

Rozwój układu oddechowego i pokarmowego

GRUPA SE11:

ANITA WOLAN,
BEATA ZALEŚNY,
KAJETAN PACZEŚNIAK.
2023/24

Rozwój układu oddechowego

Rozwój układu oddechowego rozpoczyna się w 4 tygodniu życia płodowego i prowadzi do wytworzenia:

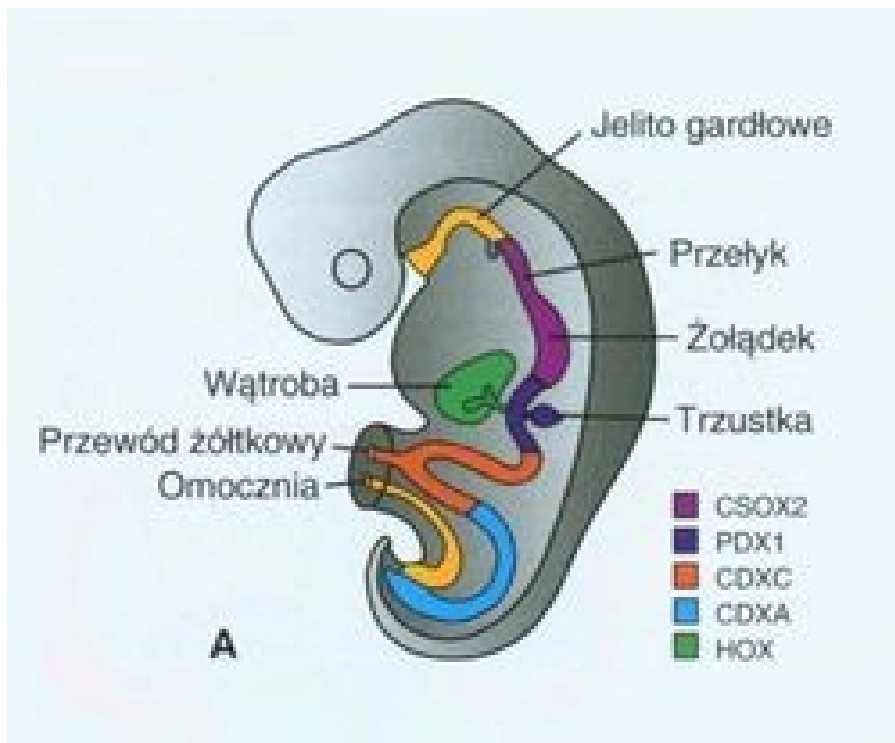
- dolnych dróg oddechowych - krtań, tchawica, oskrzela, oskrzeliki;
- narządów oddechowych - pęcherzyki płucne.

Pod koniec 7. miesiąca układ jest już wystarczająco rozwinięty, aby zapewnić wymianę gazową organizmu, co pozwala na przeżycie wcześniaków.

W okresie płodowym układ oddechowy nie prowadzi wymiany gazowej. Rozpoczyna się ona po porodzie, gdy w wyniku pierwszego oddechu układ zyskuje pełną funkcjonalność.

Ostateczny rozwój płuc, który polega na zwiększaniu liczby pęcherzyków płucnych trwa nieprzerwanie po urodzeniu do 10. roku życia.

Molekularna regulacja rozwoju cewy jelitowej

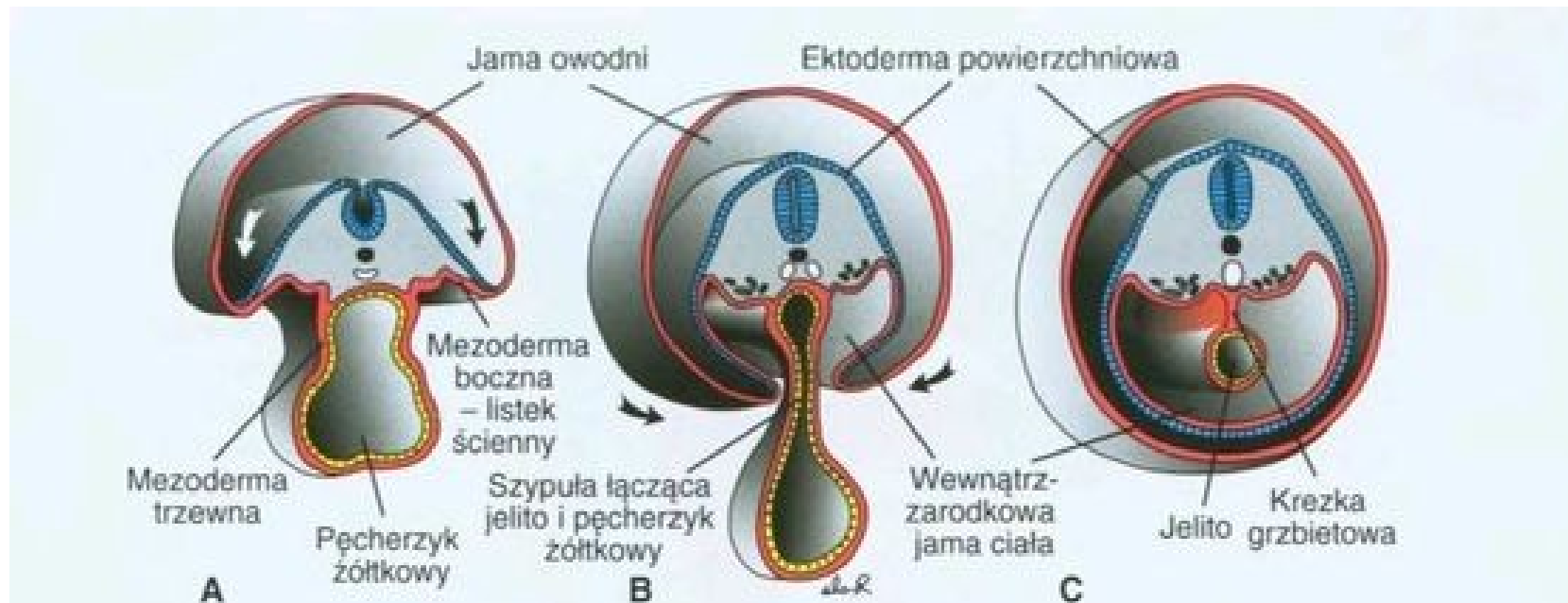


Różnicowanie inicjowane jest przez gradient stężeń kwasu retinowego między gardłem, w którym występuje niskie stężenie kwasu retinowego, a okrężnicą, na którą oddziałuje najwyższe stężenie kwasu.

Gen SOX2 „ustanawia” przełyk i żołądek, PDX1 - dwunastnicę, CDXC - jelito cienkie, a CDXA - jelito grube i odbytnicę.

