuje vychýlení sternu dopředu
- **Jeunův syndrom** – dystrofie hrudníku, způsobeno mutacemi v různých genech, malý hrudník, krátká žebra, často krátké kosti končetin, špatná prognóza spojena s dýchacími problémy, defekty srdce a ledvin
- **rozštěp sternu** – nedostatečná fúze základů sternu v mediální rovině



Tüysüz et al. 2009. AJMG

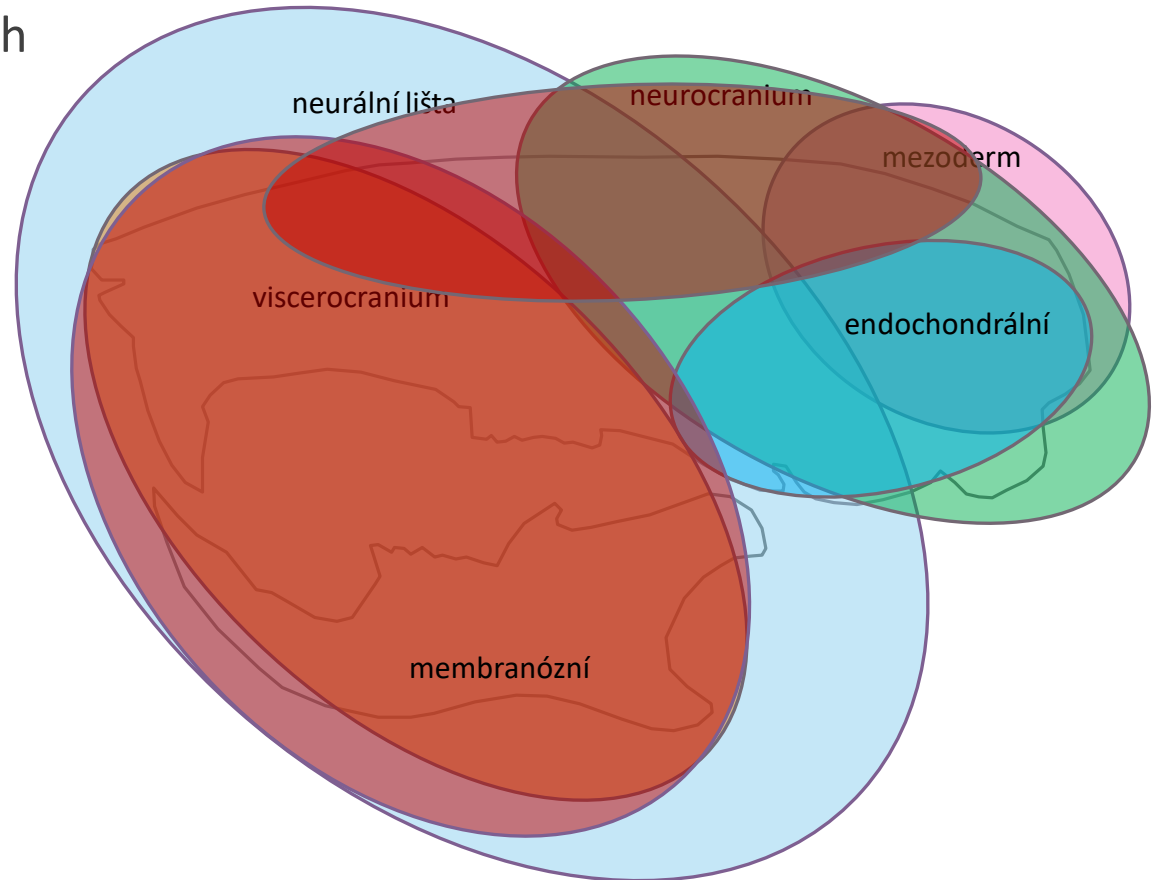
Vývoj kostí hlavy

Kosti a chrupavky hlavy pocházejí ze dvou různých zdrojů:

- mezoderm
- neurální lišta

- Kosti hlavy tvoří dvě části:
 - Neurocranium – obklopuje mozek
 - Viscerocranium – obklopuje ústní dutinu a hltan

- Kosti hlavy vznikají dvěma typy osifikace:
 - Membranózní – z mezenchymu
 - Endochondrální – z chrupavky

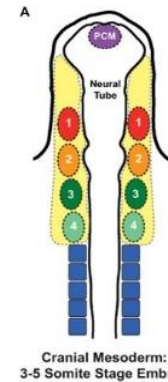


Původ kostí hlavy – mezidruhové srovnání

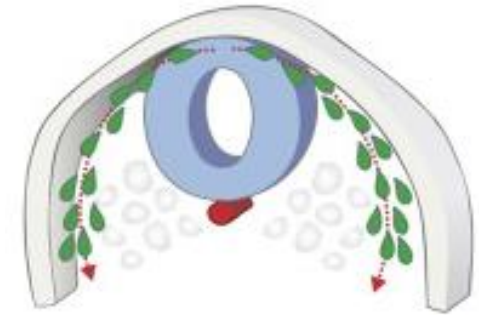
paraxiální mezoderm

neurální lišta

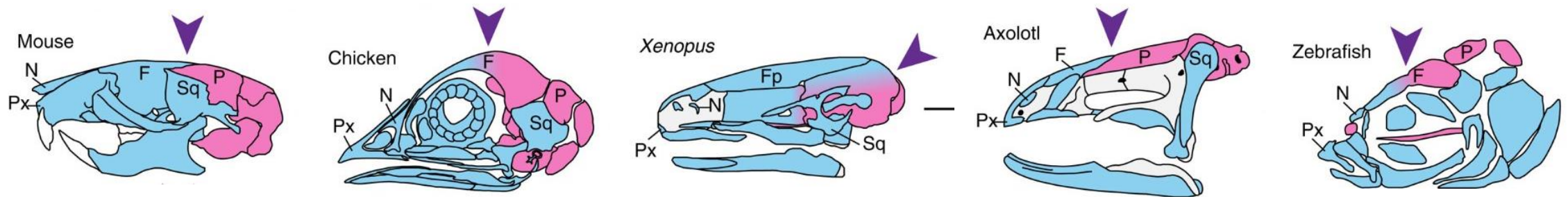
- o ovlivnění výsledného tvaru hlavy – diverzita
- o Evolučně zachováno



