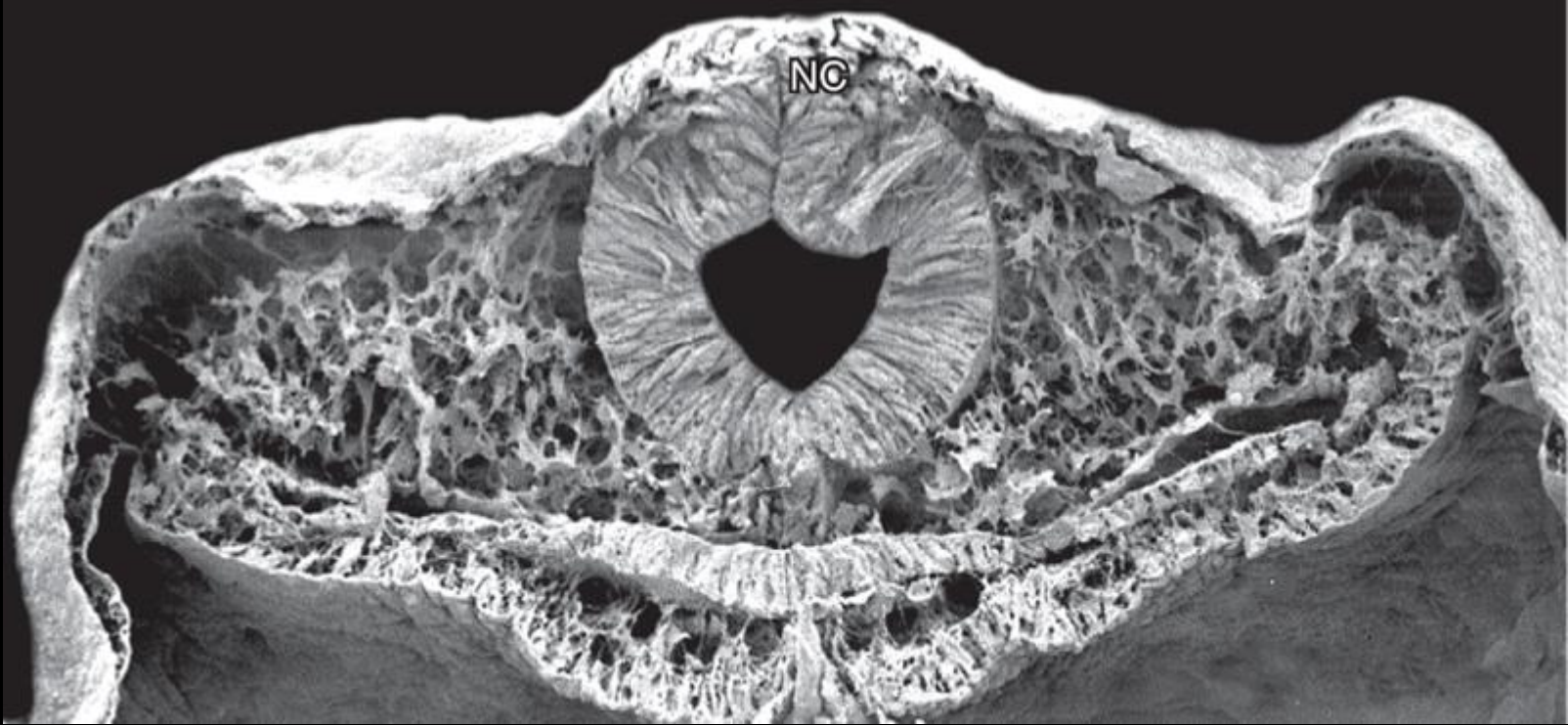


A fül embryonális fejlődése

Dr. Nagy Nándor



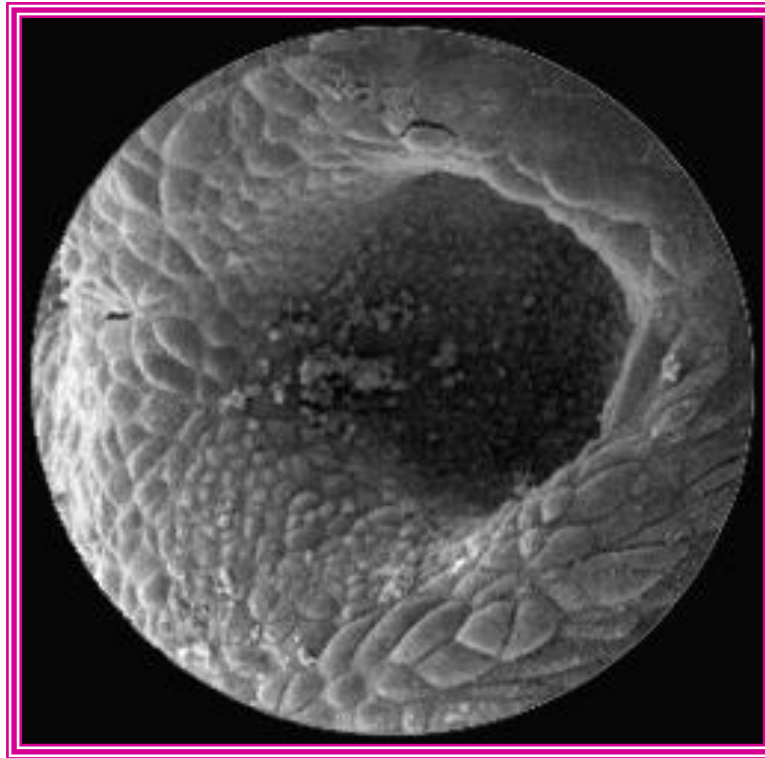
**Semmelweis Egyetem,
Humánmorfológiai és Fejlődésbiológiai Intézet**



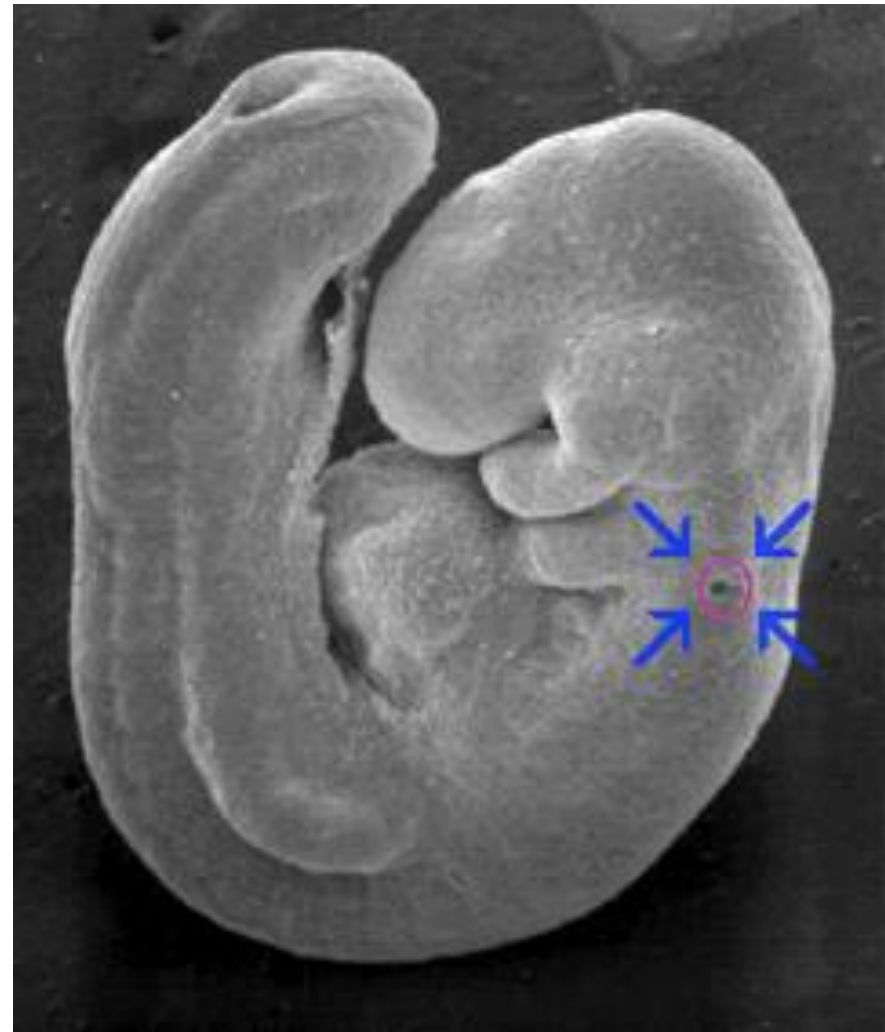
Oticus plakod (orrplakod)
(a rhombencephalon
két oldalán megjelenő felszíni
ektoderma megvastagodás)