Interakcja nabłonkowo-mezenchymalna jest stabilizowana przez ekspresję genu SONIC HEDGEHOG (SHH) w całej cewie jelitowej, którego ekspresja prowadzi do aktywacji odpowiednich czynników mezodermalnych.

Poprzeczne przekroje przez zarodek na poszczególnych etapach rozwoju



Jelito Przednie

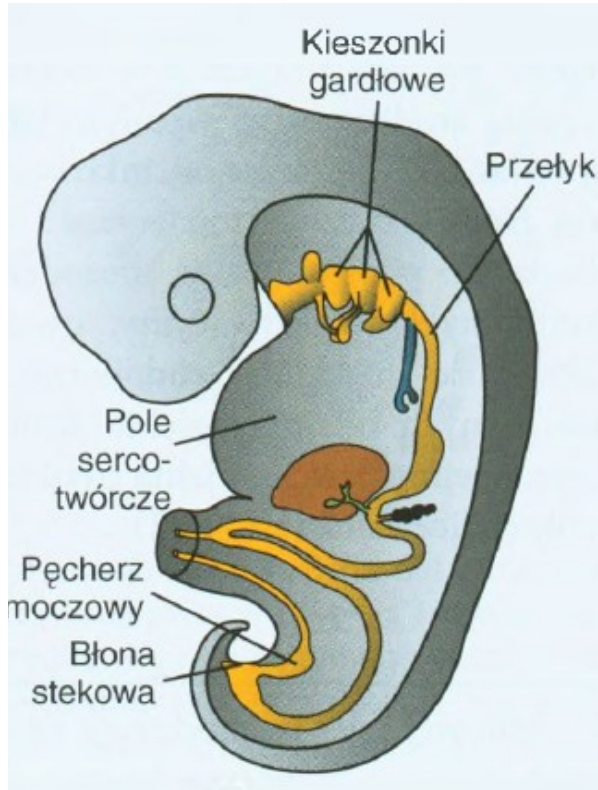


zarodek w 4 tygodniu życia

- Wywodzi się z jelita pierwotnego
- Ślepo zakończona cewa w części głowowej zarodka
- Części:
 - Odcinek głowowy (jelito gardłowe) - gardło, dolny odcinek układu oddechowego
 - Odcinek ogonowy - przełyk, żołądek, dwunastnica, wątroba z pęcherzykiem żółciowym i trzustka

Odcinek Głowowy

Gardło kształtuje się wzdłuż bocznych ścian jelita głowowego. Jest strukturą przejściową, i dotyczy ono struktur takich jak łuki, kieszonki i bruzdy gardłowe.



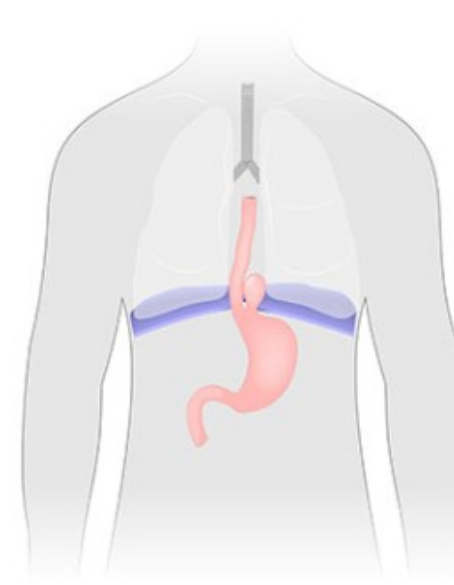
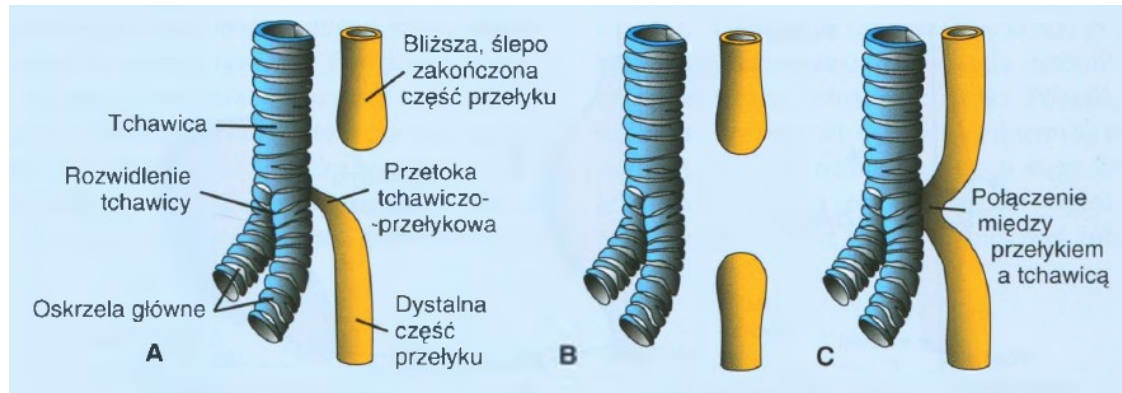
zarodek w 5 tygodniu życia

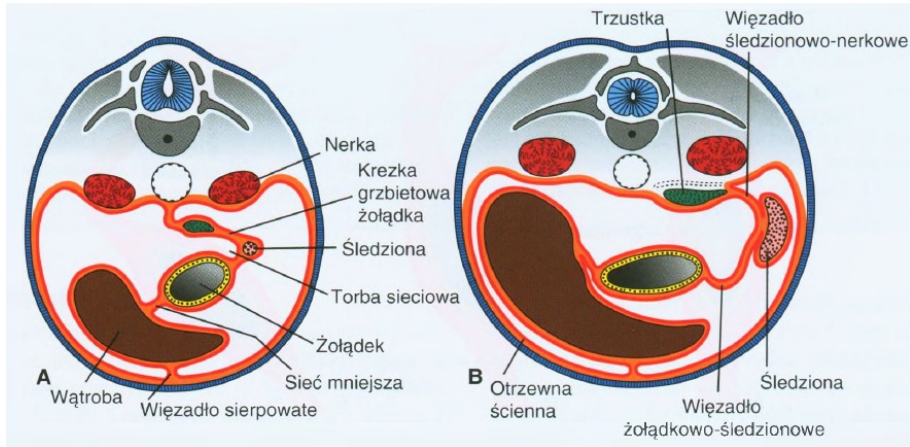
Przełyk

- Pojawienie się pączka płucnego skutkuje podzieleniem się jelita przedniego na zawiązek płucny i przełyk, przez przegrodę tchawiczo-przełykową.
- Początkowo przełyk jest krótki po czym gwałtownie się wydłuża wraz z wzrostem serca i płuc.
- Górna część - mięśnie poprzecznie prążkowane, dolna część - mięśnie gładkie.
- Ściana przednia grubsza od ściany tylnej i bocznych.
- Powstanie gruczołów i nabłonka z endodermy.