Cranial Mesoderm:
3-5 Somite Stage Embr.
Randolph and Pavlath, 2015



Rothstein et al. 2018. Dev Biol



Piekarski et al. 2014. Nature Commun

Neurocranium vs. viscerocranium

Neurocranium

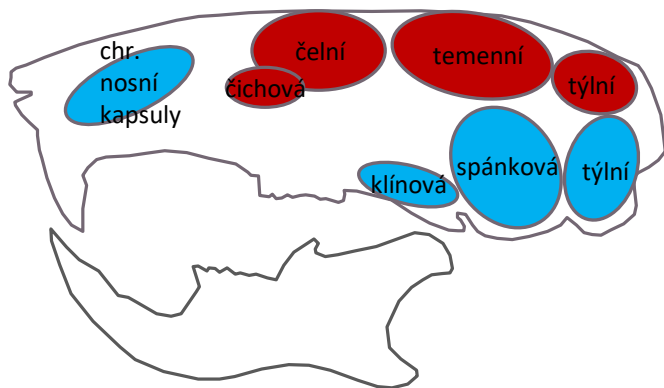
◦ obklopuje mozek

membranózní osifikace

endochondrální osifikace

Membranózní neurocranium

Chrupavčité neurocranium



Viscerocranium

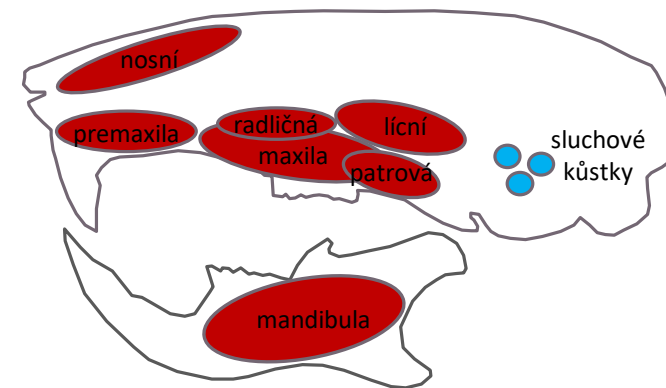
◦ obklopuje ústní dutinu a hltan

membranózní osifikace

endochondrální osifikace

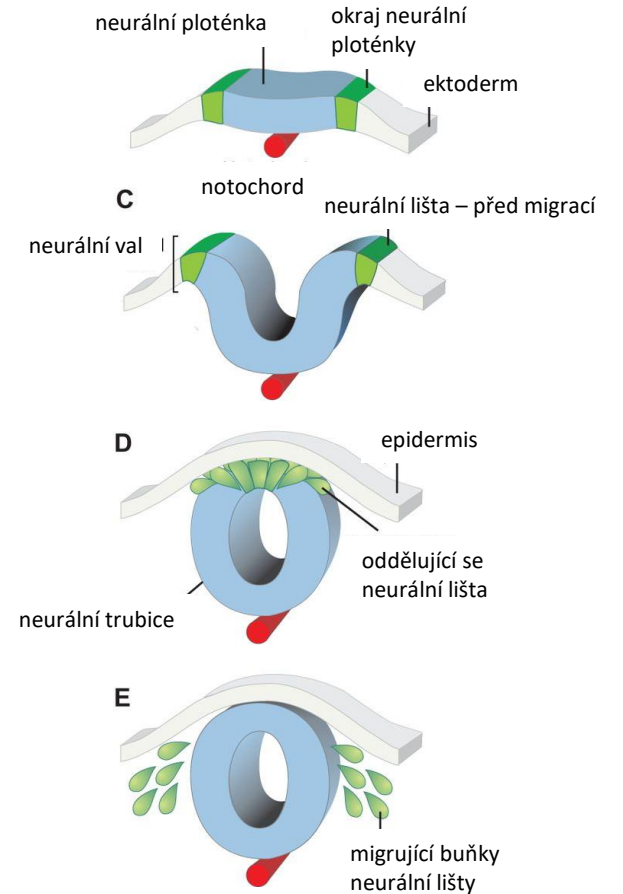
Membranózní viscerocranium

Chrupavčité viscerocranium



Neurální lišta

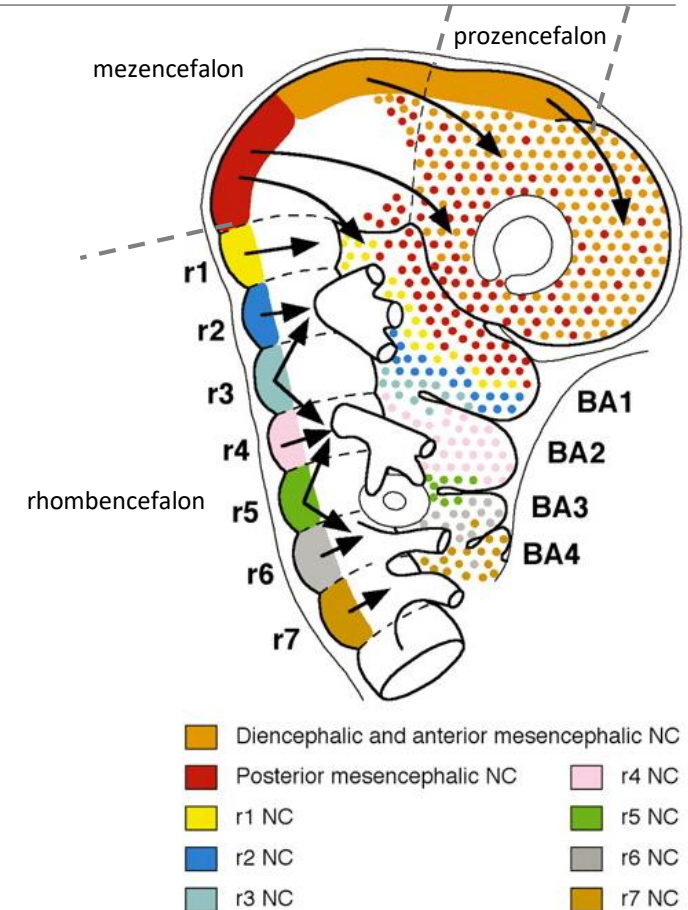
- **neurální lišta** – vzniká z ektodermu, tvoří se na okraji vznikající neurální trubice
- buňky neurální lišty – z epitelových buněk se mění na mezenchymové (epitelo-mezenchymová tranzice) → migrace
- migrace do cílových míst – tvorba různých typů tkání
- části neurální lišty:
 - kraniální (cranial) + srdeční (cardiac)
 - vagální (vagal)
 - hrudní (truncal)
 - křížová (sacral)



Green et al. 2015. Nature

Kraniální neurální lišta

- o oblast vyvíjejícího se proencefala (přední mozek), mezencefala (střední mozek) a rhombencefala (zadní mozek)
- o buňky mezencefala a předních segmentů rhombencefala migrují do oblasti proencefala → vznik **čelní kosti**, části kostí **spánkové**, **klínové** a **týlní**
- o buňky mezencefala a prvních tří segmentů rhombencefala (R1,2,3) → migrace do oblasti frontonasální prominence a prvního faryngeálního oblouku → kosti a chrupavky **nosní kapsuly**, **horní** a **dolní čelisti**, kosti **středního ucha**

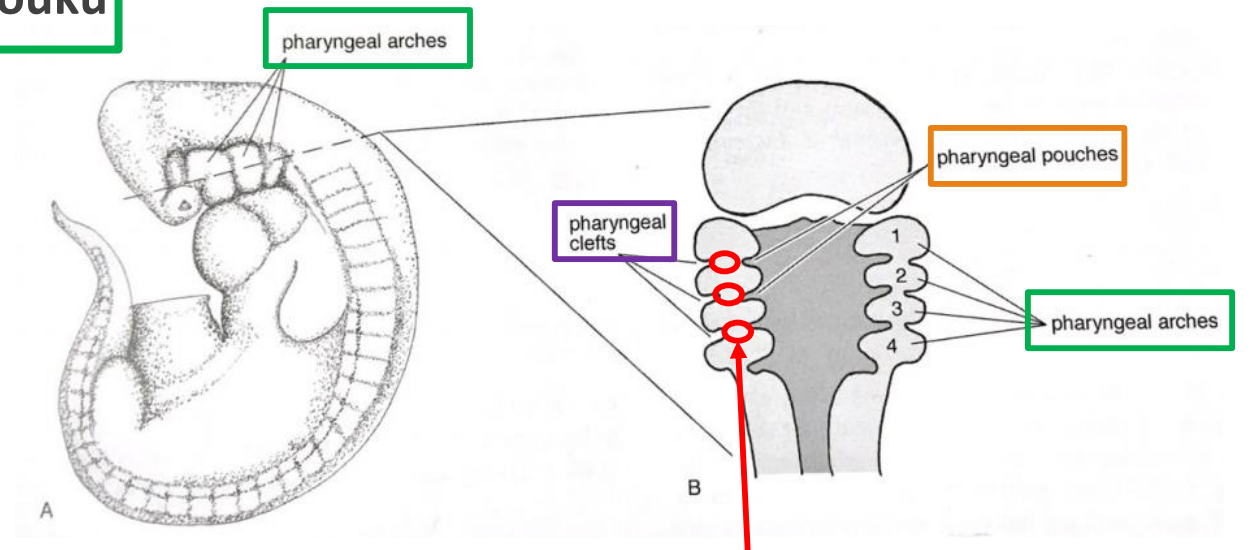


Faryngeální oblouky

- migrace buněk neurální lišty do oblasti vyvíjející se hlavy a krku mezi povrchový ektoderm a endoderm střeva → 6 párů **faryngeálních oblouků**

- **faryngeální vklesliny** (pharyngeal clefts)
 - povrchové prohlubně ektodermu
 - zevní zvukovod

- **faryngeální výchlípky** (pharyngeal pouches)
 - výchlípky endodermu předního střeva
 - Eustachova trubice
 - lymfatický systém (patrové mandle)
 - endokrinní systém (příštítná tělíska, thymus)



- **Faryngeální membrána** – u ryb prolomení, komunikace mezi dutinou ústní a vnějším prostředím

McGeady et al. Veterinary Embryology. 2009

Chrupavčité a kostěné deriváty faryngeálních oblouků

- mezenchym každého oblouku dává vzniknout různým strukturám vyvíjející se hlavy a krku

1. oblouk

- kosti: maxila (Mx), premaxila (p), mandibula (Mn), lícní (L), spánková (s)
- chrupavky: Meckelova, kladívko, kovadlinka

2. oblouk

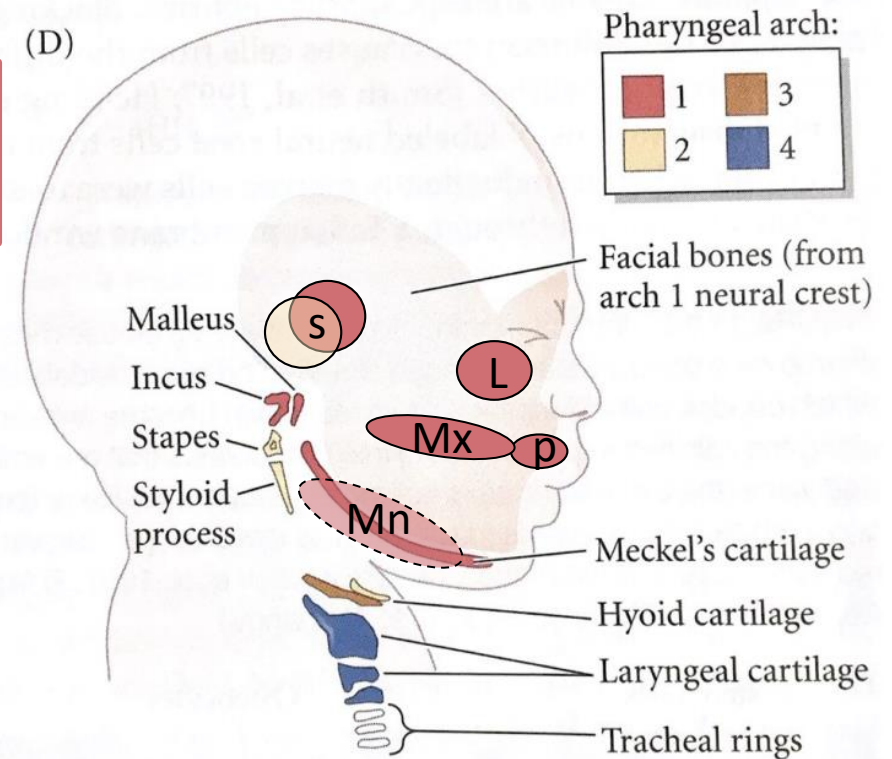
- kosti: styloid výběžek spánkové (s)
- chrupavky: třmínek, část jazyky (hyoid)