20-25. embryonális nap

Belsőfül fejlődése

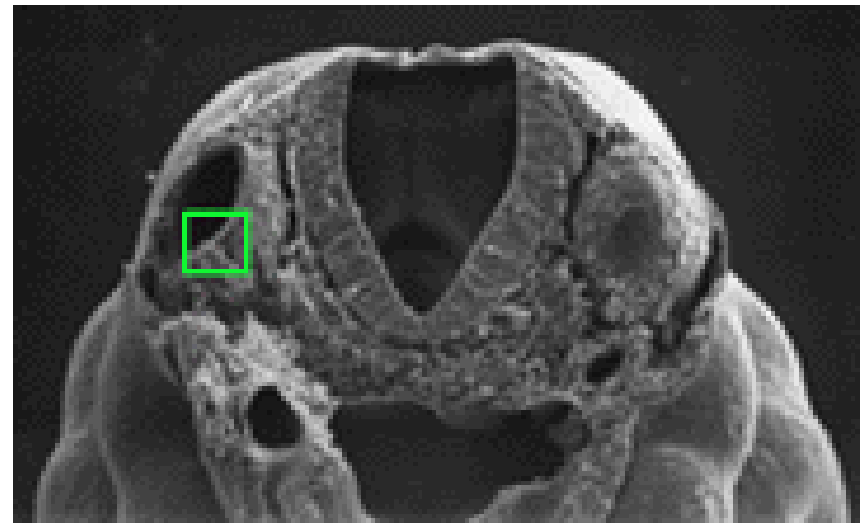


A hallógödör : otikus plakodok lefuződése az embryonális fejlődés 26. napján

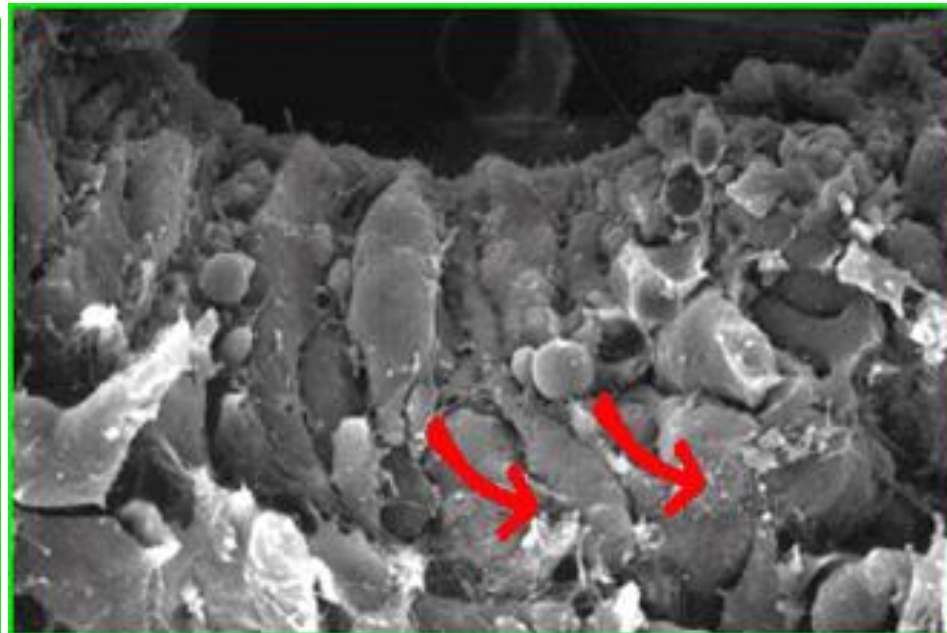
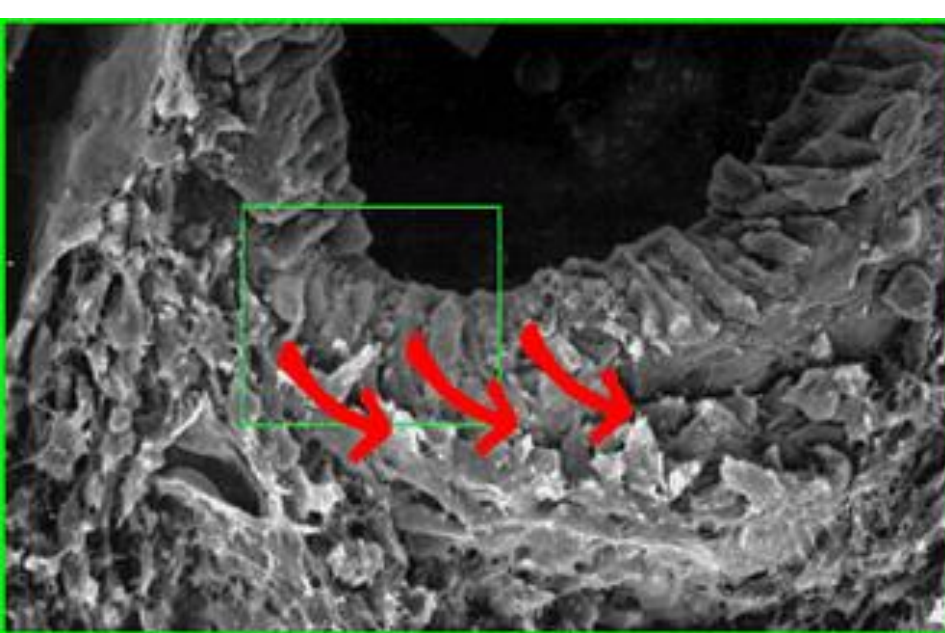


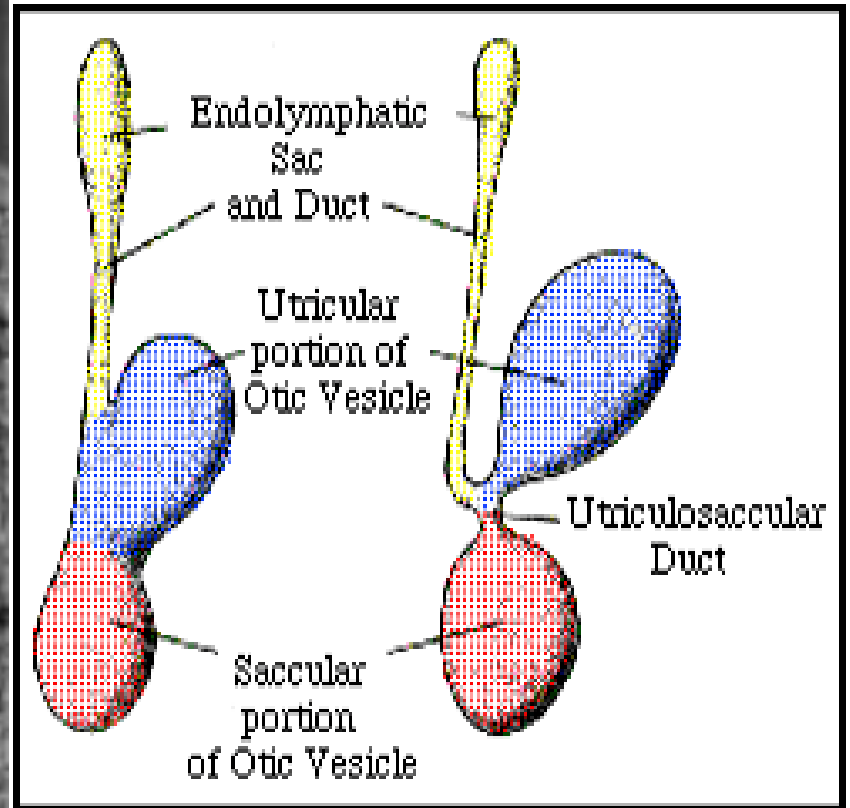
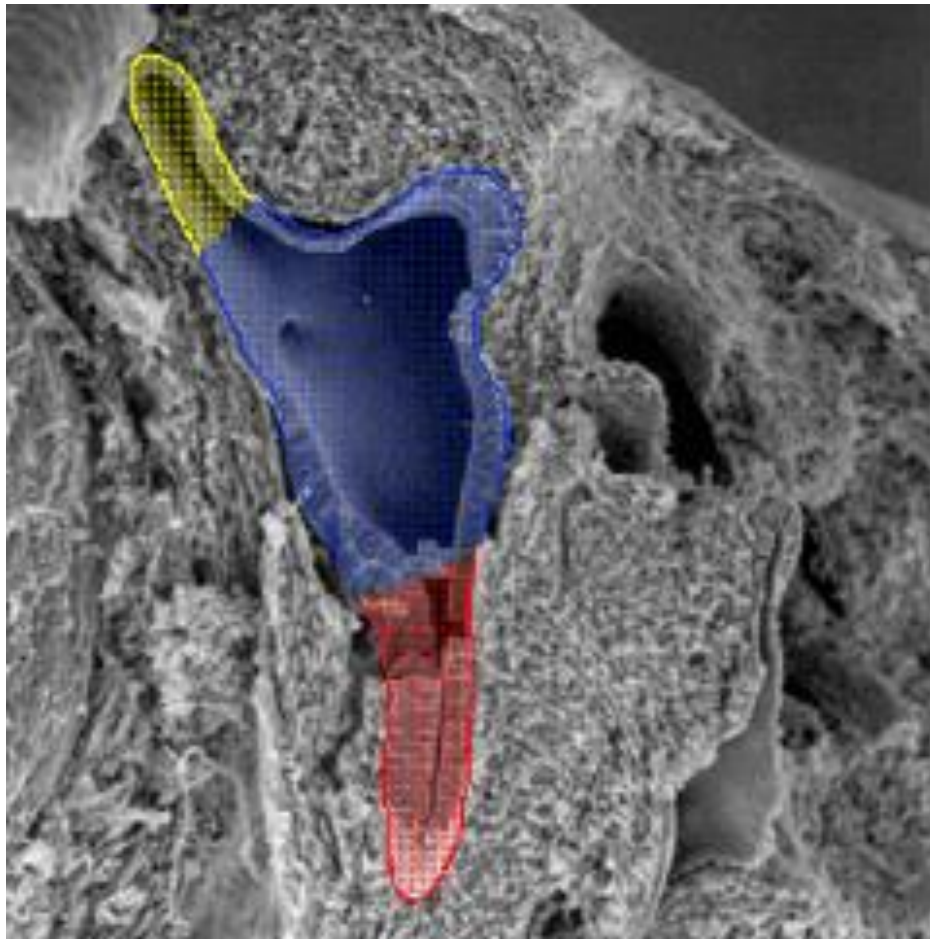
Az orrplakodból fejlődő **hallógödör** lefűződik a felszíni ektoderma rétegéből.

- A vestibulo-cochlearis ganglion prekurzorai a hallóhólyag ventrális epithélséjeteiből fűződnek le.