Przełyk- Wady

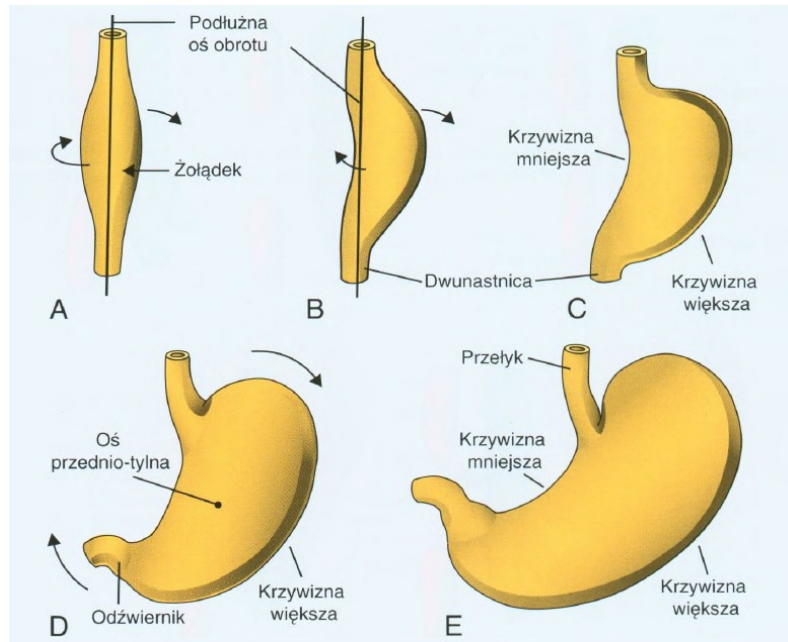
- **Atrezja** - zrośnięcie przełyku lub przetoki tchawiczo-przełykowej
- **Krótki przełyk** - wrodzona przepuklina rozworu przełykowego
- **Zwężenie przełyku**





Żołądek

- 4 tydzień - pojawienie się wrzecionowatego rozszerzenia - zawiązki żołądka
- Obrót żołądka w 2 osiach: podłużnej i przednio-tylnej, powoduje zmianę jego pozycji jamie brzusznej.
- Powstanie krzywizny większej i mniejszej przez nierównomierny wzrost ścian części ogonowej jelita przedniego.
- Krezka grzbietowa i brzuszna trzymają i mocują żołądek do ścian jamy brzusznej. Podczas rotacji powstaje z nich worek sieciowy (k. grzbietowa), sieć większa (k. grzbietowa) i sieć mniejszą (k. brzuszna)
- Z sieci powstają więzadła narządów jamy brzusznej.

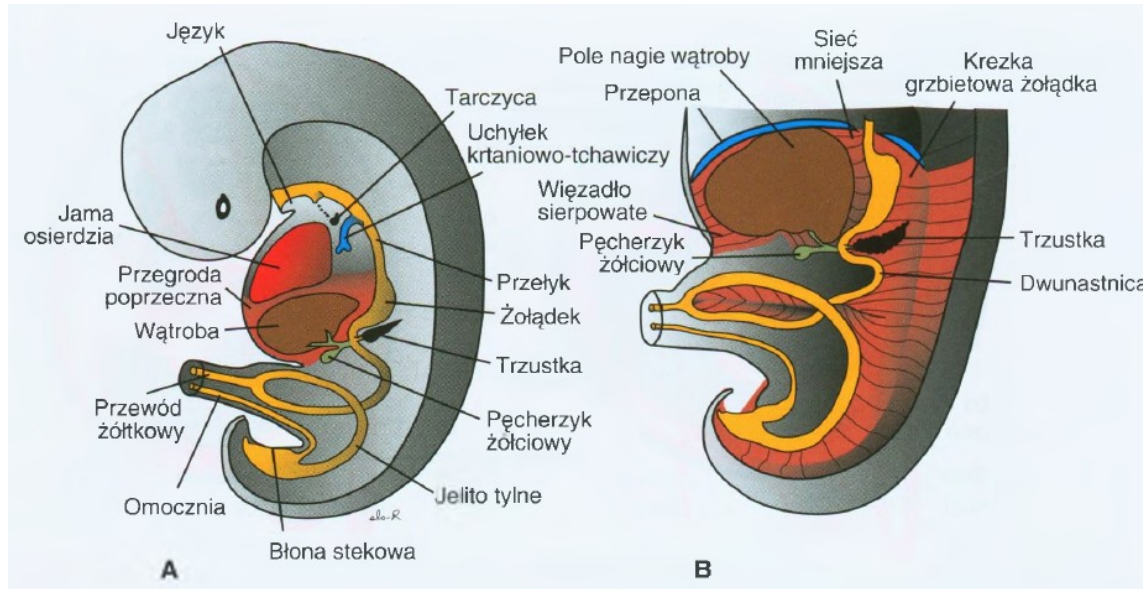


Wady – Okolicy żołądka

Zwężenie odźwiernika - zmniejszenie światła okolicy mięśnia zwieracza odźwiernika. U płci męskiej 1/200, a żeńskiej 1/1000. Jest to wada dziedziczona i wieloczynnikowa. Ryzyko jest większe z pokolenia na pokolenie. Utrudnione przejście pokarmów.

Dwunastnica

- Powstaje w 4. tygodniu życia z części końcowej jelita przedniego i części głowowej jelita środkowego.
- Ma kształt litery C i leży zaotrzewnowo po prawej stronie jamy brzusznej.
- Jest zaopatrywana przez pień trzewny i tętnice kręzkową górną.
- W 5. i 6. tygodniu następuje intensywny wzrost nabłonka co zwęża lub zamyka światło dwunastnicy, jest z powrotem udrażniane w końcowym okresie zarodkowym.