3. oblouk

- část jazyky

4. oblouk

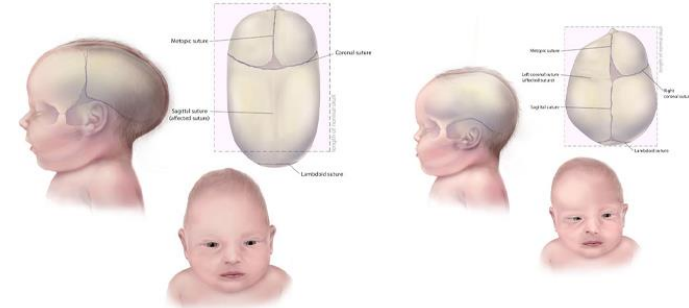
- chrupavky hrtanu



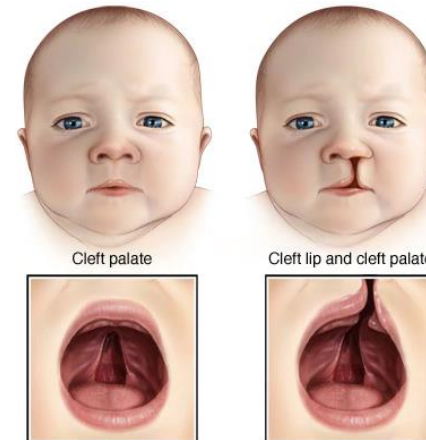
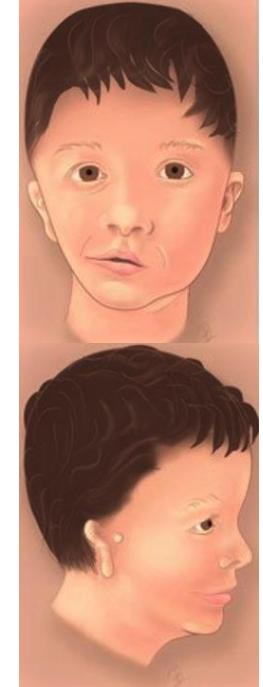
Scott Gilbert. Developmental Biology 10th edition

Vývojové vady hlavy

- **Kraniosynostózy** – předčasná osifikace lebečních švů (deformace hlavy, vady mozku a očí)
- **Hemifaciální mikrosomie** – částečně vyvinutá jedna strana obličeje (oko, ucho, faciální kosti, kost dolní čelisti a svaly)
- **Rozštěpy rtu a patra** – nejčastější vývojové vady hlavy, zvláště rozštěp rtu, patra, nebo kombinace



Centers for Disease Control and Prevention

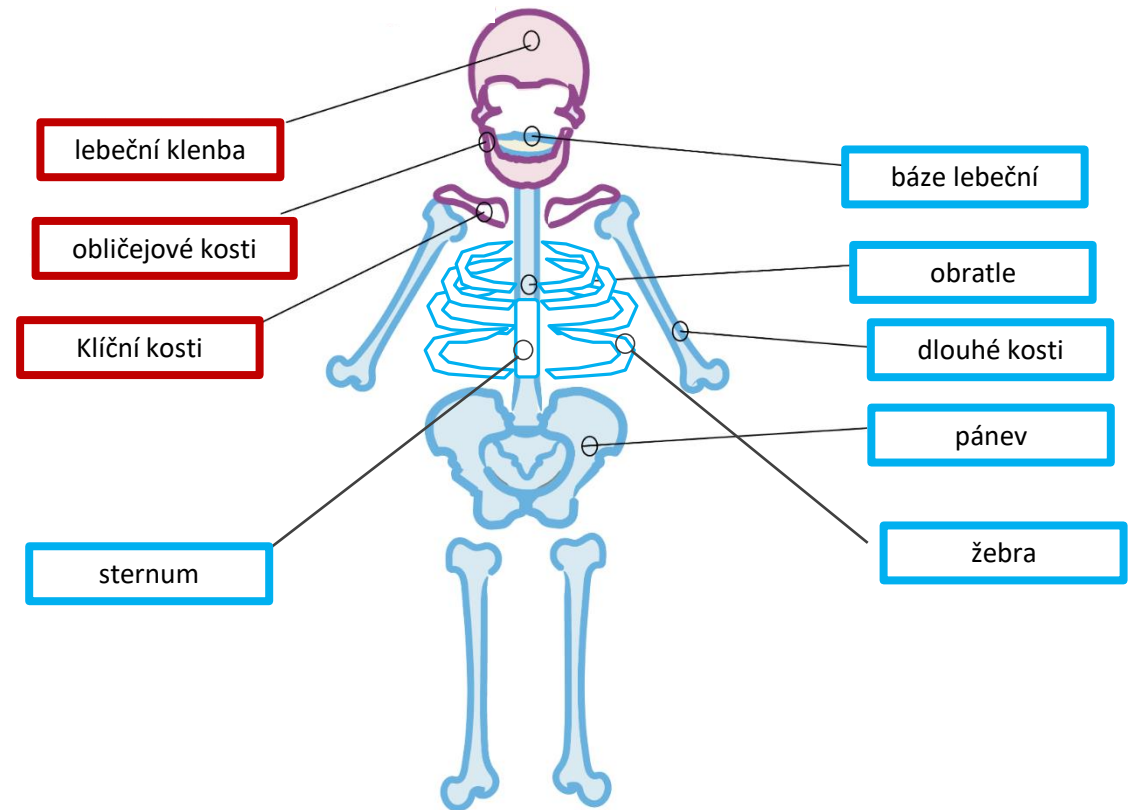


Mayo Clinic Family Health Book, 5th Edition

Vznik kostní tkáně

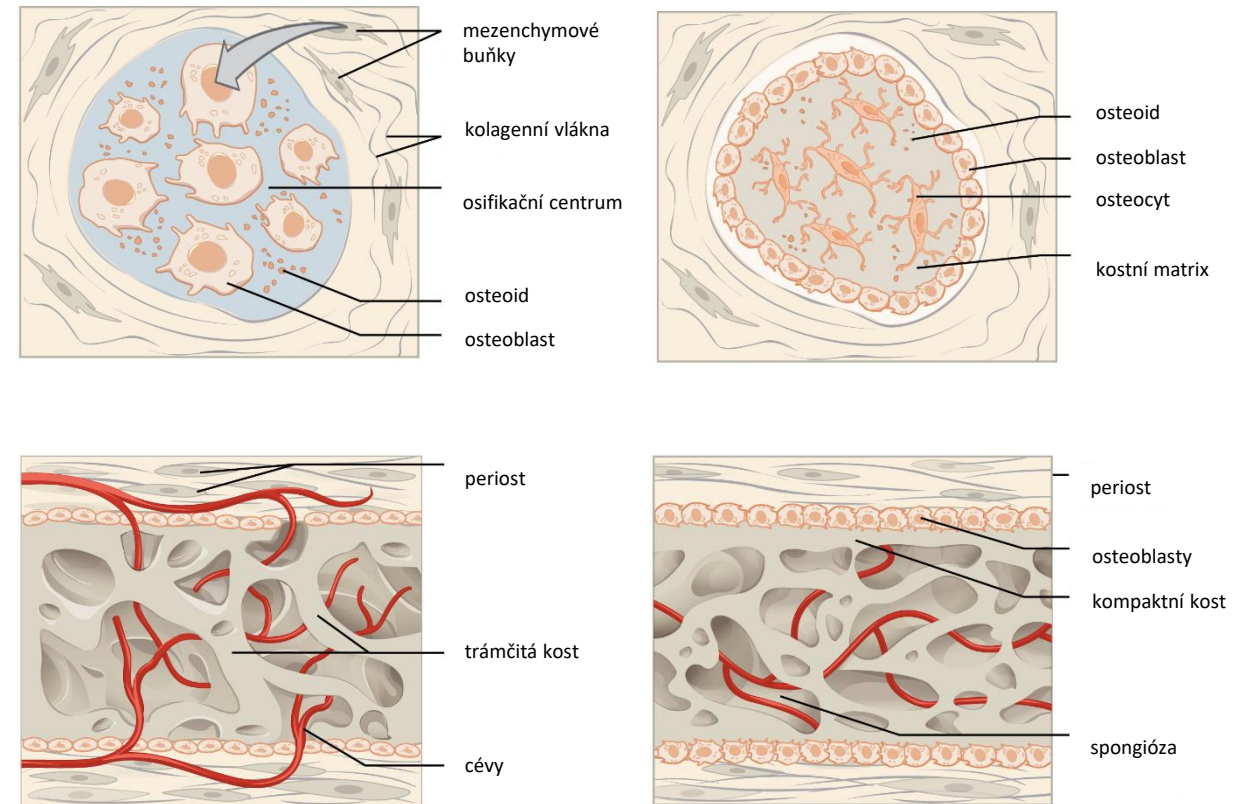
- Intramembranózní/membranózní osifikace
 - kost vzniká přímo z mezenchymu

- Endochondrální osifikace
 - nejdříve vytvoření chrupavky, poté přeměna na kost



Intramembranózní osifikace

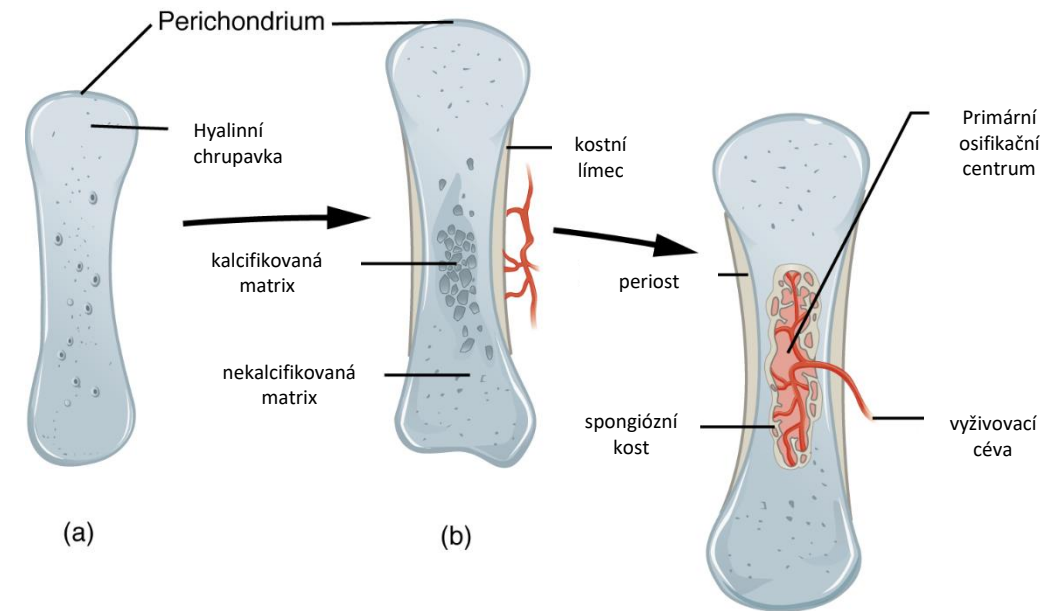
- vývoj **kosti** přímo z **mezenchymu**
- shromáždění mezenchymových buněk
 - diferenciacie - **osteoblasty**
 - vznik **osifikačního centra**
- osteoblasty tvoří **minerální látky**
- osteoblasty uvnitř osifikačního centra diferencují - **osteocyty**
- okraje osifikačního centra – diferenciacie osteogenních prekurzorů do **osteoblastů**
- uvnitř – **trámčitá/spongiózní kost** (osteocyty)
- povrch – **kompaktní kost** (periost, osteoblasty)