28-30. nap



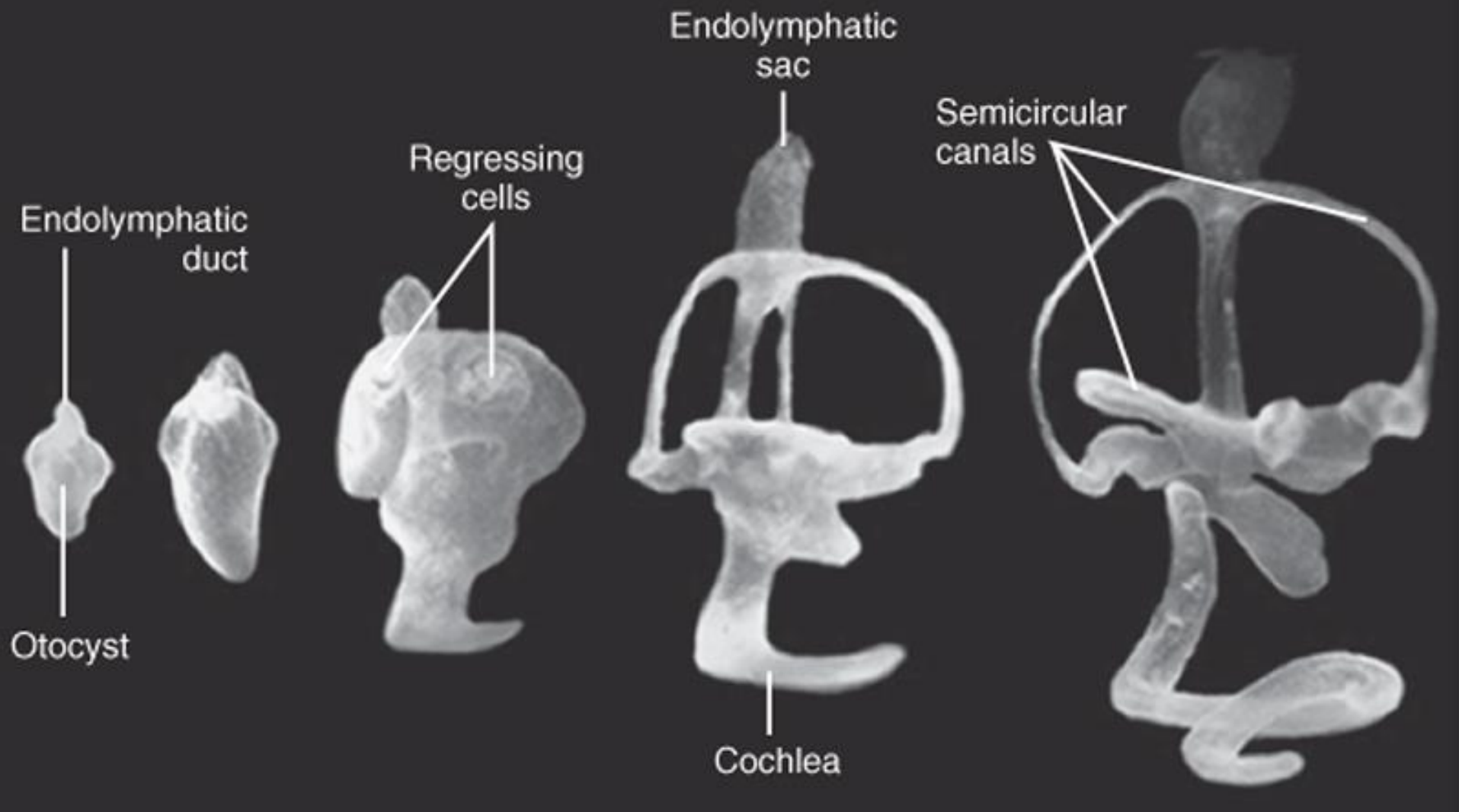


A továbbfejlődés során a hallóhólyagok két részre válnak:

Ventrális: **sacculus** és **ductus cochlearis**

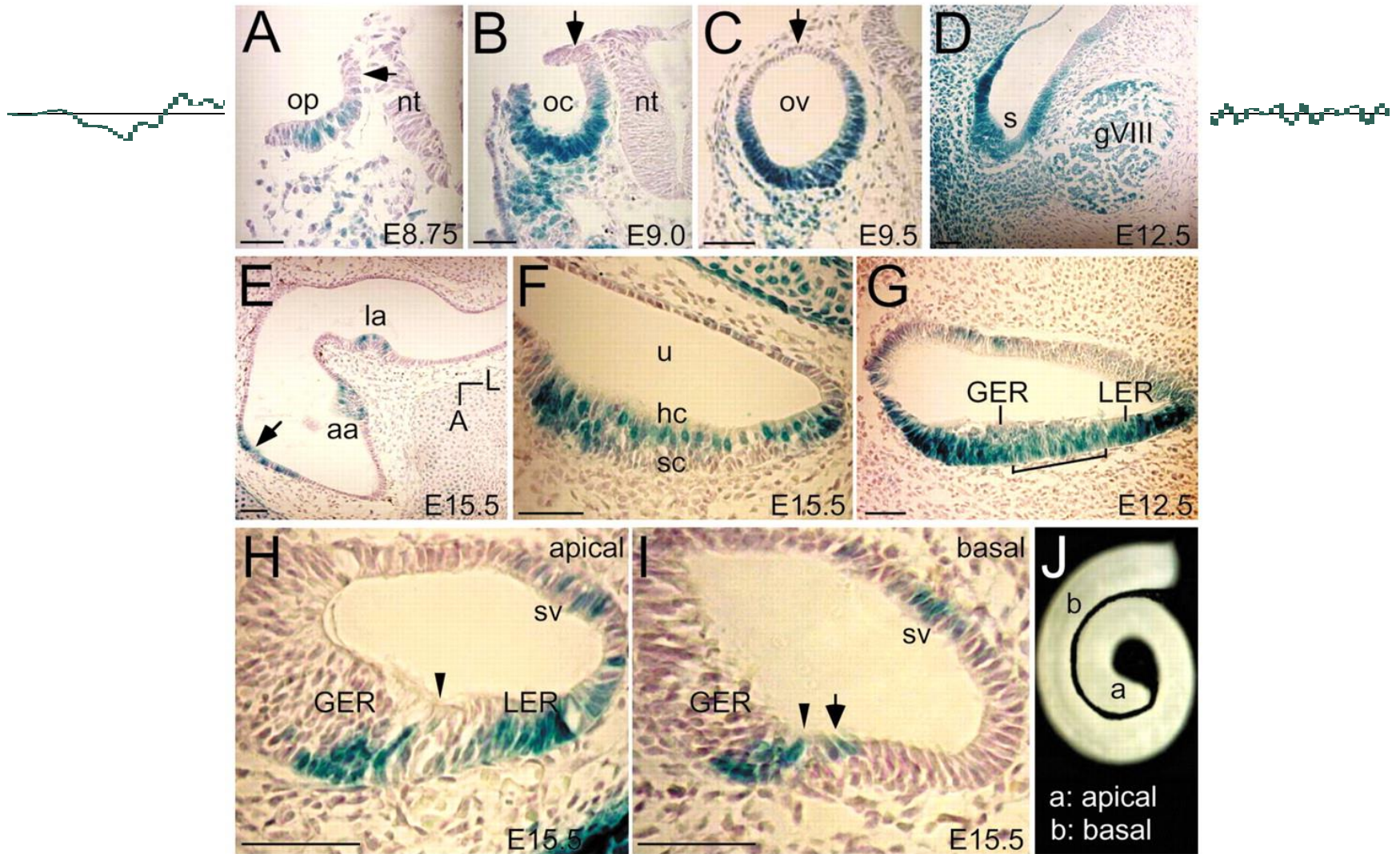
Dorzális: **utrículus**, **ductus endolymphaticus**

