

# Развитие опорно-двигательного аппарата

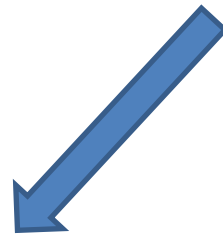
**Доцент кафедры морфологии и  
общей патологии ИФМиБ, к.м.н.  
Калигин М.С.**

***Казань 2019***

**ОСТЕОГЕНЕЗ**

# Кость развивается:

Эмбриональная соединительная ткань - мезенхима



**Эндесмально**

на основе

соединительнотканной  
перепонки

(кости свода черепа)

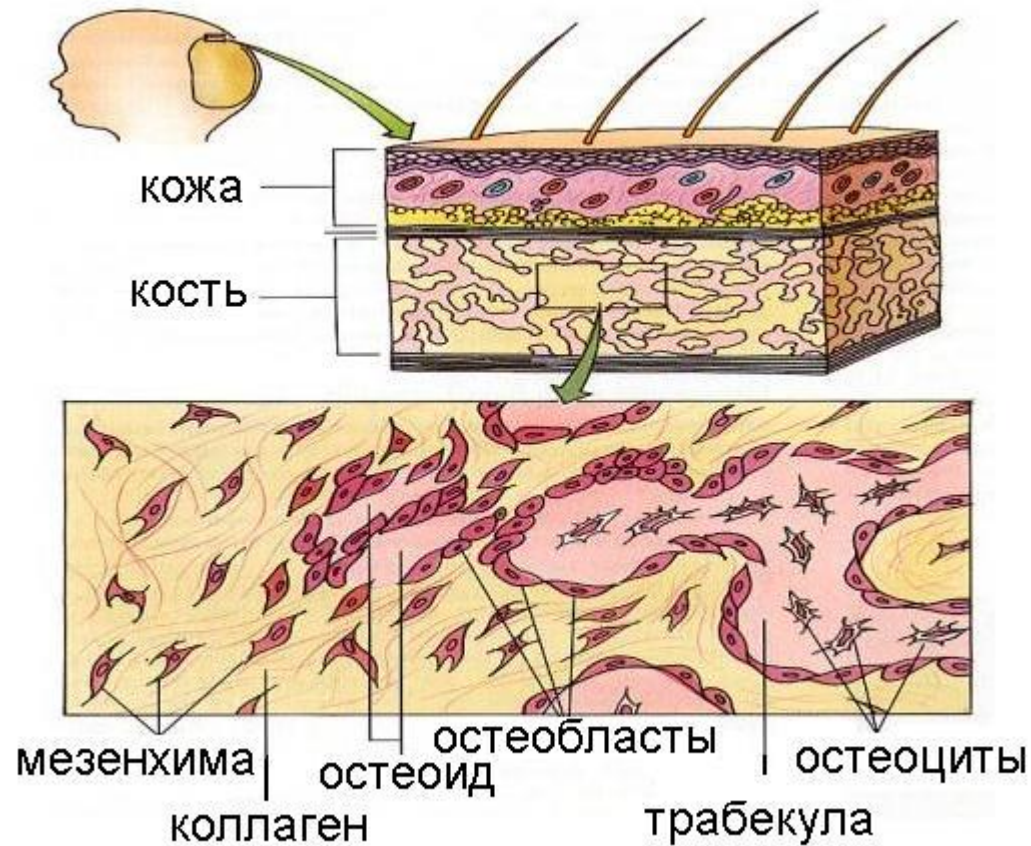


**Энхондрально**

на основе

хрящевого зачатка  
будущей кости

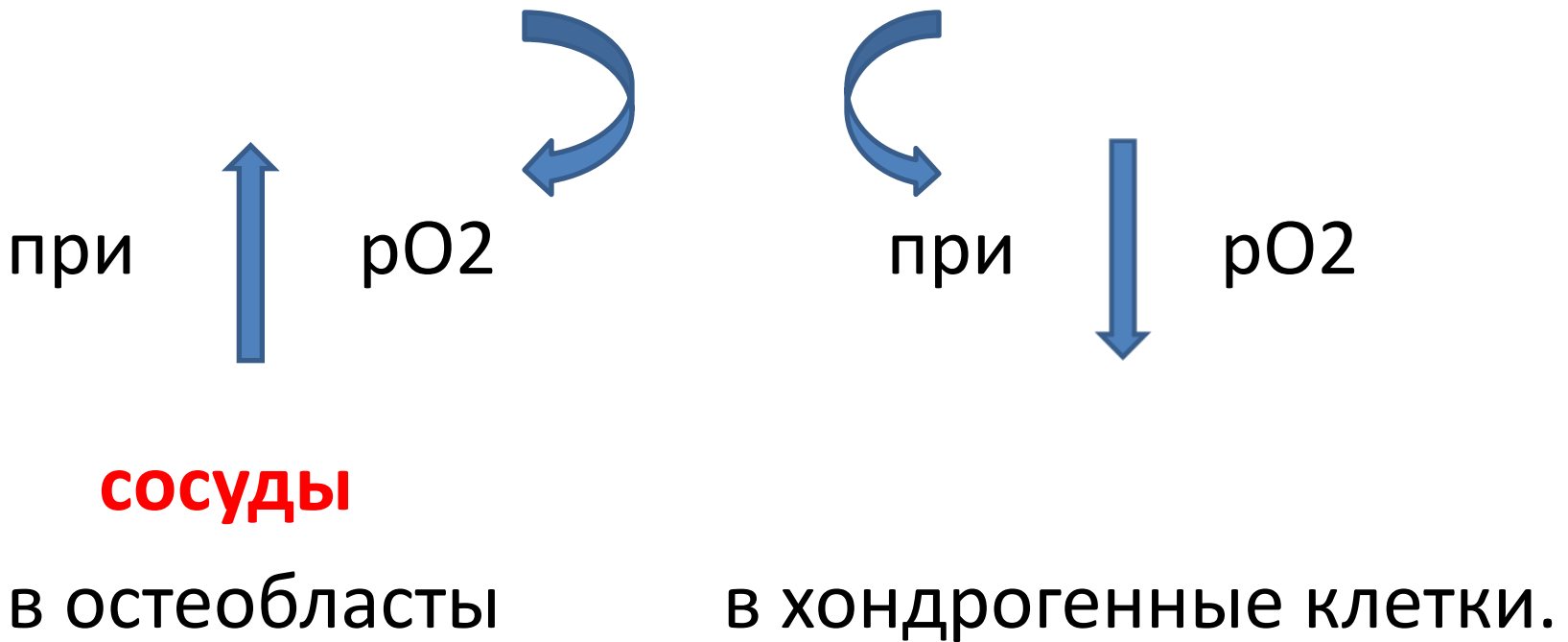
# Эндесмальный остеогенез



Клетки мезенхимы



Остеогенные клетки

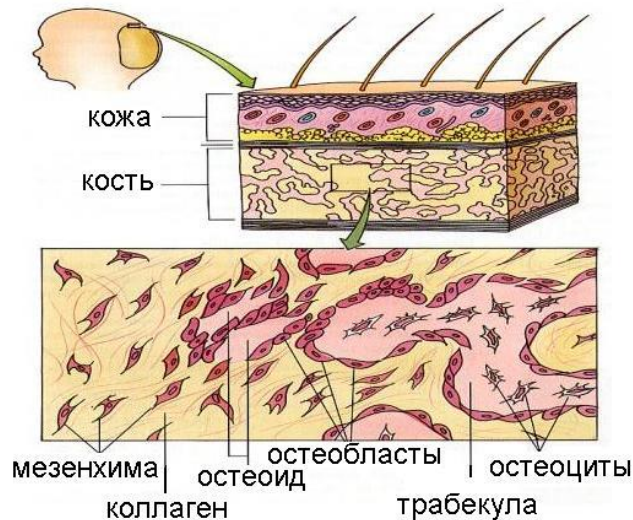
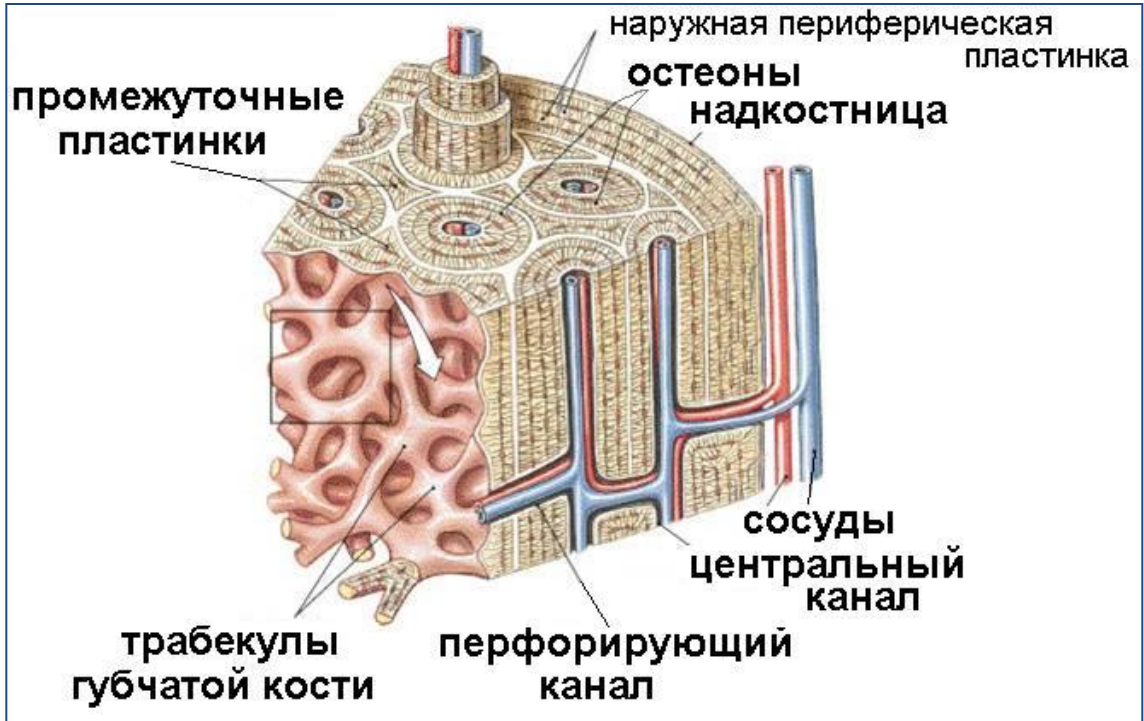