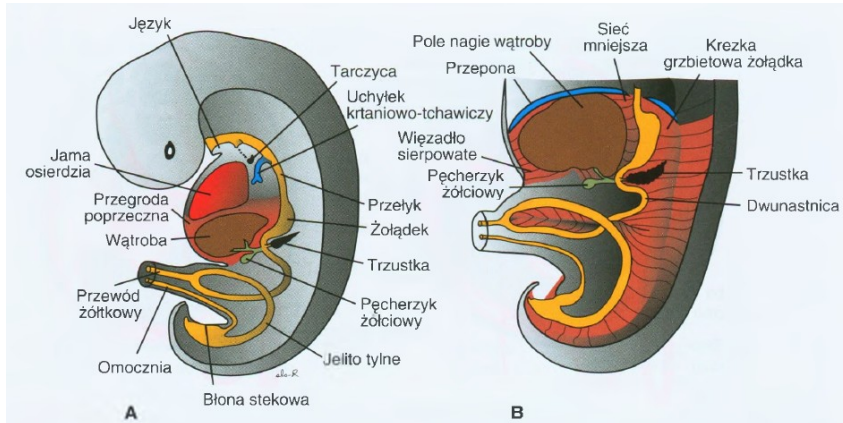
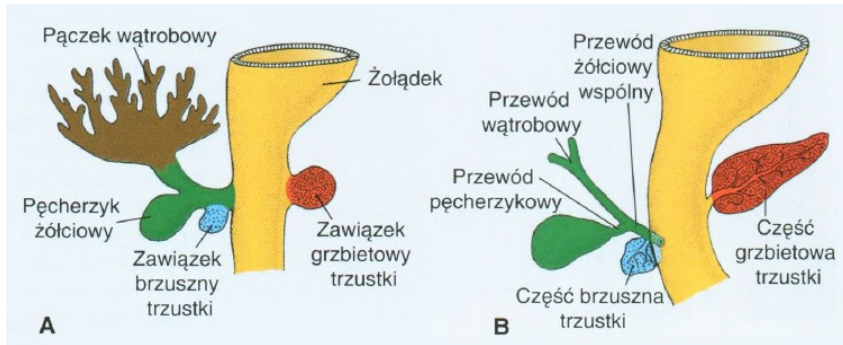


Zarodek w 5. tygodniu

Wady- dwunastnicy

Zwężenie dwunastnicy – występuje kiedy nie dojdzie do ponownego udrożnienia światła dwunastnicy. Może być też powodowany nieprawidłowo rozwiniętą trzustką. Może dotyczyć części poziomej lub wstępującej.

Wątroba z pęcherzykiem żółciowym

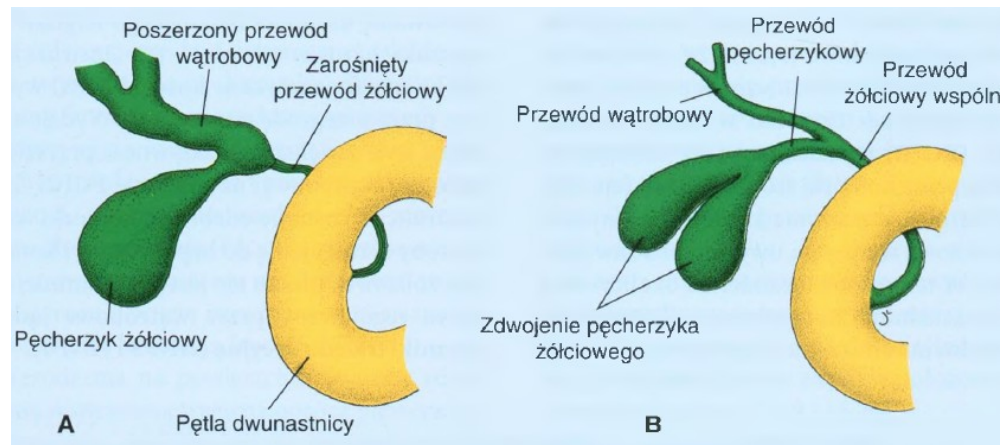


Zarodek w 5. tygodniu

- Uchylek wątrobowy - pojawia się około 4. tygodnia, dzieli się część głowową: zawiązek wątrobowy, i część ogonową: zawiązek pęcherzyka i przewodu żółciowego.
- Komórki endodermalne wnikają do mezodermy przegrody poprzecznej.
- Sznury wątrobowe przeplatają się z żyłami pępowinowymi i żółtkowymi zaopatrując wątrobę, ich komórki różnicują się do hepatocytów i komórek wyściółki przewodów żółciowych, a komórki Browicza-Kupffera pochodzą z monocytów szpikowych.
- Płat prawy wątroby rośnie większy, dzieli się na część czworoboczną i ogoniastą, gdzie ogoniasta przekształca się w pęcherzyk żółciowy i przewód pęcherzykowy.
- Przewód żółciowy wspólny - przewód pęcherzykowy + przewód wątrobowy, wnikają do dwunastnicy.
- Funkcje wątroby: hemopoetyczna i wytwarzanie żółci
- Czynniki regulujące powstawanie wątroby: czynnik wzrostu fibroblastów (FGF2), białka morfogenetyczne kości (BMPs) i wątrobowe jądrowe czynniki transkrypcyjne (HNF3 i HNF4).

Wady- Wątroba z pęcherzykiem żółciowym

- **Atrezja zewnątrzwątrobowych dróg żółciowych** - zarośnięcie przewodu żółciowego, brak rekanalizacji, 1/15000 żywych urodzeń, korekcja albo przeszczep wątroby.
- **Wewnątrz wątrobowa artazja i hipoplazja przewodów żółciowych** - 1/10000, spowodowana zakażeniem płodu.
- **Dodatkowe przewody wątrobowe i zdwojenie pęcherzyka żółciowego** - występuje często i zwykle bezobjawowo.