Bone formation and development. Oregon State University

Endochondrální osifikace

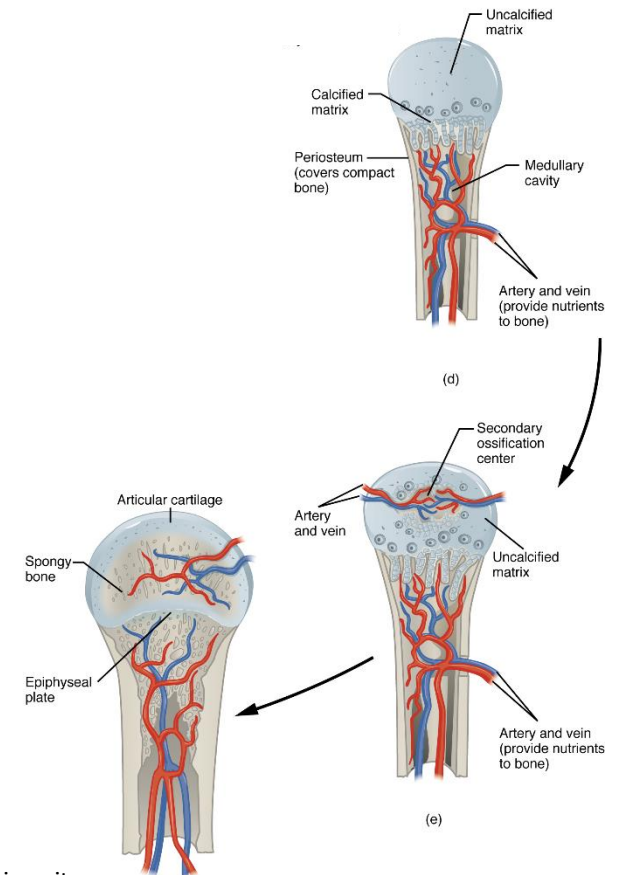
- přeměna hyalinní chrupavky na kost
- diferenciace mezenchymových buněk - **chondroblasty**
- chondroblasty vytvářejí matrix - **chondrocyty**
- chrupavka není vaskularizovaná – zásobování z **perichondria**
- **osteoblasty** migrují cévami v perichondriu na okraj chrupavky – ukládání kosti v oblasti diafýzy, tzv. **kostní límec**
- kostěný límec brání prostupu látek do chrupavky – odumírání **chondrocytů** a degradace **chrupavky**
- prostor pro cévy – osídlení oblasti **osteoblasty**, vznik **primárního osifikačního centra**



Bone formation and development. Oregon State University

Endochondrální osifikace

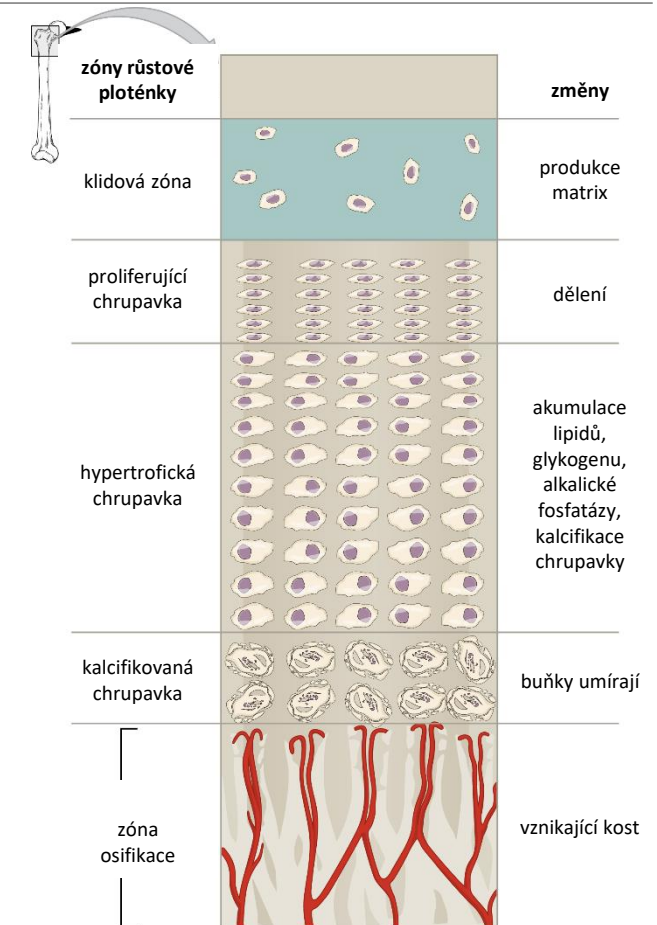
- chrupavka dorůstá na koncích (budoucí **epifýzy**), současně je nahrazována kostí v oblasti **diafýzy**
- ukončení primární osifikace – diafýza osifikována, epifýzy chrupavčité
- epifyzární chrupavky – osifikovány později, vytvořeno **sekundární osifikační centrum**
- v průběhu vývoje zůstává pouze zbytek chrupavky mezi epifýzou a diafýzou, tzv. **růstová/epifyzální ploténka**



Bone formation and development. Oregon State University

Růstová ploténka

- **Klidová zóna**
 - chondrocyty
 - produkce matrix
- **Zóna prolifерující chrupavky**
 - růst chondrocytů
 - dělení chondrocytů
- **Zóna hypertrofické chrupavky**
 - růst chondrocytů
 - zrání chondrocytů
- **Zóna kalcifikované chrupavky**
 - kalcifikace matrix
 - chondrocyty umírají
- **Zóna osifikace**
 - vaskularizace
 - osteoblasty tvoří kost



Bone formation and development. Oregon State University

Vady růstu

○ Achondroplázie

- trpasličí vzrůst
- snížená proliferace chondrocytů v růstové ploténce
- dezorganizace růstové ploténky
- krátké kosti, makrocefalie

○ Tanatoforická dysplázie

- závažnější forma dysplázie, většinou letální
- krátké končetiny
- úzký hrudník
- makrocefalie, vady mozku



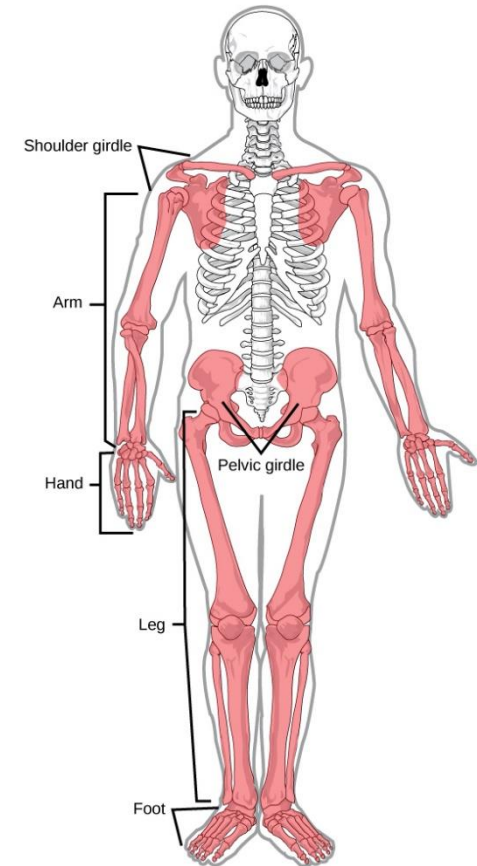
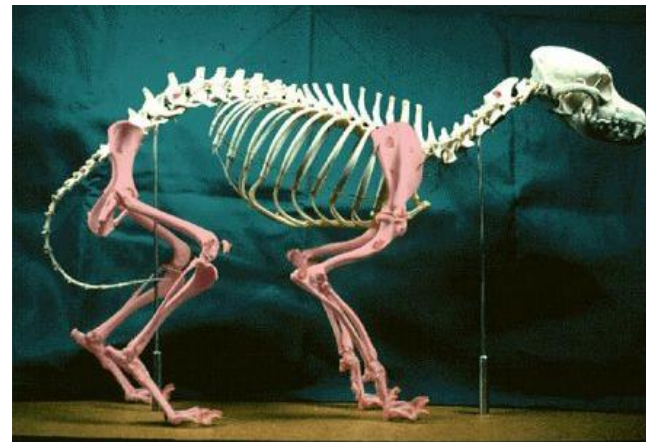
Ornitz and Legeai-Mallet, 2017. Dev Dyn



