

se embryology s. 65

Ansigtet:

4 uge Ved slutningen af (4. uge) opstår faciale prominenser ("lapper"), som primært består af mesenchym deriveret fra crista neuralis, og hovedsageligt er dannet af det første par brachiebuer. Lateralt for stomodeum ses på hver side prominentia maxillares (overkæbelap) og caudalt for disse strukturer ses prominentiae mandibulares (underkæbelap). Prominentia frontonasalis (pandevold), der dannes af mesenchymet ventralt for hjernevesiklerne, danner stomodeums øvre kant, på hver side herfor dannes de nasale placoder¹. → dannes i modsætning til de andre lapper af ectoderm.

5 uge I 5. uge invaginerer de nasale placoder for at danne nasalgruberne. Samtidig danner de en forhøjning af væv omkring hver grube, prominentiae nasales. Prominenserne på ydersiden af gruberne kaldes prominentiae nasales laterales (sidelapperne); på indersiden prominentiae nasalis mediales, der sammen med den mellemliggende del af prominentia frontonasalis danner prominentia frontalis (midtpandelappen)².

5-7 uge I løbet af de næste 2 uger fortsætter prominentiae maxillares med at tiltage i størrelse. Medialt presser de prominentiae nasales mediales mod midtlinjen, så spalterne mellem prominentia nasalis medialis og de to prominentiae maxillaris vokser sammen. Således dannes overlæben af prominentia frontalis og de to prominentiae maxillaris.

Underkæben og underlæben dannes fra prominentiae mandibulares, der er sammenhængende i midtlinjen.

Prominentiae maxillares og prominentiae nasales laterales adskilles af sulcus nasolacimalis. Ectodermen i sulcus' gulv danner en epithelstreng, som frigør sig fra den overliggende ectoderm. Efter kanalisering danner strengen ductus nasolacimalis (tåregangen); den øvre, bredere del danner saccus lacrimalis (tåresækken). Når strengen er frigjort vokser prominentiae maxillares og prominentiae nasales laterales sammen. Derefter løber ductus nasolacimalis fra den mediale øjenkrog til meatus nasi inferior. Prominentiae maxillares forstørres for at danne kinderne og maxillae.

Næsen: Dannes ud fra 5 prominenser i ansigtet:

- Den øvre del af midtpandelappen bliver til radix nasi.
- De sammenvoksede nedre dele prominentiae nasales medialis bliver til dorsum og apex nasi.
- Prominentiae nasales laterales danner alae nasi³.

¹ Se figur 15.21, side 368 i S.

² Se figur 15.22, side 369 i S.

³ Se figur 15.23, side 370 i S.

Prominens:	Strukturer udviklet heraf:
Frontonasalis.	Panden, næseroden, prominentiae nasales mediales og laterales.
Maxillaris.	Kinder og laterale del af overlæben.
Nasalis medialis.	Overlæbens philtrum, næseryggen og næsespidsen.
Nasalis lateralis.	Næsefløjene.
Mandibularis.	Underlæben.

Ganen:

Det intermaxillære segment: Sammenvoksning af de to prominentiae nasales mediales som følge af prominentiae maxillares' mediale vækst. Dette består af:

- En labial komponent, som danner overlæbens philtrum.
- En overkæbekomponent, som bærer de 4 fortænder. ▽
- En ganekomponent, som udgør den trekantede primære gane (os incisivum).

Det intermaxillære segment er sammenhængende med den rostrale del af septum nasi, som dannes af prominentia frontalis⁴.

Den sekundære gane: Hovedparten af den definitive gane dannes ud fra to ganeprocesser af prominentiae maxillares, som opstår i 6. uge og vender skråt nedefter på hver side af tungen⁵.

I 7. uge hæves ganeprocesserne for at indtage en horisontal stilling over tungen, og de vokser sammen til den sekundære gane⁶.



Anteriort vokser den processerne sammen med den trekantede primære gane, og foramen incisivum markerer grænsen i midtlinjen mellem primære og sekundære gane. Samtidig vokser septum nasi nedefter og forener sig med oversiden af den nydannede gane.

Klinik:

Ansigtsspalter⁷: Læbespalter og ganespalter er hyppige defekter, der medfører abnormt ansigtssudseende og talefejl.

Foramen incisivum er delelinjen mellem anteriore og posteriore spaltedeforimiteter.

⁴ Se figur 15.24, side 371 i S.

⁵ Se figur 15.25, side 371 i S.

⁶ Se figur 15.26 og 15.27, side 372-373 i S.