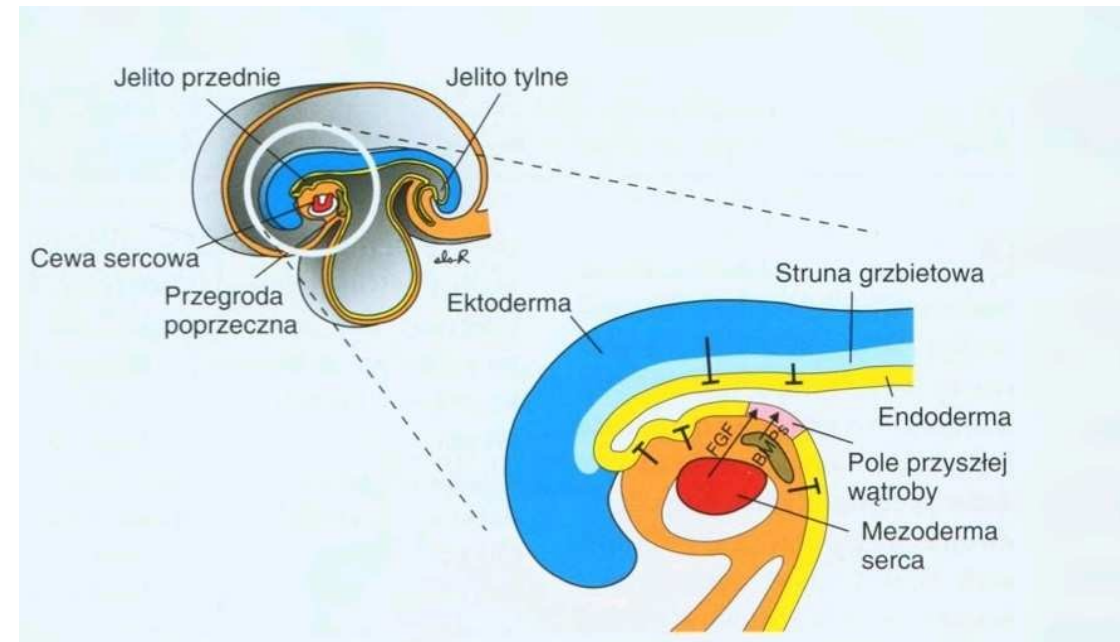


Molekularna regulacja powstawania wątroby

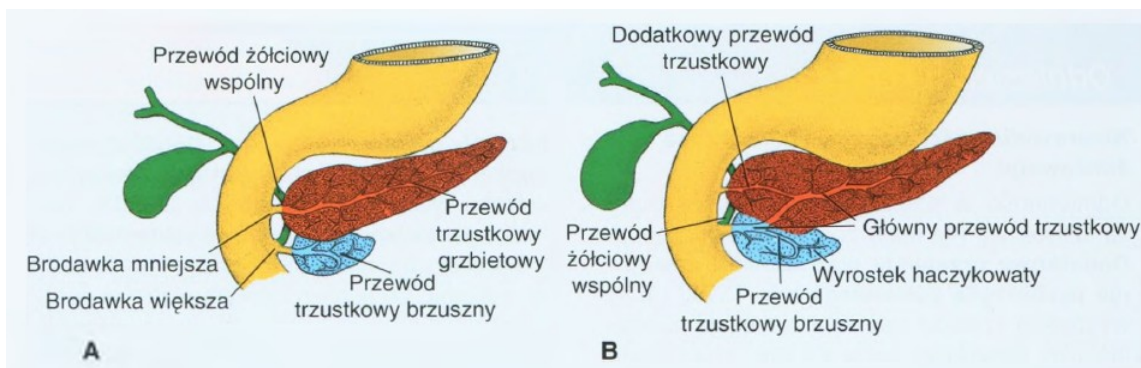
Aktywność inhibitorów blokujących ekspresję genów swoistych dla wątroby przez poszczególne odcinki endodermy jelita przedniego jest blokowana w przyszłej okolicy wątroby przez **czynniki wzrostowe fibroblastów (FGF2)**.

W procesie biorą także udział **białka morfogenetyczne kości (BMPs)** zwiększające reaktywność przyszłej endodermy wątrobowej na działanie FGF2.

Proces różnicowania się komórek w polu wątroby do hepatocytów i komórek linii żółtej jest przynajmniej częściowo regulowany przez **wątrobowe jądrowe czynniki transkrypcyjne (HNF3 i HNF4)**



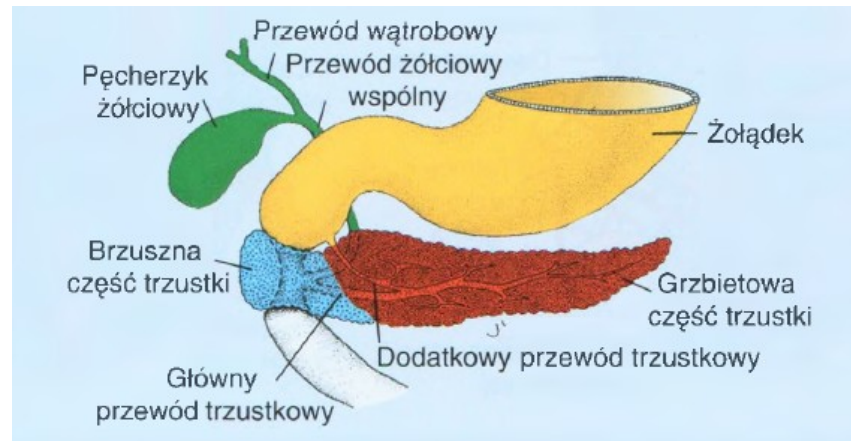
Trzustka



- Rozwija się z 2 zawiązek: grzbietowej (górna część trzustki, cieśń, trzon i ogon), brzusznej (wyrostek haczykowaty i dolna część głowy)
- Powstanie głównego przewodu trzustkowego (Wirsunga) i opcjonalnie dodatkowego (Santoriniego). Przewody uchodzą do dwunastnicy przez brodawkę większą i mniejszą.
- Powstanie komórek Langerhansa, które leżą między pęcherzykami zewnątrzwydzielniczymi.
- Wydzielanie insuliny i glukagonu następuje w około 20. Tygodniu.
- Czynniki regulujące powstawanie trzustki: FGF2 i aktywina, zwiększenie ekspresji trzustkowego i dwunastniczego genu homeoboksu 1 (PDX1).

Wady- Trzustki

- **Trzustka obrączkowata** - dwunastnica jest otoczona przez tkankę trzustki co może powodować ucisk lub całkowite zamknięcie światła trzustki.
- **Dodatkowa tkanka trzustki** - może się znaleźć w dowolnym miejscu od przełyku do początku pierwotnej pętli jelitowej i wykazywać wszystkie histologiczne cechy trzustki.



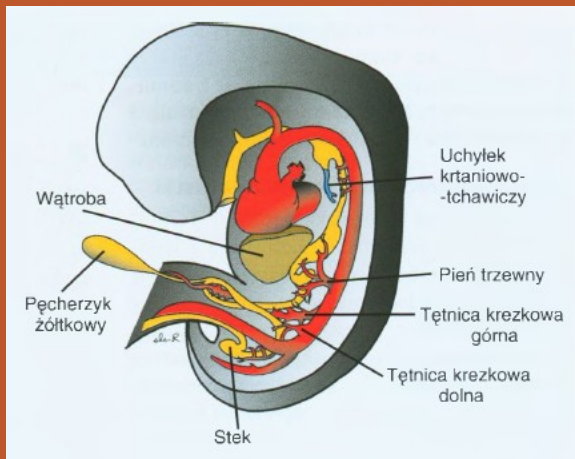
Śledziona i jej wady rozwojowe

- Związek śledziony powstaje w 5. tygodniu, jako zgrubienie komórek mezenchymalnych w między blaszkami krezki grzbietowej żołądka.
- W 4. miesiącu zaczyna proces hemopoezy.
- Jest połączona z tylną ścianą brzucha i ma położenie wewnątrztrzewnowe.

Wady:

Dodatkowa śledziona - małe skupienia śledziony mogą się pojawić w trzustce, wnące śledziony czy więzadło żołądkowo-śledzionowe.