-36. nap

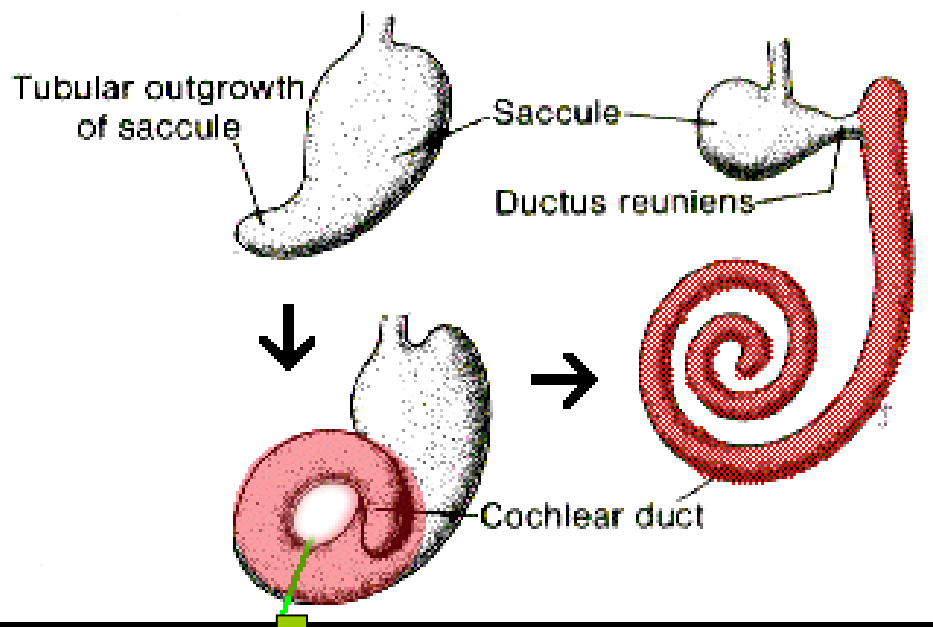


A belsőfül embrionális fejlődése: korróziós preparátum

Six1 gén kifejeződése a belsőfül embryonális fejlődése során

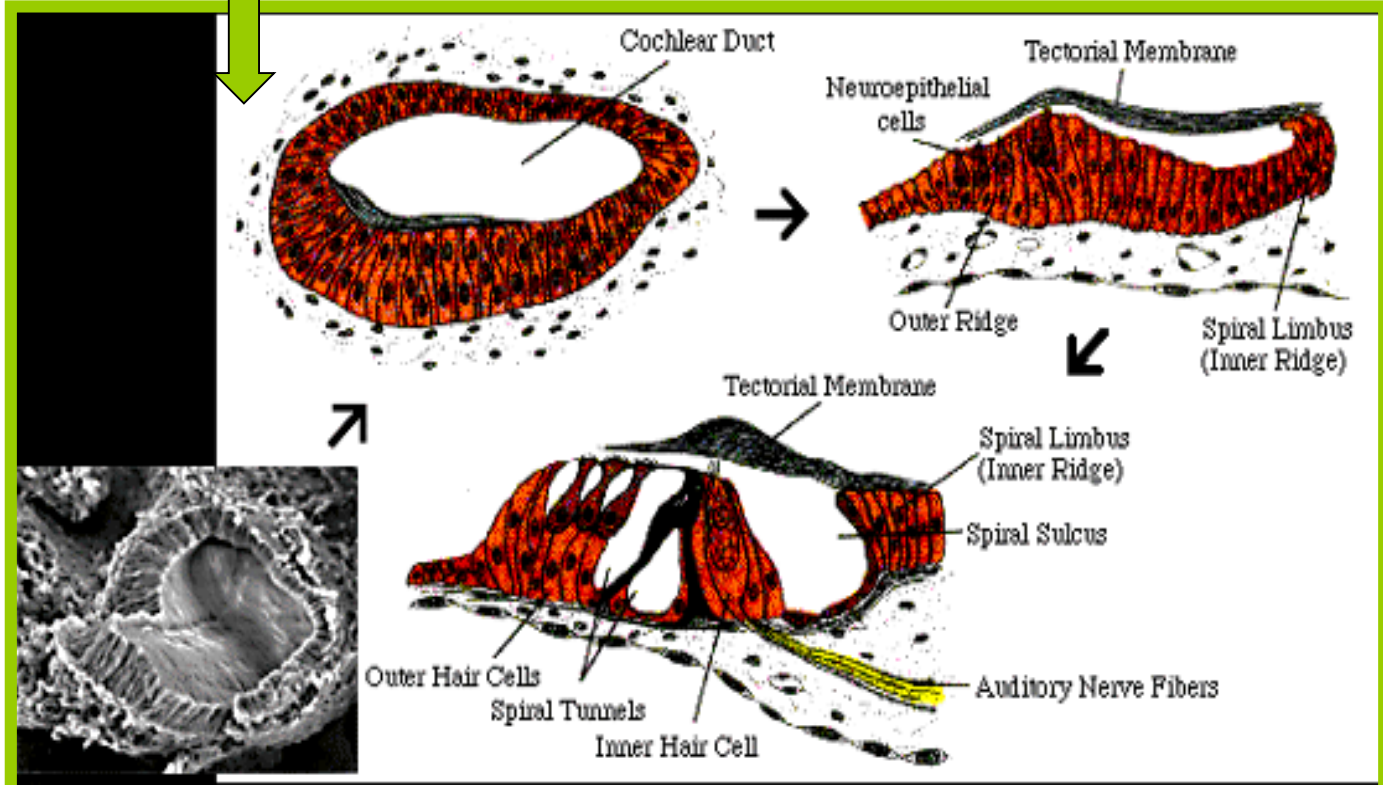


Zheng, W. et al. *Development* 2003;130:3989-4000

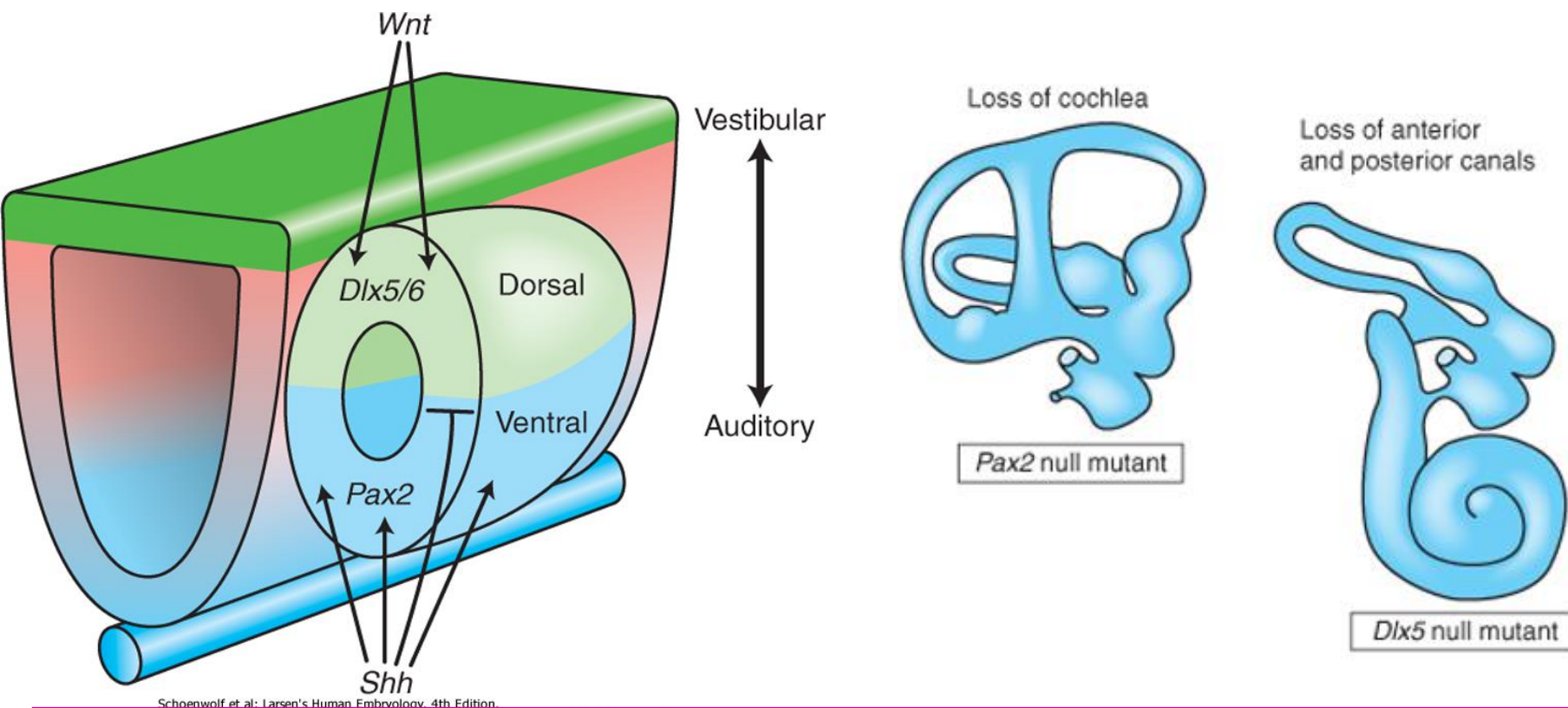


A hallóhólyag differenciálódása:
a ductus cochlearis a sacculusból fejlődik.

9. embryonális hét



A ductus cochlearis magas, **hengerhám sejtjeiből** jön létre a Corti-féle szerv.

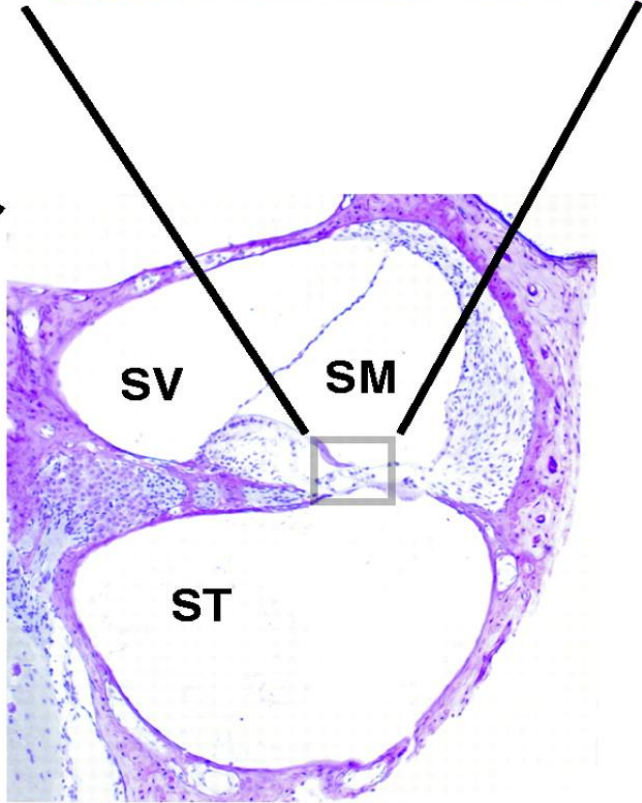
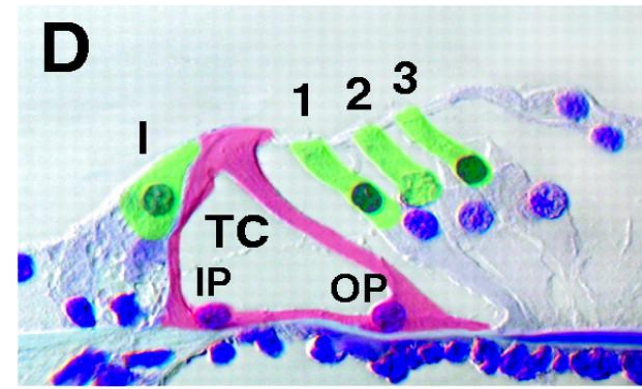
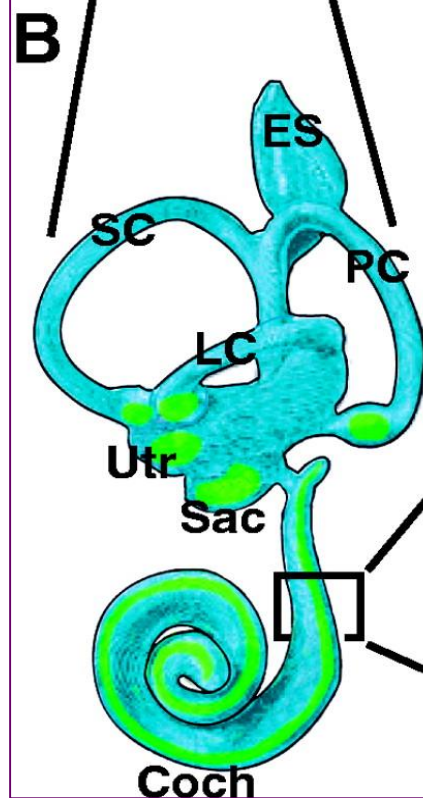
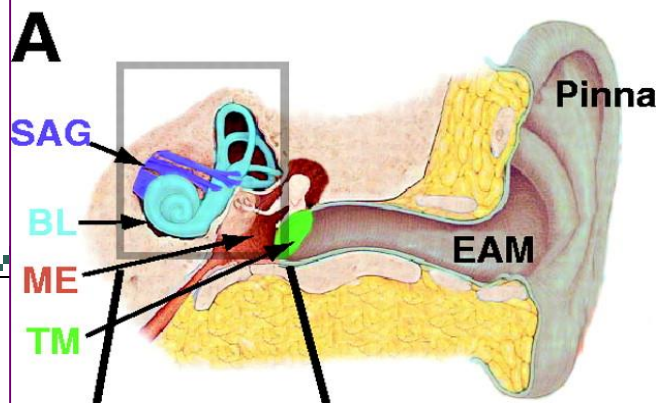
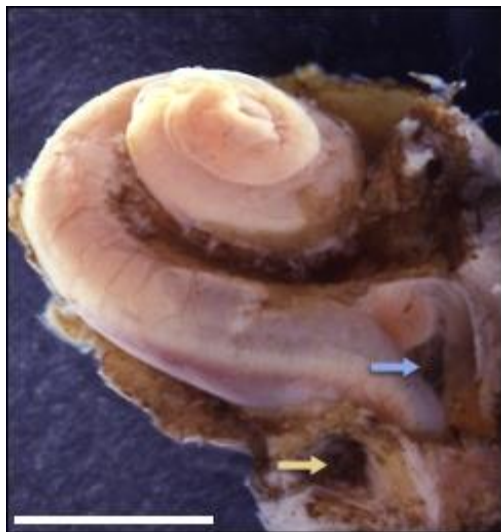
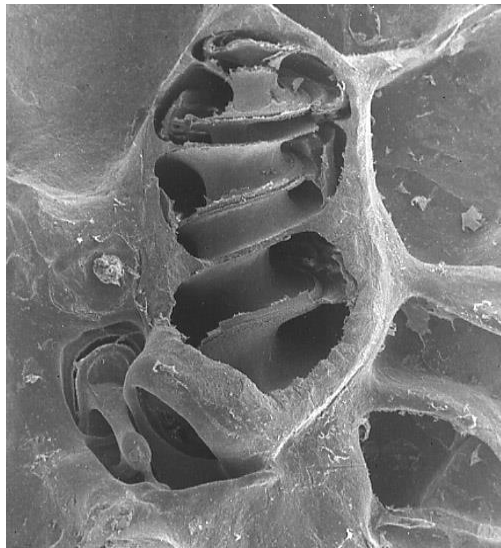