⁷ Se figur 15.28 og 15.29, side 374-375 i S.

← læbe, kæbespalte

→ Primær sekundær gane spalte

læbe / kæbespalte

- De defekter der ligger anterior for foramen incisivum, omfatter læbespalter og kæbespalte, der strækker sig bagud mellem den primære og sekundære ganer. Sådanne defekter skyldes delvist eller helt manglende sammenvoksning af prominentiae maxillares og prominentia frontalis på den ene side eller på begge sider.

ganespalte

- De defekter der ligger posterior for foramen incisivum omfatter ganespalte (spalter i sekundær ganer) og spaltet uvula. Ganespalte skyldes manglende fusion af ganeprocesserne, som kan skyldes at processerne er for små, at de ikke eleveres som de skal, at selve fusionsprocessen hæmmes, eller at tungen ikke sænkes fra sin oprindelige beliggenhed mellem processerne.

- Kombination af spalter der ligger anterior såvel som posterior for foramen incisivum.

Anteriore og posteriore spalter varierer i dybde og længde.

- Skråtforløbende ansigtsspalter opstår, når prominentia maxillaris ikke vokser sammen med den tilstødende prominentia nasales laterales. Når dette sker, er ductus nasolacrimalis som regel åben til overfladen.

- Median læbespalte, en sjælden misdannelse, skyldes ufuldkommen sammenvoksning af de to prominentiae nasales mediales i midtlinjen. Spædbørnene er ofte mentalt retarderede, og kan have hjernedefekter.

De fleste tilfælde af læbe- og ganespalte er multifaktorielle. Læbespalte optræder oftere hos drengebørn end hos pigebørn; hyppigheden tiltager en anelse, jo ældre moren er.

Hyppigheden af isoleret ganespalte er meget lavere end for læbespalte; defekten optræder hyppigere hos pigebørn end hos drengebørn, og har ikke forbindelse med morens alder. Hos pigebørn vokser ganeprocesserne sammen ca. 1 uge senere end hos drengebørn.

Hjernekassens udvikling:

Crista neuralis-celler i hovedregionen differentieres til mesenchym, og deltager i dannelsen af ansigts- og kranieknoglerne. Occipitale somiter og somitomerer bidrager ligeledes til dannelsen af kraniehvælvingen og kraniebunden. I nogle knogler, f.eks. kraniets flade knogler, differentieres mesenchymet direkte til knogle, en proces der kaldes intramembranøs/desmal ossifikation. De fleste knogler dannes imidlertid ved at mesenchymcellerne først danner hyalinbruskmodeller, som derefter bliver ossificeret ved endochondral ossifikation.

Udviklingsmæssigt består hjernekassen:

- Kondrokraniumet (primordiale kraniet), som danner basis cranii. Består oprindeligt af en række adskilte bruskdele. De der ligger foran den rostrale ende af notochorden er afledt af celler fra crista

neuralis. De danner det præchordale/chondrokranium. De der ligger posterior i forhold til denne grænse, udvikles fra paraxial mesoderm, og danner det chordale chondrokranium. **Kraniets basis** dannes, når disse bruskstykker vokser sammen og forbener ved endochondral ossifikation. Forbeningskerner optræder i 2.-3. fostermåned, og fra disse kerner udvikles knoglerne i basis cranii. Kraniedelene omkring foramen magnum er dannet ved at de øverste somiters sclerotomer er inkorporeret i kraniebunden, hvor nakkekuderne svarer til hvirvelsøjlets processi articulares og canalis hypoglossi til foramen intervertebrale.

Omdannelsen til et osteokranie er dog ikke fuldstændig, idet enkelte dele af bruskvævet omkring næschulen persisterer som næsebruske, og i kraniebunden som synchondroser gennem hele livet.

• **Desmokraniet**, som danner theca cranii. Forbener intramembranøst⁸ uden bruskdannelse i 3. fostermåned.

Stykker af bindevævspræformerede knogle kan vokse sammen med de bruskpræformerede knogler i basis cranii⁹.

• **Splanchnokraniet**: Dannes hovedsageligt ud fra de første to pharyngealbuer. Den første bue danner processus maxillaris, som strækker sig frem under øjenregionen og bliver til maxilla, os zygomaticum samt dele af os temporale. Den ventrale del, processus mandibularis, indeholder Meckel's brusk. Mesenchymet omkring Meckel's brusk kondenseres og forbener ved desmal ossifikation, og udvikler sig til mandibulae.