Jelito Środkowe

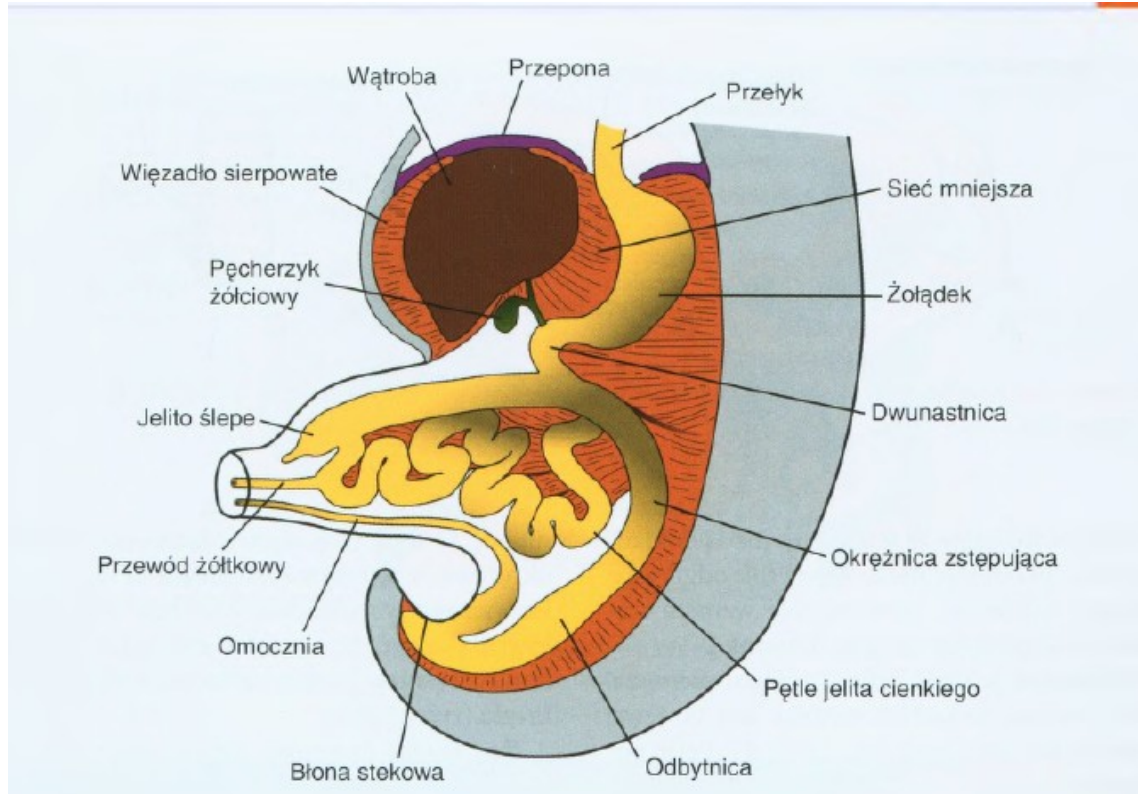


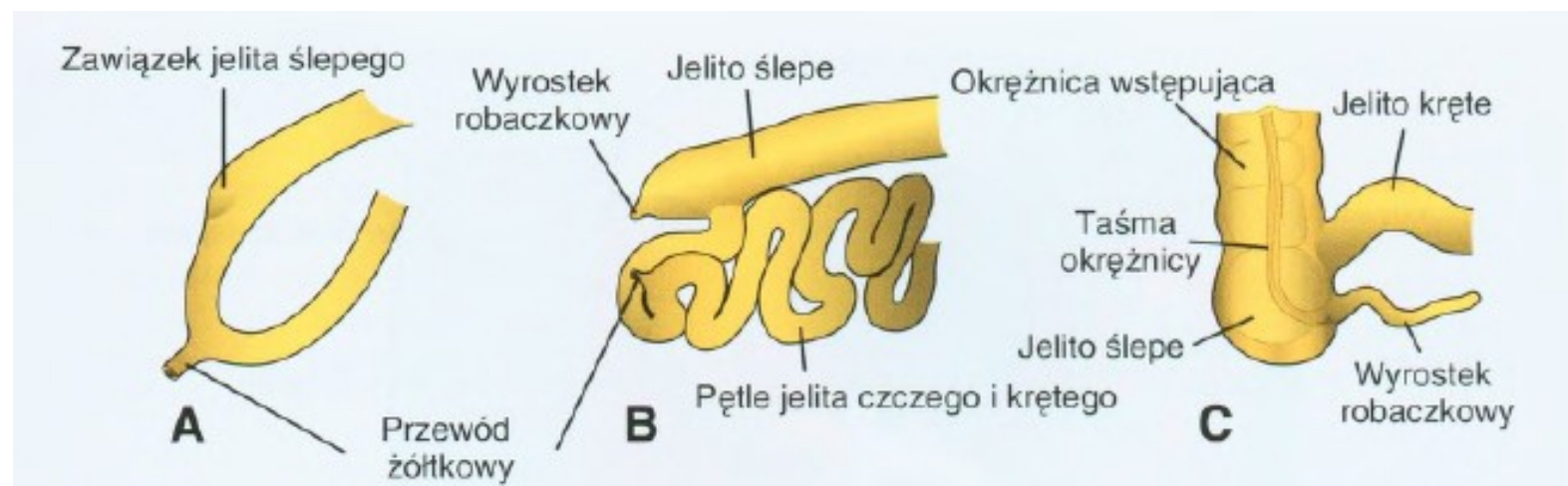
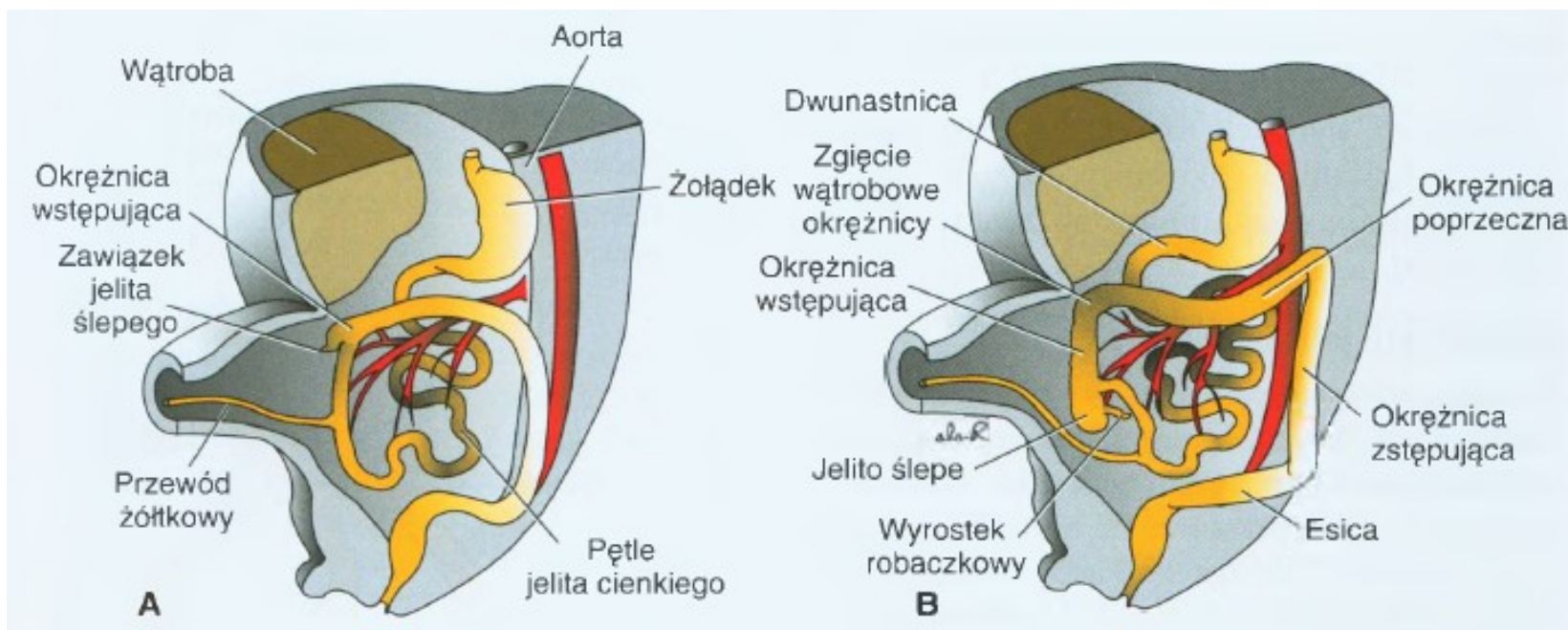
Zarodek w 6. tygodniu