Schoenwolf et al: Larsen's Human Embryology, 4th Edition

Fejlődési rendellenességek:

-CHARGE syndrome (c^oloboma of the eye, h^eart defects, a^tresia of the choanae, r^etarded growth and development, g^enit^al and urinary anomalies, and e^ar anomalies and hearing loss). 1:10.000; CHD7 gén mutációja

-a rubeolla fertőzés, ha a második hónap végén következik be, a Corti-szerv rendellenes fejlődését okozza

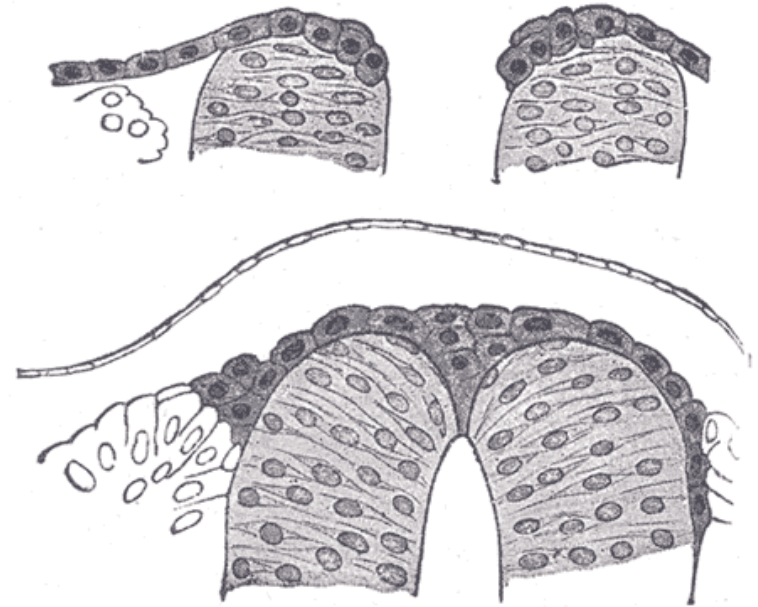


Barald, K. F. et al. *Development* 2004;131:4119-4130

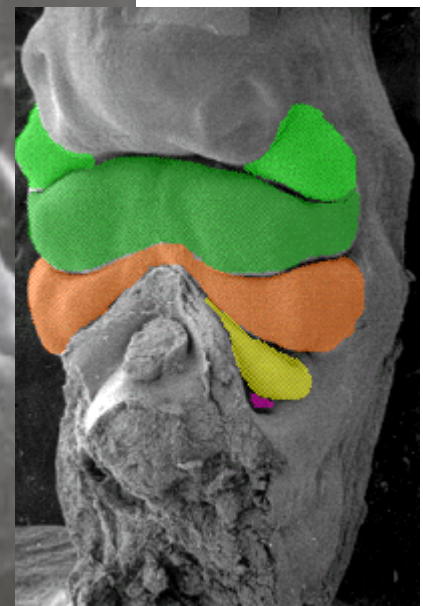
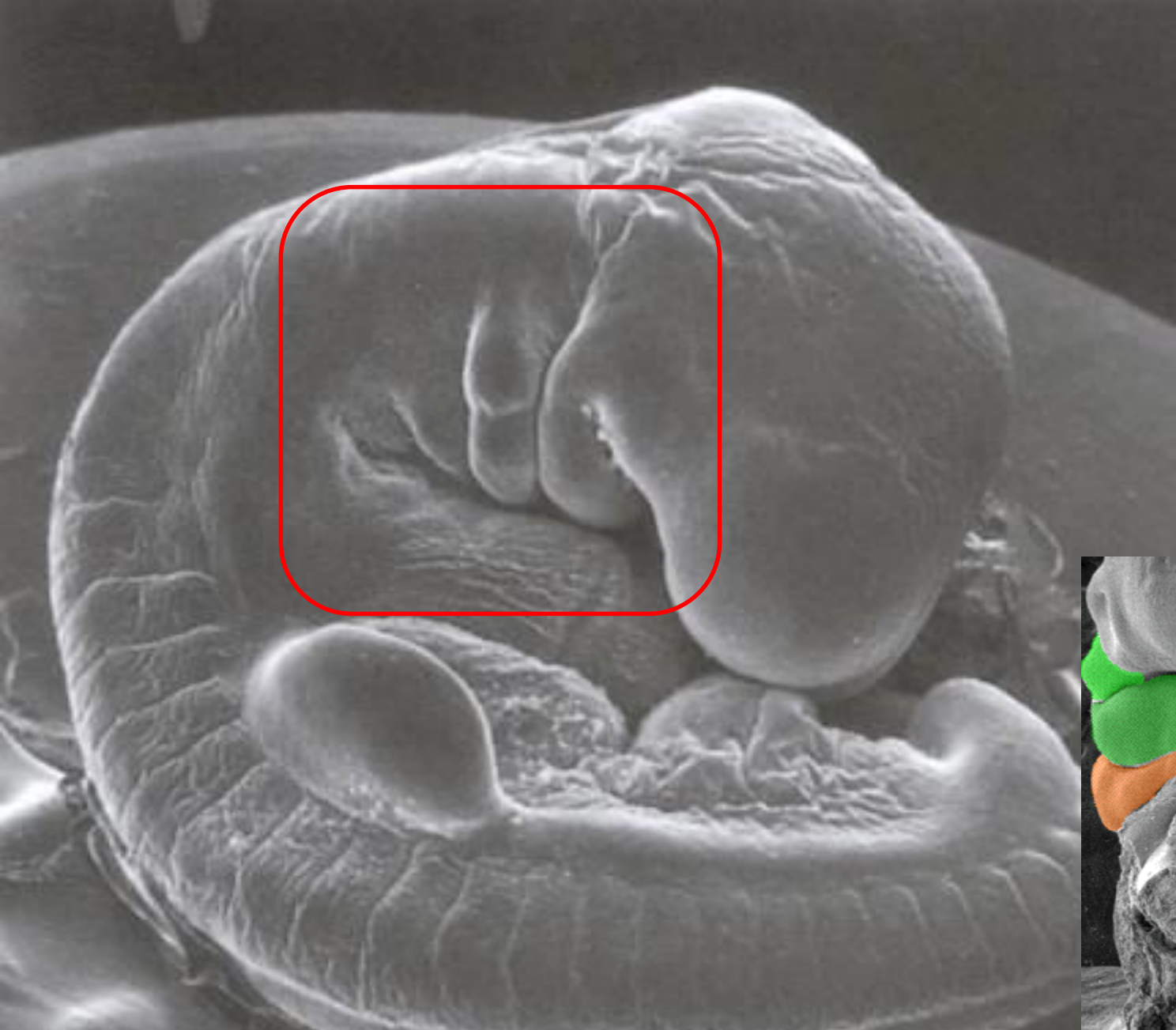
A fül embryonális fejlődése

- 4. héten kezdődik
- A belső fül **ektodermális** eredetű
- A középfül az első garattasak származéka (**entoderma**)
- A hallócsontok chondrogén csontosodással fejlődnek (**ganglionléc** eredetű porcszövet)
- A külső fül az első garatív származéka (**ektodermális**)

Középfül fejlődése



Az első és második garatívek területére vándorolt **ganglionléc** eredetű sejtekből származnak azok a hallócsontok.



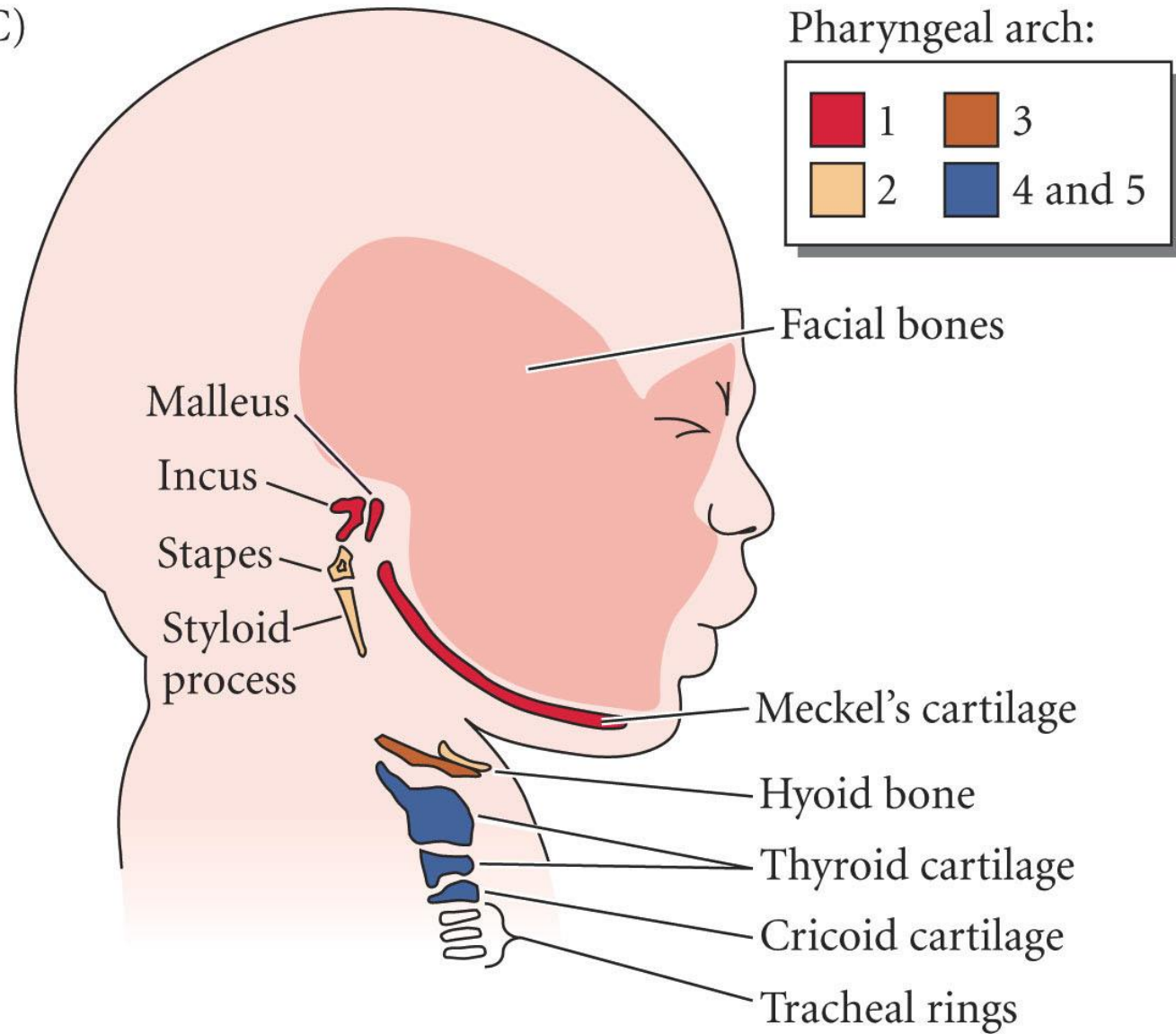
I.