Carrol et al. 2020. Pal Med Rep

Vývoj apendikulárního skeletu

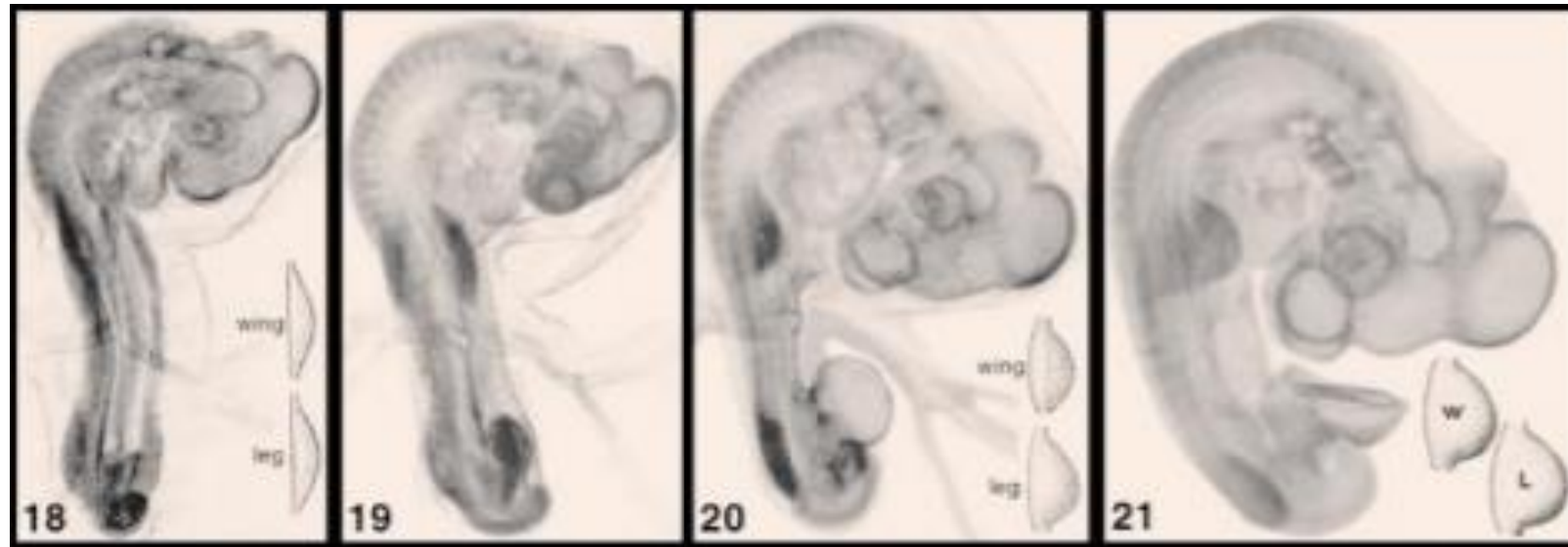
- kosti končetin
 - vývoj
 - vady



Vznik a vývoj končetin

o vznik končetinových pupenů:

mesenchym (mezoderm) pokrytý epitelem (ektoderm)

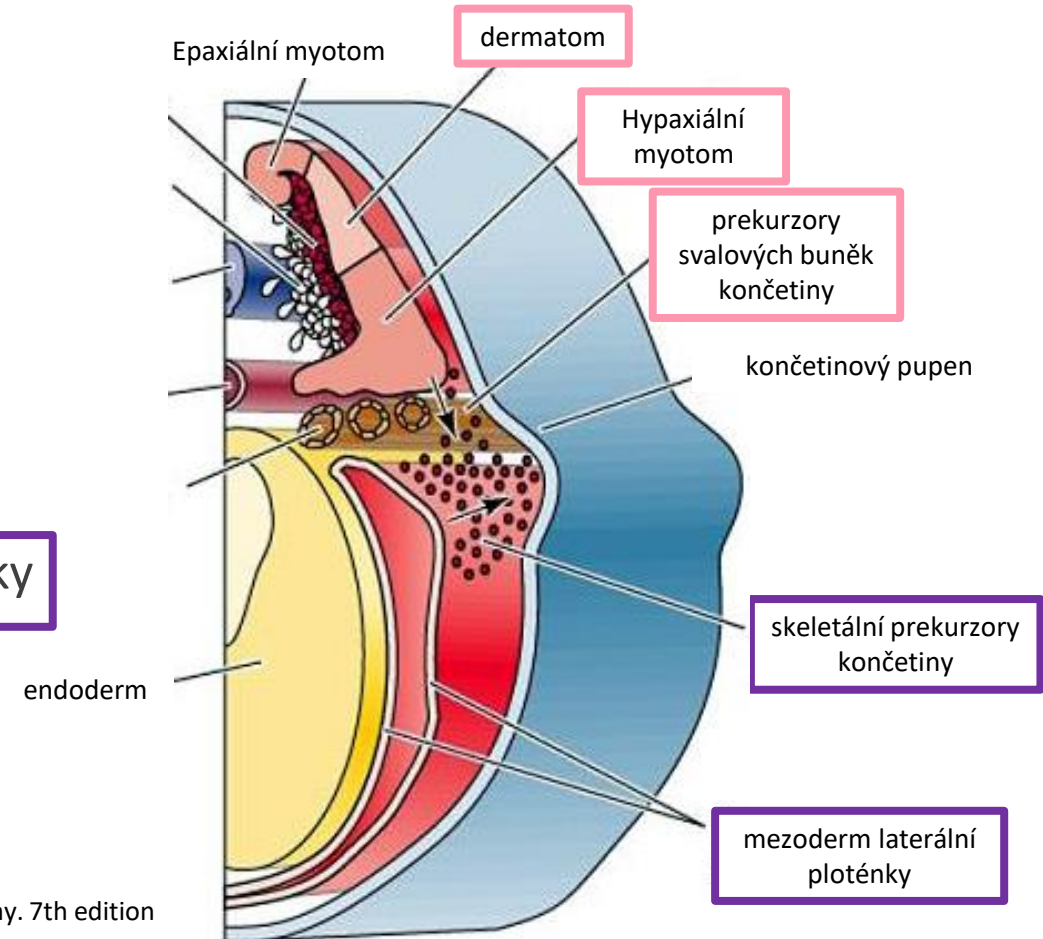


Hamburger and Hamilton, 1951.

Embryonální původ končetin

- o svaly a část kůže – paraxiální mezoderm
 - o myotom – hypaxiální část
 - o dermatom

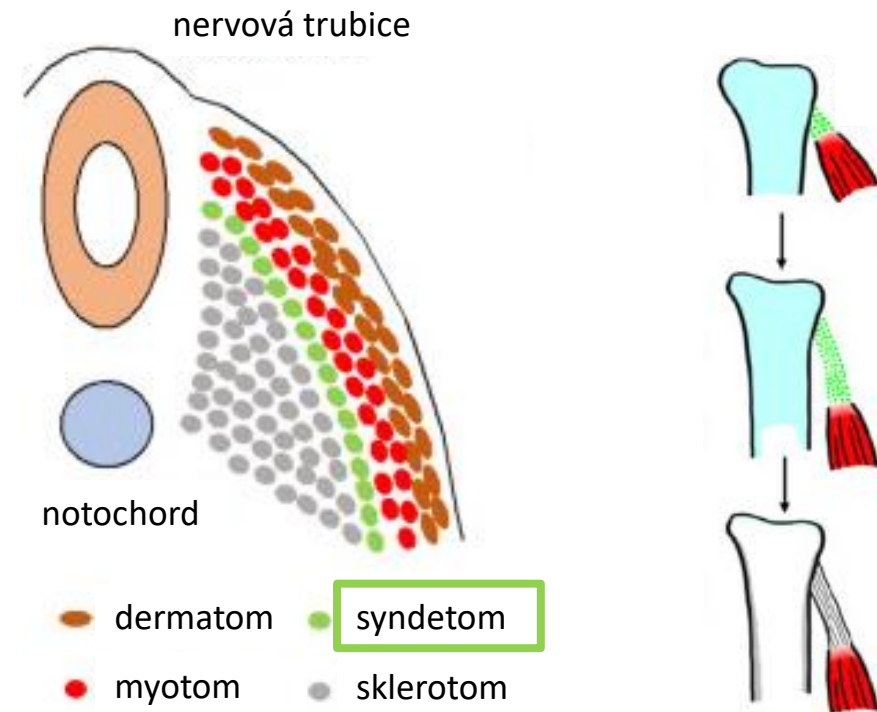
- o kosti a chrupavky - somatický mezoderm laterální ploténky



Marieb et al. Human Anatomy. 7th edition

Syndetom

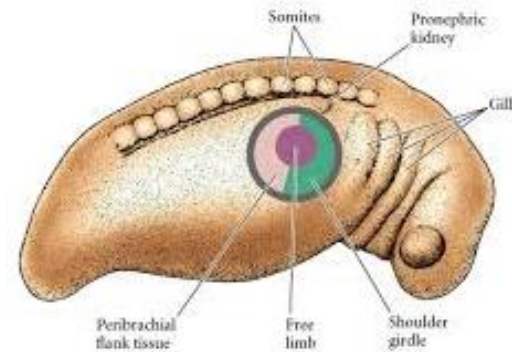
- spojení svalů a kostí – tvorba **šlach**
- původ v paraxiálním mezodermu – **somity**
- dorzální část **sklerotomu** - **syndetom**