- Jelito środkowe rozpoczyna się poniżej ujścia przewodu żółciowego dwunastnicy, a kończy się w miejscu połączenia części proksymalnej i dystalnej okrężnicy.
- Zaopatrywane jest przez tętnicę kręzkową górną i unerwione przez nerw błędny.
- Z jelita pierwotnego środkowego, części głowowej powstają: jelito cienkie, a z części ogonowej: jelito ślepe, wyrostek robaczkowy, okrężnica wstępująca i prawa część okrężnicy poprzecznej.
- Jelito bardzo szybko się wydłuża i powstaje pętla w kształcie litery U.
- Powstanie fizjologicznej przepukliny pępowinowej - przemieszczenie jelit do pozazarodkowej jamy ciała.

Jelito Środkowe

- Około 6 tygodnia powstaje stożkowate zgrubienie w części ogonowej jelita środkowego - zawiązek jelita ślepego i wyrostka robaczkowego.
- Część głowowa wytwarza pętle wtórne jelita czczego i część jelita krętego. Część ogonowa nie wytwarza pętli.
- Pierwszy obrót jelit o 90 stopni (6. tydzień około), drugi o 180 stopni (10. tydzień około), razem obrót o 270 stopni.
- Powrót jelit do jamy brzusznej zarodka w około 10. Tygodniu.
Umieszczenie: jelito cienkie – lewa i środkowa część jamy brzusznej, jelito grube – prawa strona brzucha.
- Kątnica i wyrostek robaczkowy początkowo leżą pod prawym płatem wątroby, po drugim obrocie schodzą do prawego dołu biodrowego.
- W czasie powrotu pętli jelitowej pęcherzyk żółtkowy i jego przewód zanikają i tracą kontakt z jelitem.







Przepuklina pępowinowa

Poszerzenie pierścienia pępowinowego -> Trzewia pokryte owodnią-
> Przepuklina trzewi jamy brzusznej

Przyczyna: brak powrotu jelit do jamy ciała z fizjologicznej
przepukliny pępowinowej (6-10 tyg.)

Metoda diagnozy: USG w ciąży

Występowania: 2,5/10 000 (wysoka śmiertelność)

Wytrzewienie

Wysunięcie się zawartości jamy brzusznej przez ścianę ciała do jamy owodni

Przyczyna: nieprawidłowe zamknięcie jamy ciała wokół szypuły łączącej

Metoda diagnostyczna: USG

Częstotliwość: 1/10 000 urodzeń, częściej u młodych kobiet. Niska śmiertelność.



Krajowy Rejestr Osób Poszkodowanych

Nieprawidłowości przewodu żółtkowego

Zachowanie części przewodu żółtkowego - uchyłku Meckela. Może prowadzić do owrzodzeń, krwawień, perforacji.

Zachowanie obu końców przewodu żółtkowego - powstaje torbiel żółtkowa i pasma włókniste w jamie otrzewnej i to prowadzi do zadzierzgnięcia lub skrętu jelit.

Zachowanie drożnego przewodu żółtkowego - połączenie między pępką a przewodem pokarmowym – to przetoka żółtkowa (pępkowa-jelitowa) - treść kałowa obecna w pępku

Skręt jelit

Nieprawidłowy obrót prowadzi do skrętu jelita co skutkuje ograniczeniem dopływu krwi

Obrót pierwotnej pętli jelitowej o 90° zamiast 270° przeciwnie do wskazówek zegara

Okrężnica i jelito ślepe pierwszymi odcinkami powracającymi ze sznura jelitowego -

Zajmują miejsce po lewej stronie jamy brzusznej

Wracające pętle jelita przemieszczają się coraz bardziej na prawo

Lewostronne położenie okrężnicy

Z kolei odwrócenie kierunku obrotu pętli jelita występuje, gdy pierwotna na pętla obraca się o 90° ale zgodnie z kierunkiem wskazówek zegara. Powoduje to okrężnica poprzeczna przesuwają się za dwunastnicę i leży za tętnicą krezkową górną. Występuje także zdwojenie pętli jelitowych i torbiele

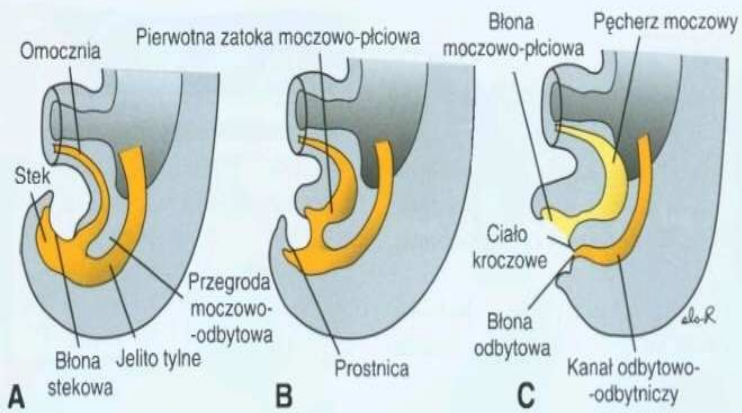


Zarośnięcia i zwężenia jelit

Skutkuje utratą odcinka jelit lub pozostaniem włóknistego pasma.