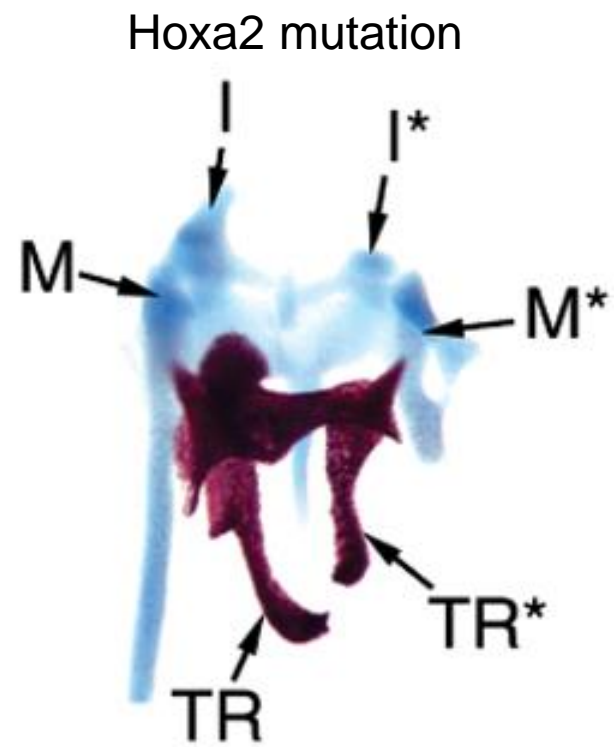
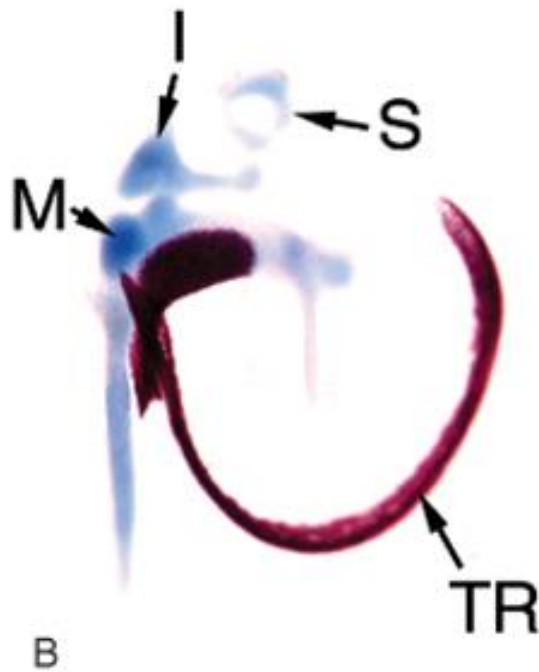
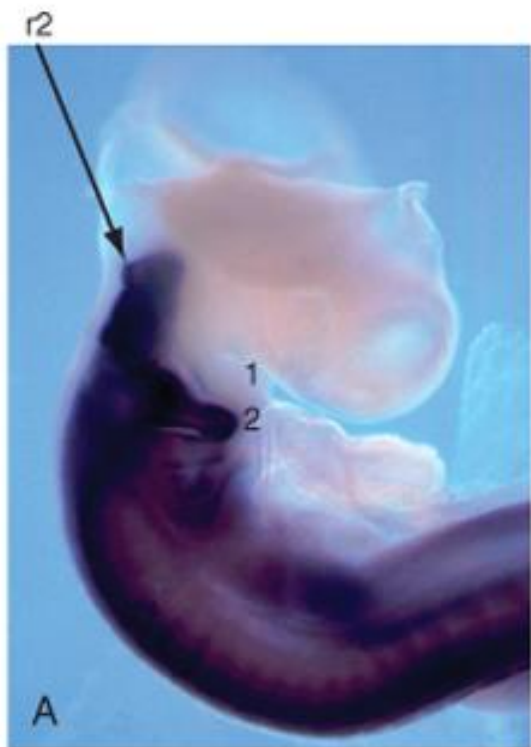
II.

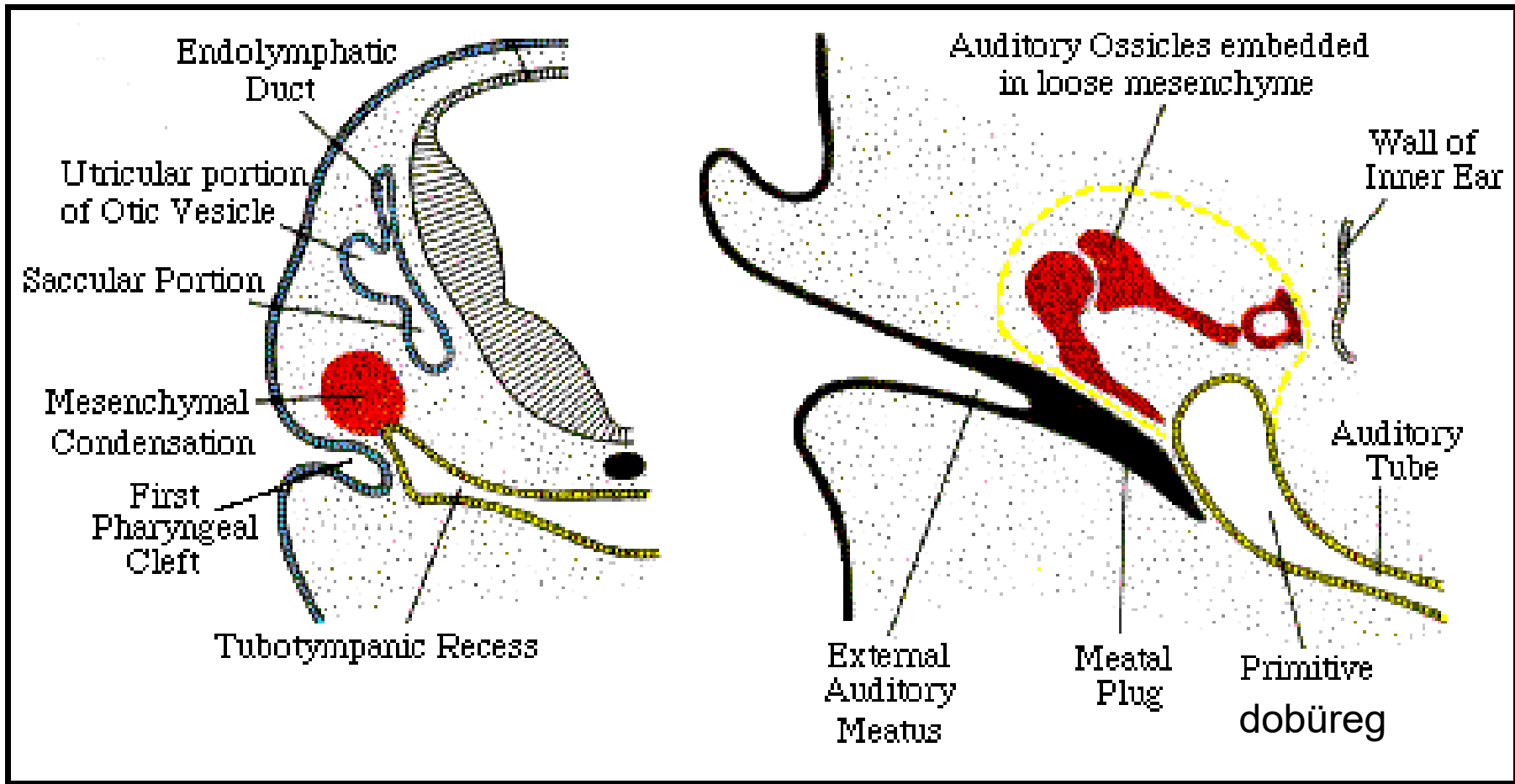
III.

IV.

(C)