Processus mandibularis' dorsale spids, samt den tilsvarende på den anden pharyngealbue, bliver senere til incus, malleus og ~~stapes~~ → udvikles fra 2. pharyngealbue

Mesenchym til dannelse af ansigtsskelettet stammer fra celler i crista neuralis.

De forskellige udviklinger af kondrokraniet og desmokraniet forklarer, hvorfor knoglerne i de to kraniedelev henholdsvis er forbundet indbyrdes ved brusk (synchondroser) og bindevæv (suturer). Suturerne er dannet ud fra crista neuralis.

Ved fødsel er hjerneboksen kugleformet. Fra oven er hjerneboksen femkantet. Suturerne er brede, specielt de steder, hvor flere knogler støder sammen. Her danner suturmembranerne de 6 fontaneller¹⁰.

• **Fonticulus anterior** ("Den firkantede fontanelle"); er den største af fontanellerne; den er firestrålet svarende til beliggenheden mellem de to squamae frontales fortil og de to ossa parietalia bagtil. Den er i reglen pulserende¹¹.

⁸ Dvs. bindevævspræformerede.

⁹ F.eks. øverste stykke af squama occipitalis er bindevævspræformerede.

¹⁰ Hvor flere end to knogler mødes.

•Fonticulus posterior ("Den trekantede fontanelle") er trestrålet og ligger imellem squama occipitalis og de to ossa parietalia.

2 stk •Fonticulus sphenoidalis (Den anterolaterale) svarer i beliggenheden til pterion.

2 stk •Fonticulus mastoideus (Den posterolaterale) ligger ved det nederste, bageste hjørne af os parietale lige oven over den senere processus mastoideus.

De brede suturer og fontaneller muliggør stor forskydninger af kranieknoglerne, hvilket får betydning under fødslen.

Efter fødslen vokser knoglerandene mod hinanden, så suturer og fontaneller indsnævres. Den trekantede fontanelle og fonticulus sphenoidalis lukkes allerede i 2.-3. levemåned. Fonticulus mastoideus er sædvanligvis lukket ved slutningen af 1. leveår, og den store firkantede fontanelle midt i 2. leveår.

Hjernekassens vækst foregår særlig intensivt det første leveår. I 17-18 års alderen er hjernens og dermed hjernekassens vækst afsluttet.

- Kraniets længdevækst foregår først og fremmest i synchondrosis sphenoccipitalis og sutura coronalis, men desuden i alle suturer parallelle med disse.

- Breddevæksten finder især sted i sutura sagittalis.

- Højdevæksten finder sted i sutura squamosa.

Synchondrosis sphenoccipitalis forbener, når hjernens vækst er endeligt afsluttet. Forbeningen af suturerne indtræder noget senere, mellem det 20. og 40. år, men mange af suturerne er helt eller delvis synlige op i høj alder.

Under hele væksten forstørres kraniekaviteten også ved, at der tilføjes nyt knoglevæv på thecas udside samtidig med, at der foregår en resorption fra indsiden.

Forbeningen af sutura frontalis begynder i reglen allerede i 2. leveår og er afsluttet i 7-8 års alderen undtagen nedadtil mod næsen, hvor en lille suturrest ofte bevares.

Klinik:

•Efter fødslen kan man, så længe den firkantede fontanelle er åbentstående, benytte den til bedømmelse af det intrakranielle tryk; normalt er den pulserende, men ved forøget hjernetryk mangler pulsationen, og fontanelen bliver spændt. Ved stærk dehydrering bliver den indfalden.

•Holoprosencephali: Manglende definition af midtlinje i de cranio-faciale strukturer. Forhjernen er for lille, de to lateralventrikler er ofte sammensmeltet i en enkelt ventrikel, og øjnene sidder tæt

¹¹ Pga. hjernearterierne.

sammen. For høj koncentration af alkohol kan ødelægge celler fortil i midtlinjen af kimskiven, hvilket medfører holoprosencephali.

- Cranioschisis: I nogle tilfælde dannes kraniehvelvingen slet ikke (cranioschisis), hvilket medfører at hjernevævet, der er i kontakt med amnionvæsken degenererer, med anencephali som følge. Cranioschisis skyldes manglende lukning af den craniale neuropore. Abnormiteten kan ses på røntgen og ved ultralydsscanning, da kraniehvelvingen er fraværende. Kan forebygges ved at kvinder tager folinsyre dagligt før og under graviditeten.

- Microcephali: Skyldes som regel at hjernens vækst udebliver og kraniet derfor ikke vokser. Mange børn er alvorlige retarderede.