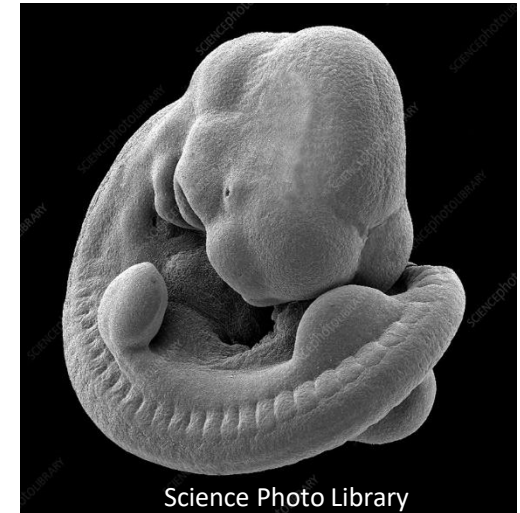
Nakamichi and Asahara, 2021. Bone

Počátek vývoje končetin

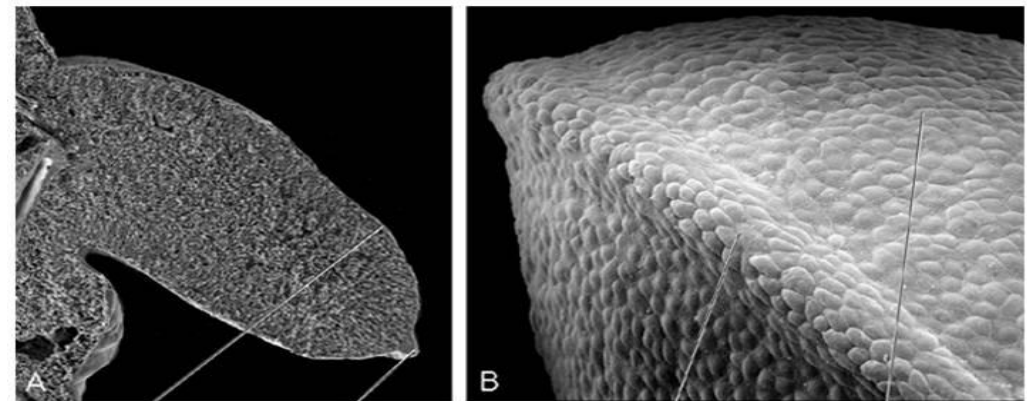
- **končetinové pole** (limb field) – migrace buněk mezodermu laterální ploténky a buněk paraxiálního mezodermu z končetinového pole
- akumulace buněk pod ektodermem – vznik **končetinového pupene**
- vznik **apikálního ektodermálního hřebene** (AER - apical ectodermal ridge)
 - ztlustění povrchového ektodermu v distální oblasti pupene
 - tvorba růstových faktorů → stimulace mezenchymových buněk (proliferace, migrace, diferenciaci)



Stocum and Fallon, 1982



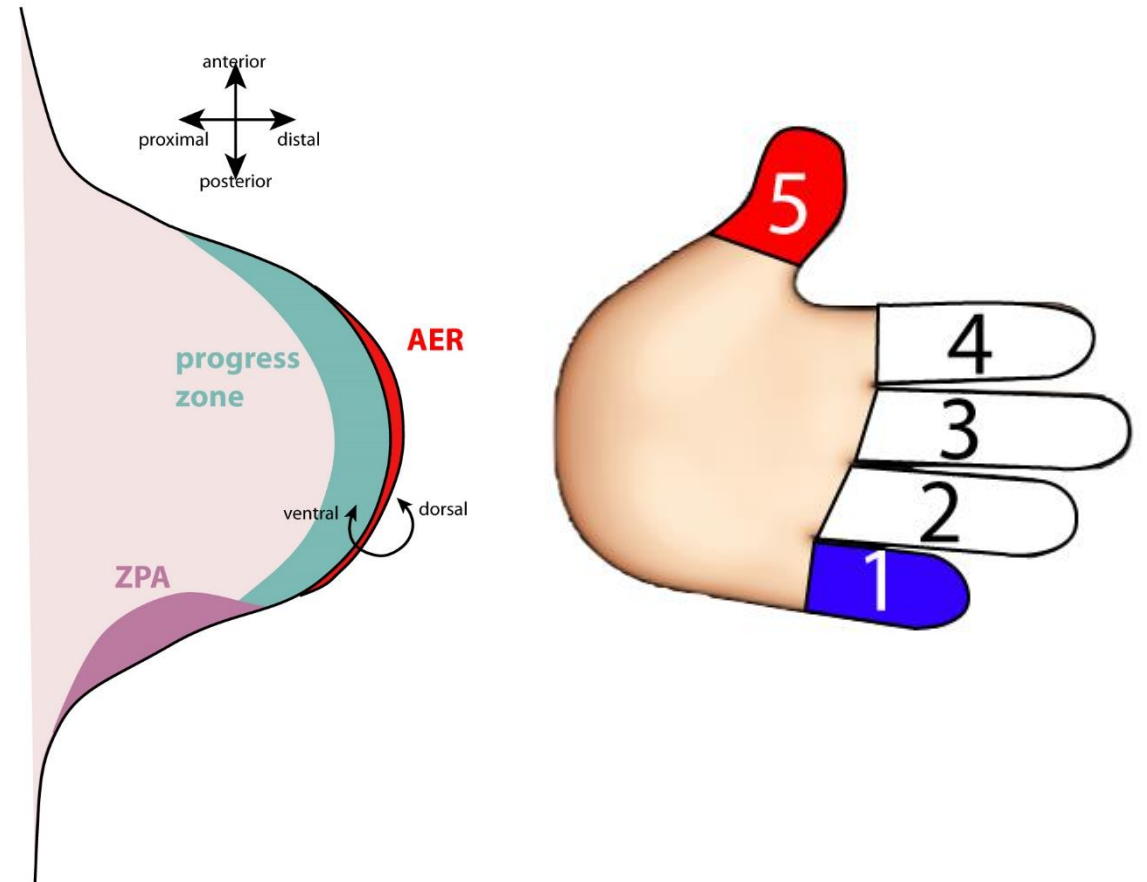
Science Photo Library



Sadler, 2010.

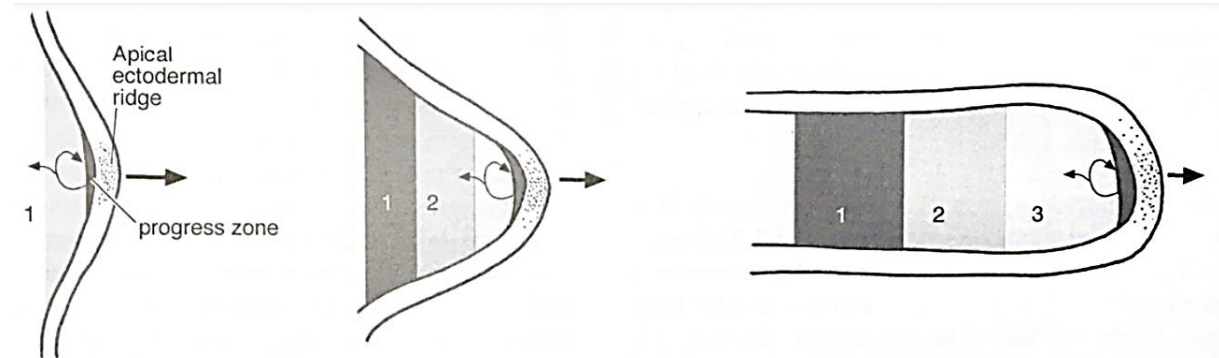
Zóna polarizační aktivity

- část mezenchymu v **posteriorní** části končetinového pupene
- tvorba růstových faktorů
- vzájemné ovlivňování s buňkami **apikálního ektodermálního hřebene**
- určuje rozrůzňování **končetiny** podél **anterio-posteriorní osy**

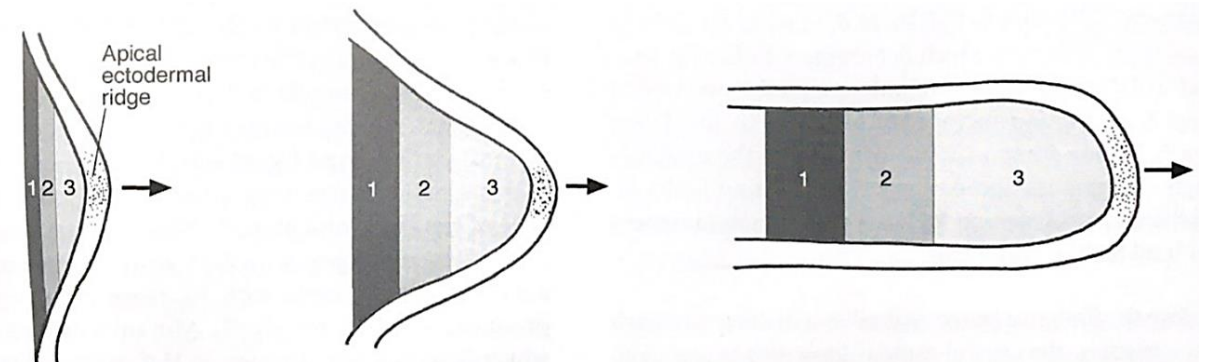


Růst a diferenciaci končetinového pupene

- **model progresivní zóny** – osud a rozrůžňování mezenchymových buněk je dán dobou, po kterou zůstávají v progresivní zóně