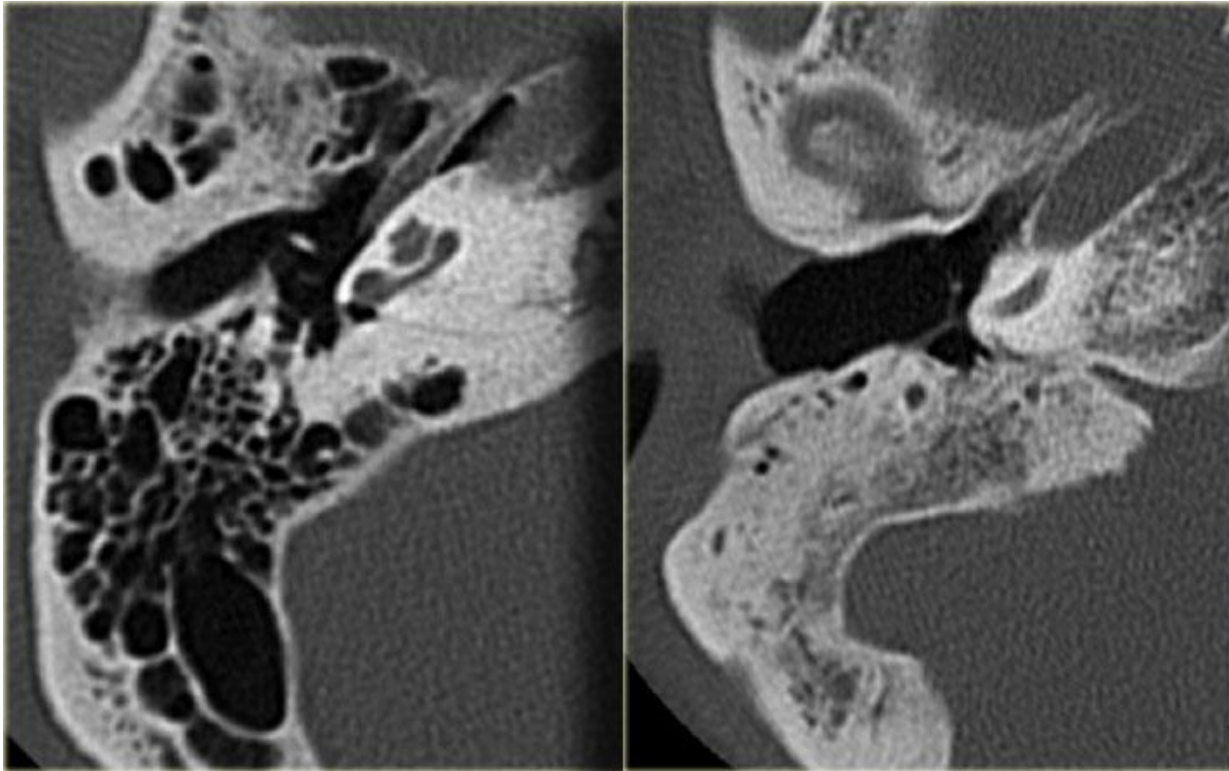


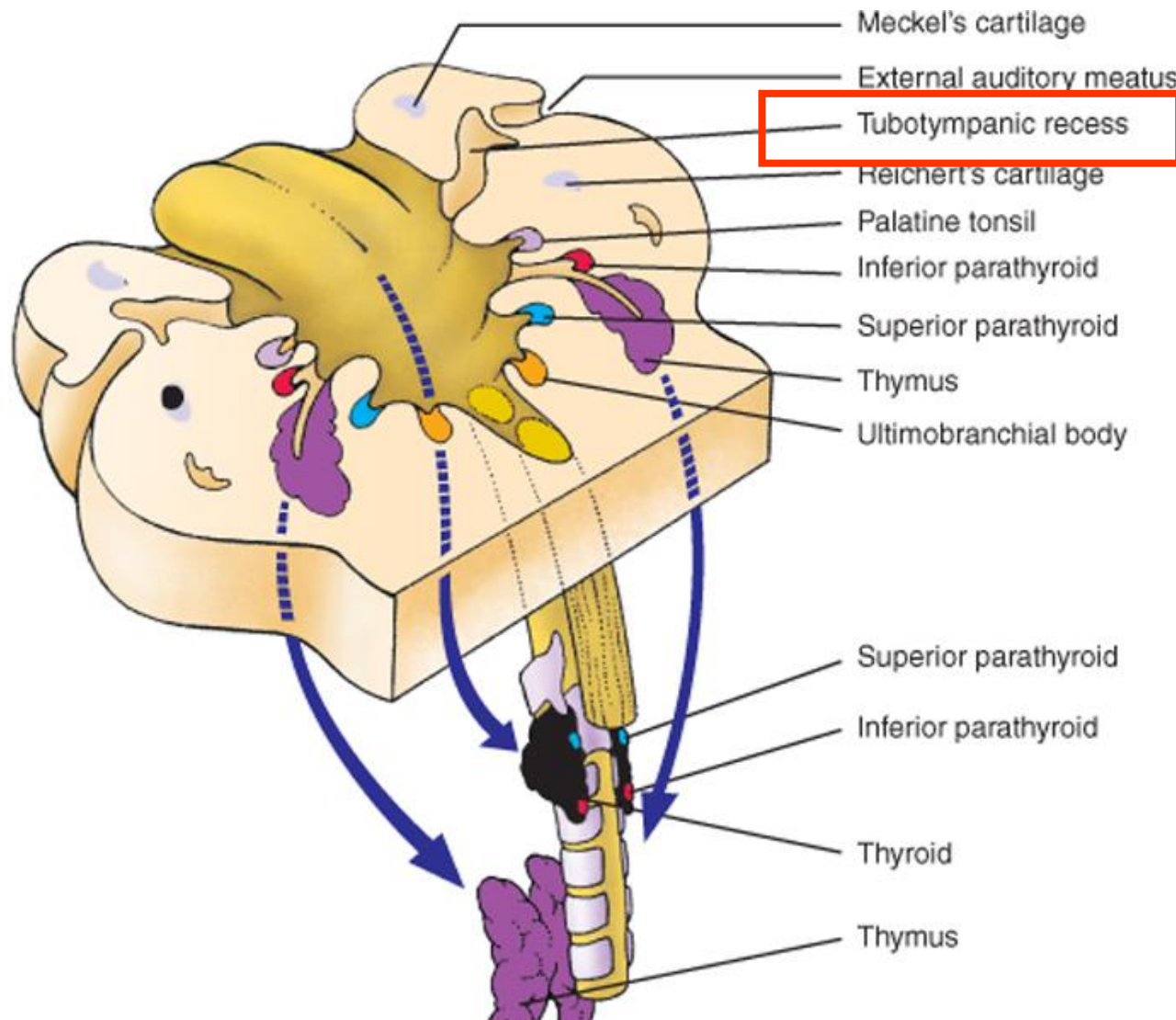
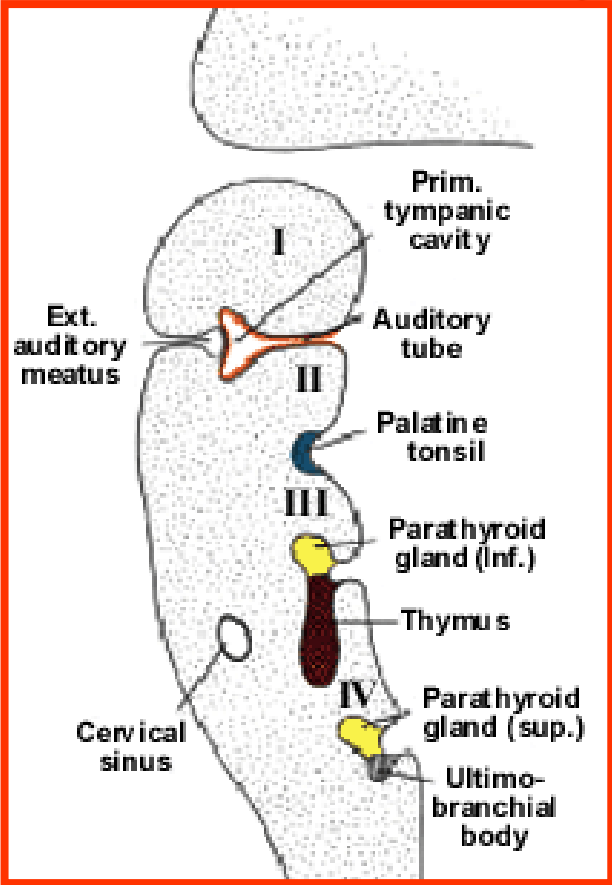


A külső hallójáratot a 28. hétig hámcsap zárja el.

A hallócsontok szabad mozgása csak a 2. postnatalis hónapban alakul ki

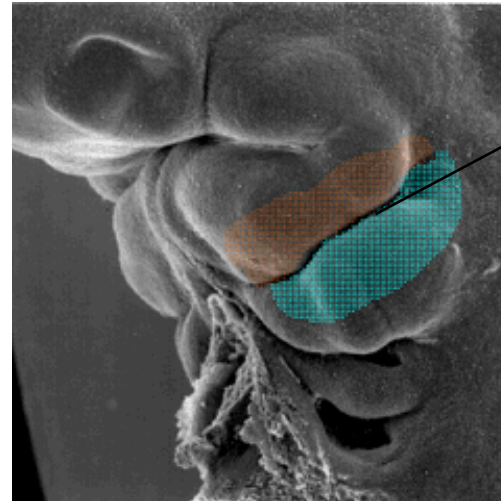
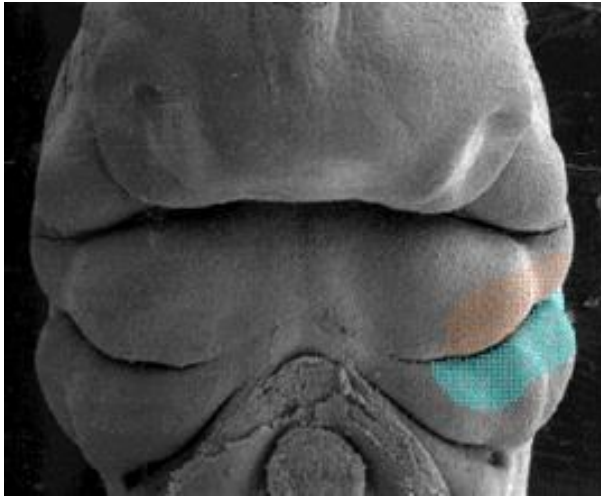
A születés után kialakuló processus mastoideus üregeibe is benő a dobüreg hámja és hámmal bélelt üregek (cellulae mastoideae) alakulnak ki:
pneumatisatio





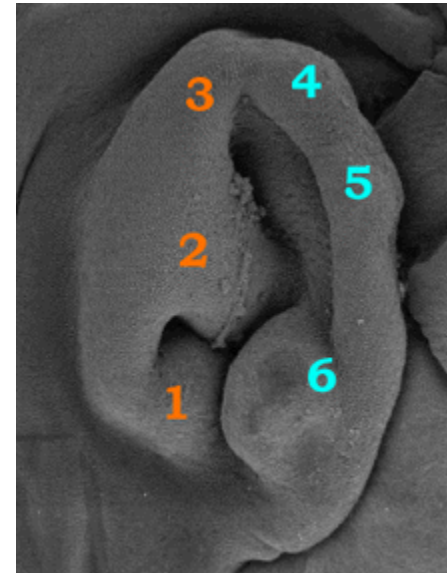
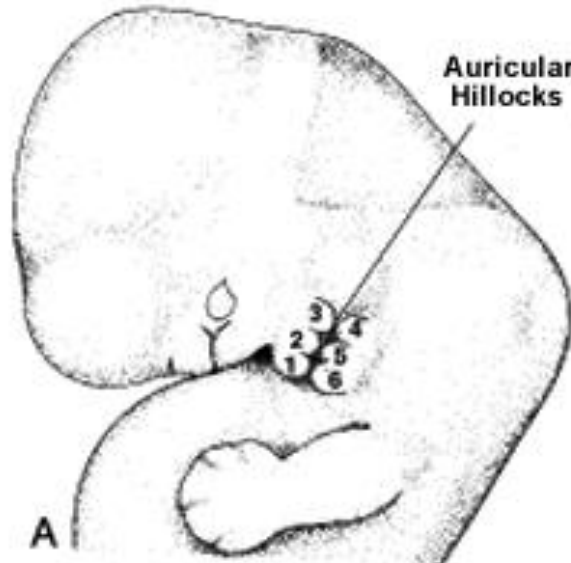
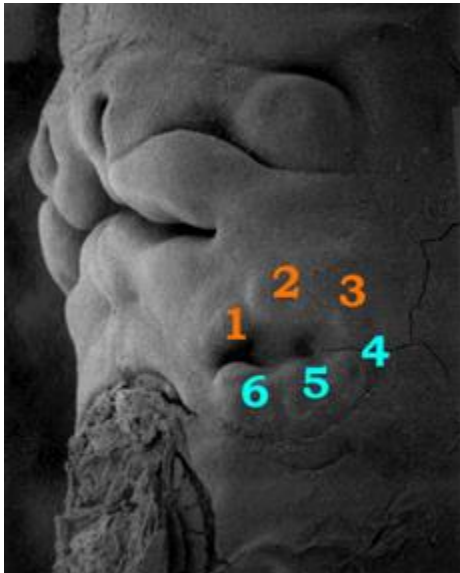
-csak az I. kopolyúbarázdából származik fennmaradó végleges struktúra:
meatus acusticus externus.