Może wystąpić zarośnięcie typu "skórki od jabłka" dotyczące proksymalnej części jelita czczego. Skutki atrezji u noworodka zależą od długości jelita które zostało uszkodzone i od lokalizacji wady.

Jelito tylne



Z jelita tylnego rozwija się dystalna jedna trzecia okrężnicy poprzecznej, okrężnica zstępująca, esica, odbytnica i górna części kanału odbytu.

Końcowy odcinek jelita tylnego uchodzi do tylnej części steku - przyszłego kanału odbytowo-odbytniczego, omocznia zaś wnika do przedniej części - przyszłej zatoki moczowo-płciowej.

Przegroda moczowo-odbytowa powstaje z klina mezodermy położonego między omoczną i jelitem tylnym.

W miarę fałdowania ogonowego zarodka, przegroda moczowo-odbytowa przesuwa się bliżej błony stekowej.

Perforacja błony stekowej wytwarza jeden otwór dla jelita tylnego i drugi dla zatoki moczowo-płciowej.

Z wierzchołka przegrody moczowo-płciowej powstaje ciało kroczone.

Ektoderma w obszarze prostaty proliferuje i wpukla się tworząc dołek odbytowy

Jelito tylne – wady rozwojowe

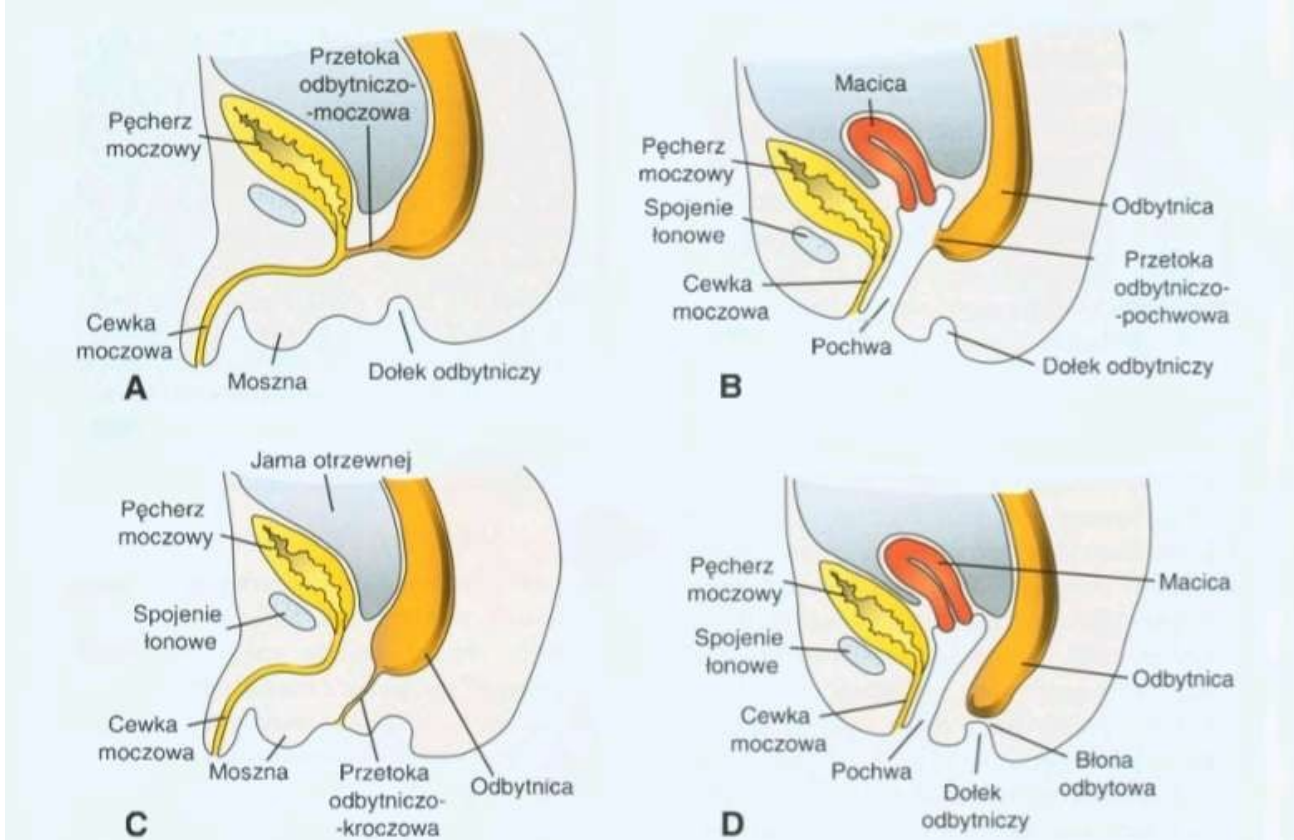
Przetoki odbytniczo-cewkowe i odbytniczo-pochwowe, które występują u 1/5000 żywych urodzeń, mogą być spowodowane nieprawidłowościami w tworzeniu się steku i/lub przegrody moczowo-odbytowej.

Stopień ciężkości przetok i zarośnień (atrezji) odbytu jest różny, mogą one prowadzić do powstania wąskiego przewodu lub włóknistej pozostałości połączonej z powierzchnią krocza.

Zarośnięcie odbytu występuje, gdy błona odbytu nie perforuje.

Jelito olbrzymie wrodzone wynika z braku zwojów przywspółczulnych w ścianie jelita (choroba Hirschsprunga). W większości przypadków choroba dotyczy odbytnicy, a w 80% sięga połowy esicy. Okrężnica poprzeczna i prawe odcinki okrężnicy zajęte są tylko w 10-20% przypadków.

Jelito tylne – wady rozwojowe



Przetoka odbytniczno-moczowa (A) i przetoka odbytniczno-pochwowa (B) są wynikiem niepełnego oddzielenia jelita tylnego od zatoki moczowo-płciowej przez przegrodę moczowo-odbytową. Te wady mogą także powstać, jeśli stek jest za mały, co prowadzi do przemieszczenia ujścia jelita tylnego do przodu.

C. Przetoka odbytniczno-krocza. Ta wada wynika prawdopodobnie z nieprawidłowej ekspresji genów podczas nabłonkowo-mezenchymalnego przekazywania sygnału w tym obszarze.

D. Zarośnięcie odbytu spowodowane brakiem zaniku błony odbytowej.