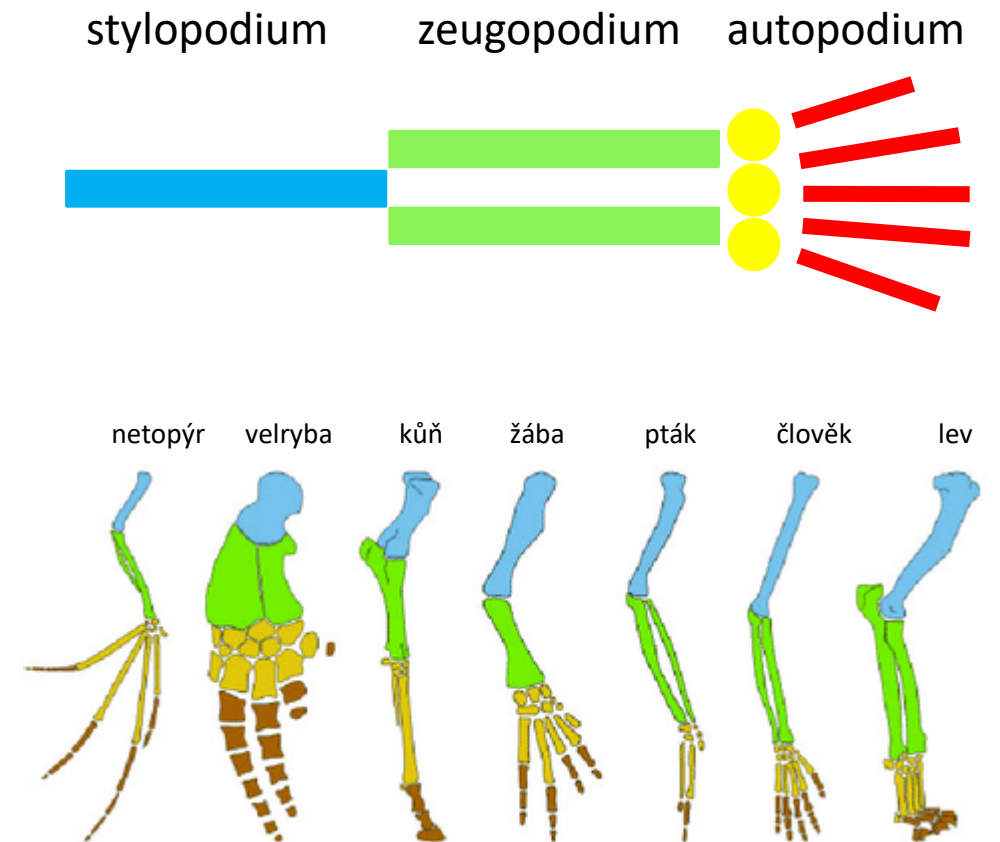
- **model rané specifikace** – osud a rozrůžňování mezenchymových buněk předem dán vytvořením tří buněčných skupin v rámci progresivní zóny



McGeady et al. Veterinary Embryology. 2009

Kosti a chrupavky končetiny

- variace stejného „stavebního plánu“ končetin u obratlovců
- 3 zóny kostí na končetině:
 - **stylopodium** (proximálně) – pažní, resp. stehenní kosti
 - **zeugopodium** (střední část) – loketní, vřetenní, resp. holenní, lýtková
 - **autopodium** (distálně) – záprstní kosti a kosti prstů

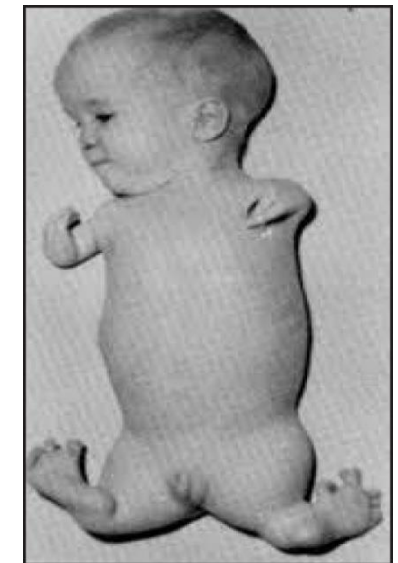


Vývojové vady končetin

- Syndaktylie – spojení dvou a více prstů
- Polydaktylie - větší množství prstů na ruce či noze
- Fokomelie – chybění proximální části ruky či nohy



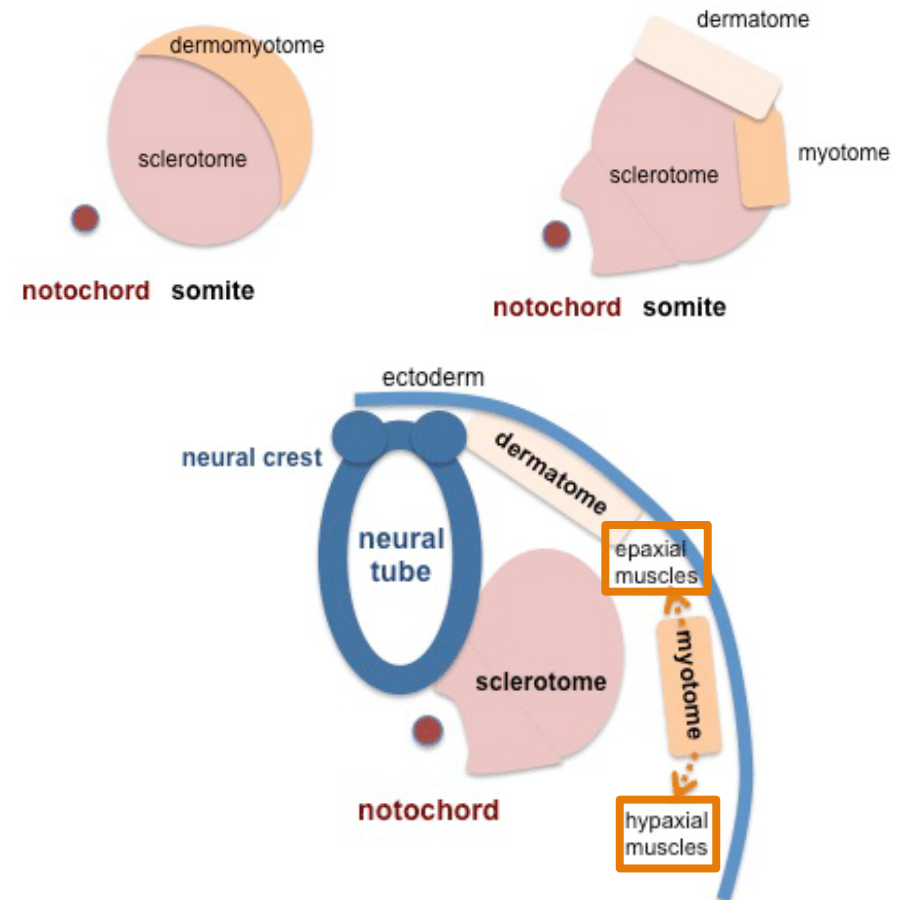
Kapoor and Johnson, 2011.
N Eng J Med



J Integr Health Sci

Vývoj skeletálních svalů trupu

- svaly trupu vznikají ze dvou zdrojů:
 - **Paraxiální mezoderm**
 - **Mezoderm laterální ploténky**
- rozdělení paraxiálního mezodermu na **somity**
- diferenciace somitů na sklerotom a **dermomyotom**
- rozlišení dermomyotomu na dermatom a **myotom**
- rozdělení **myotomu** na:
 - **Epaxiální myotom:**
 - část svalů hrudníku (dorzálně)
 - **Hypaxiální myotom:**
 - část svalů hrudníku (ventrálně)
 - svaly končetin



Epaxiální a hypaxiální svaly trupu

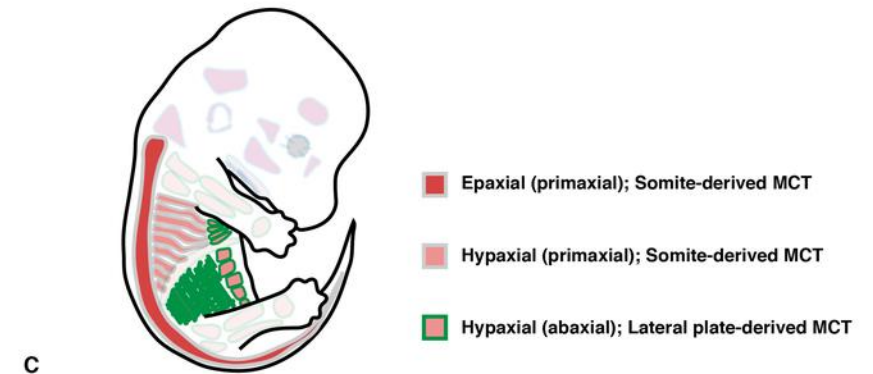
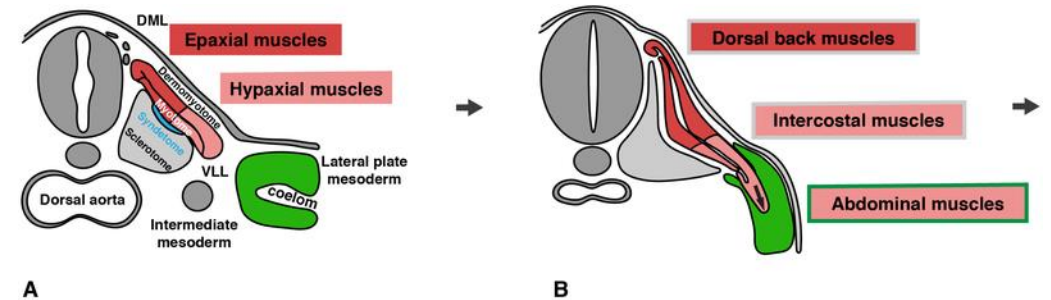
- o proliferace a migrace buněk myotomu – vznik progenitorových svalových buněk - **myoblasty**

Epaxiální svaly:

- o tvorba zádových svalů – obaly ze **somitů**
- o jednotlivé svalové segmenty fúzíjí

Hypaxiální svaly:

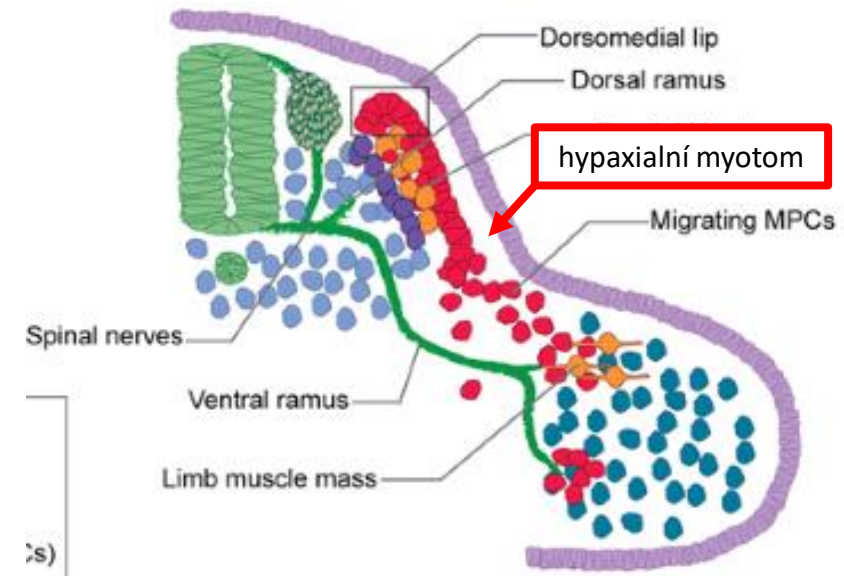
- o **mezižební svaly** – obaly ze **somitů** (nefúzíjí)
- o svaly **břišní strany** – obaly z **mezodermu laterální ploténky** (fúzíjí)



Sefton and Kardon, 2019. Curr Top Dev Biol

Vývoj svalů končetin

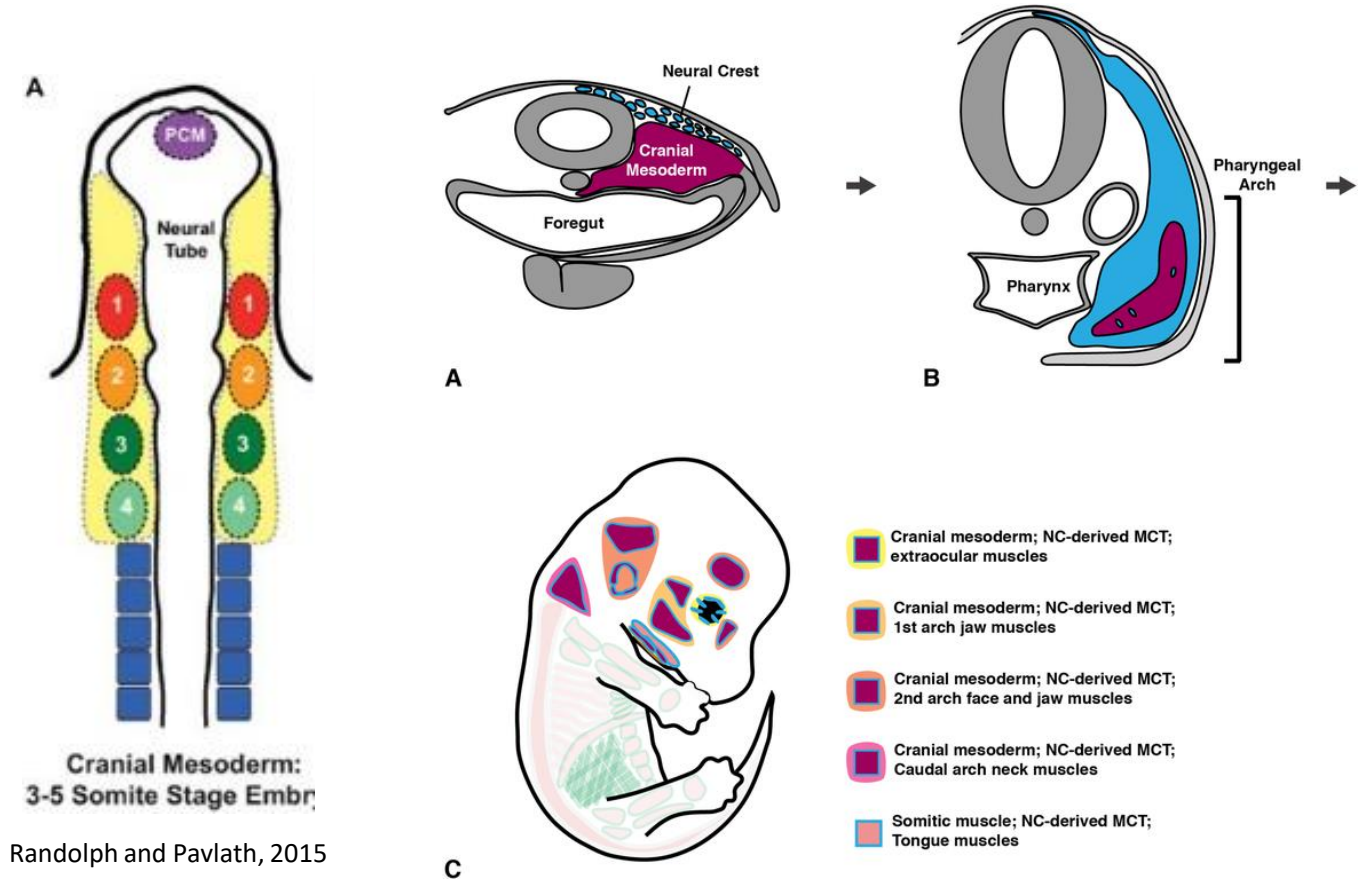
- **Hypaxiální myotom** – zdroj myoblastů pro tvorbu svalů končetin
- vycestování myoblastů z myotomu v oblasti končetinového pole do vznikajícího končetinového pupene



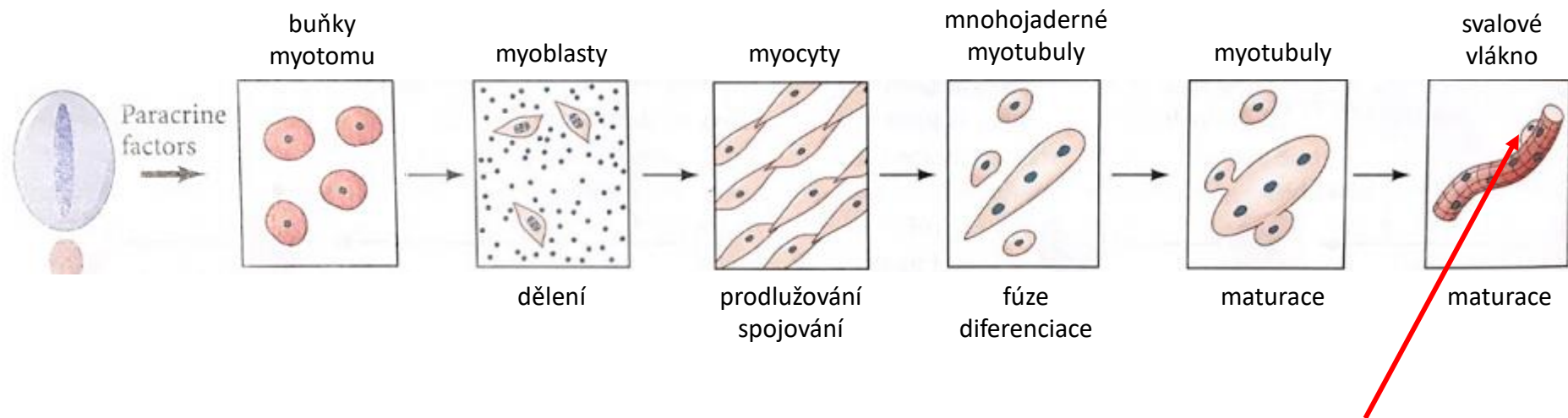
Deries and Thorsteinsdóttir, 2016. Cell Mol Life Sci

Svaly hlavy

- svaly hlavy vznikají ze tří zdrojů:
 - nesegmentovaný kraniální mezoderm (CM)
 - paraxiální mezoderm (somity) (S)
 - kraniální neurální lišta (CNC)
- tři skupiny:
 - extraokulární svaly – CM, CNC
 - svaly faryngeálního původu - CM, CNC
 - faciální svaly, svaly čelistí, svaly krku
 - svaly jazyka – S, CNC



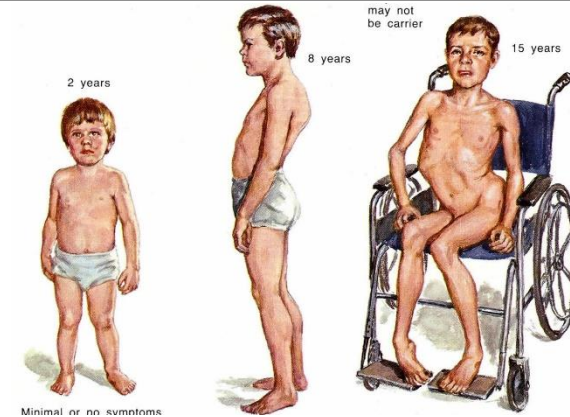
Diferenciace buněk kosterní svaloviny



Růst a obnova svalů – progenitorové a kmenové buňky svalů, tzv. **satelitové buňky**

Vývojové vady svalů a svalové dystrofie

- **Duchenova svalová dystrofie** – nejčastější svalová dystrofie, postupná ztráta svalové hmoty, mutace v genu pro protein dystrophin, který stabilizuje svaly
- **Beckerova svalová dystrofie** – způsobena mutacemi ve stejném genu jako DSD, ale symptomy nejsou tak závažné
- **Polský syndrom** – chybějící prsní svaly na jedné straně těla, často spojeno s hypoplázií lopatky a dalších kostí končetiny na stejné straně těla



Shahi et al. 2020. Cureus

Poznatky z dnešní přednášky

- rozdílný vývoj skeletálního systému u různých druhů, především mezi bezobratlými a obratlovci
- vznik axiálního a paraxiálního mezodermu, segmentace – vznik somitů
- části somitů a co z nich vzniká
- mezoderm laterální ploténky – co z něj vzniká
- neurální lišta a co z ní vzniká
- faryngeální oblouky a co z nich vzniká
- vývoj chrupavky, kosti, svalu
- vývojové vady