Külsőfül fejlődése



Az első garatbarázda

A külső fül az **első** és a **második** garatívek ektodermájából származik.



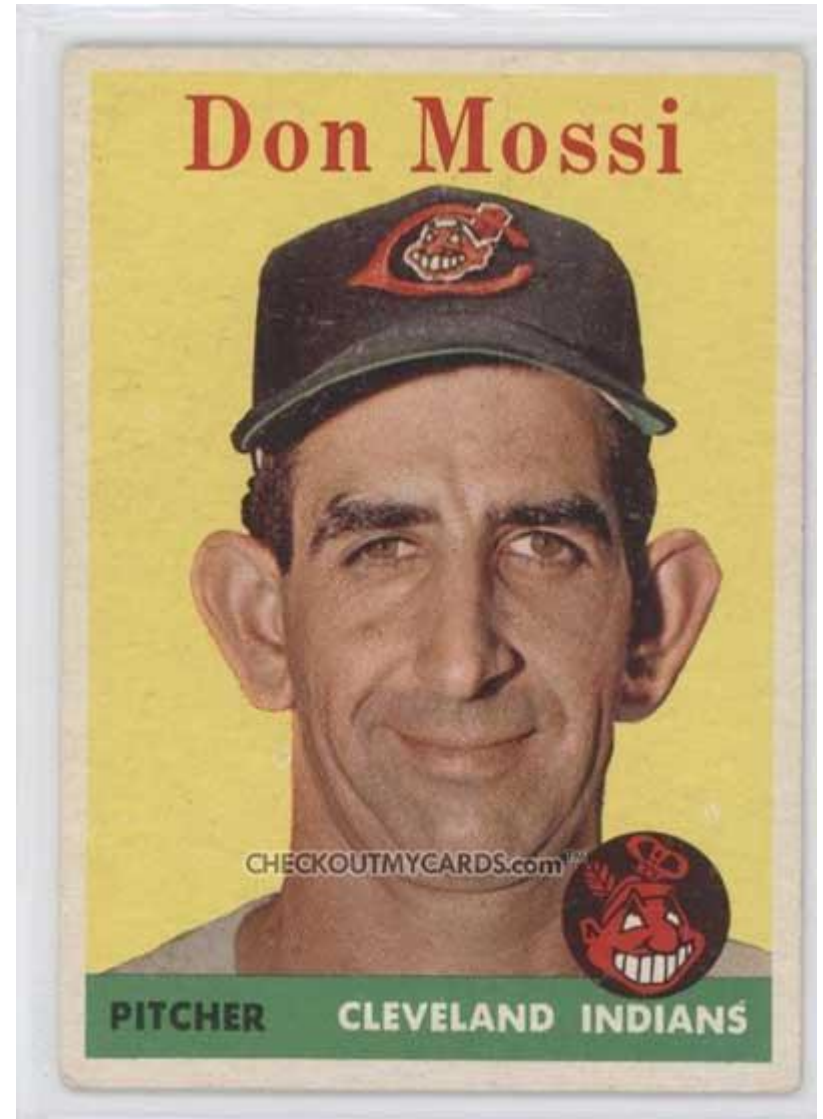
6 db
füldomb

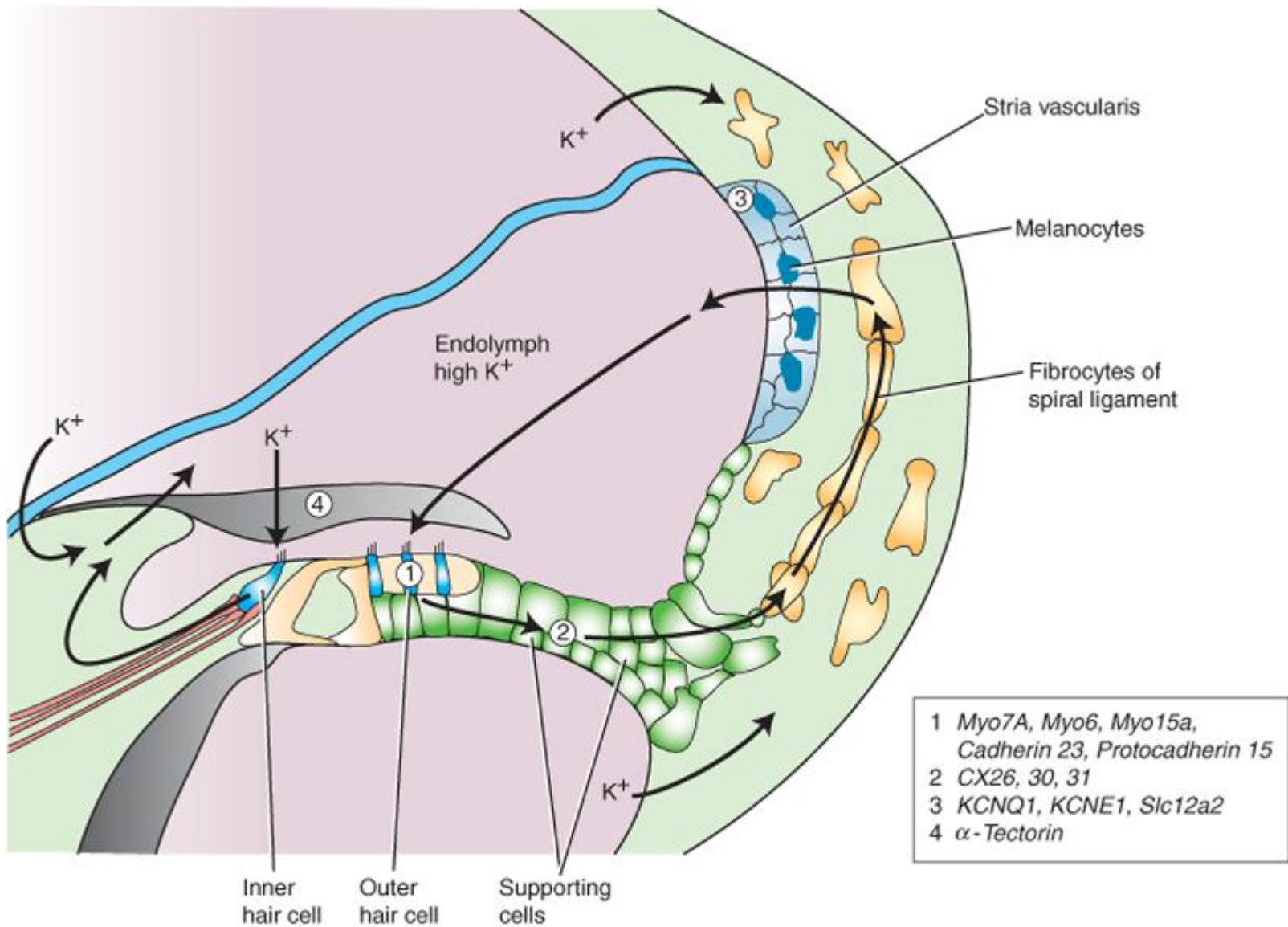
hillock #1 forms the tragus and **hillock #6** forms the antitragus, as well as part of the helix



Fejlődési rendellenességek

- Külső fül:
 - Alaki rendellenességek: macrotia, microtia, anotia
 - Elálló fül – műtéttel korrigálható
 - **Kromoszóma hibák jellegzetes velejárója a külső fül fejlődési rendellenessége !**
 - Fistula, cysta
 - Külső hallójárat atresiaja
- Középfül:
 - A hallócsontok rendellenességei, összenövések
 - Halláscsökkenéssel jár

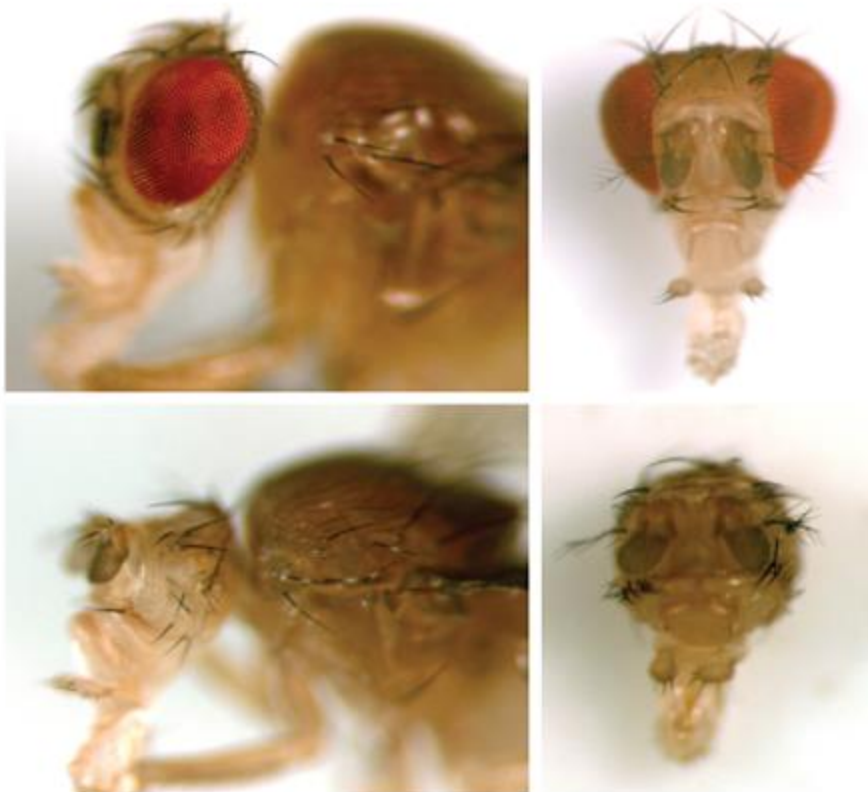




A veleszületett süketiséget számos gén mutációja okozhatja



A



B

-branchio-oto-renal (BOR) syndrome

(*EYA1* és *Six1* gének mutációja).

1:40.000

- Facialis dysmorphia
- Deformált fülkagylók mindkét oldalon
- Praeauricularis bőrredő mindkét oldalon
- sipolyosítás a nyak bőrén

Krónikus veseelégtelenség

-*EYES ABSENT HOMOLOG 1 (EYA1)*
gén

-a mutáns *ecetmuslica* szeme nem fejlődik ki

Fejlődési rendellenességek: microtia [Fig. A, B](#)) vagy **anotia** (fül hiánya; C). Földombok elégtelen összenövése (fissurák)



Fig. D and F: BOR syndrome. Számfeletti bőrfüggelékek és gödrök jelennek meg.