Остеобласты активно синтезируют и секретируют вещества костного матрикса.



Остеоид минерализуется, и дифференцирующиеся остеоциты оказываются "замурованными" в лакунах минерализованного костного матрикса.

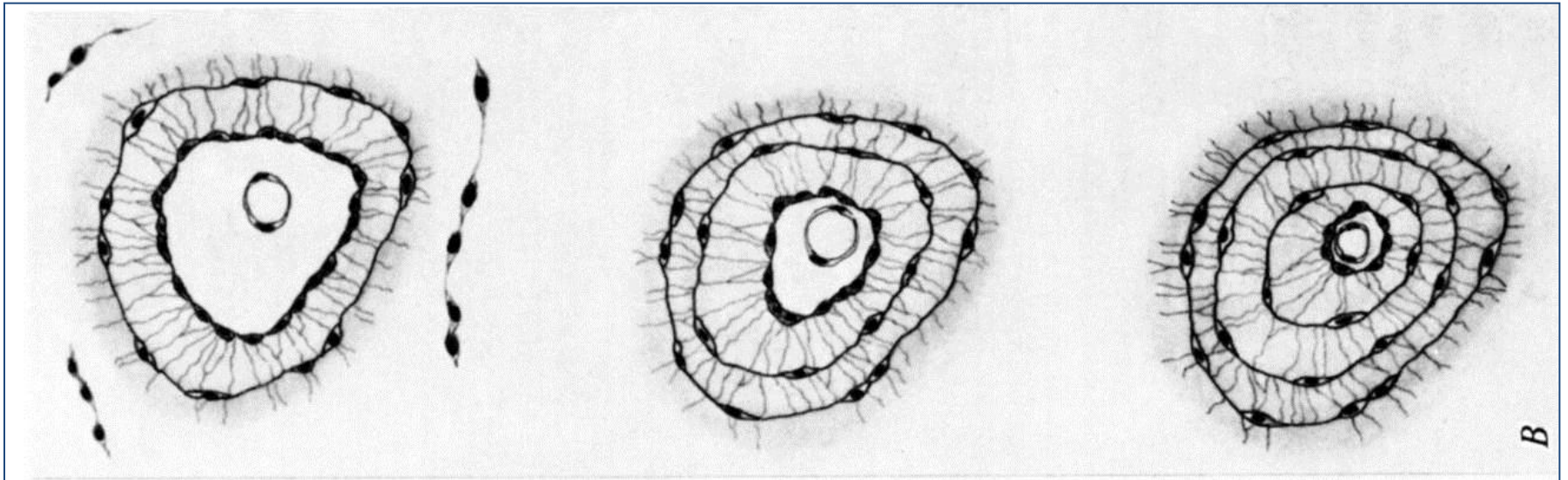
- сеть трабекул, покрытых остеогенными клетками



**остеокласты** разрушают первичную кость и на её месте образуются костные трабекулы из зрелой костной ткани

# Превращение губчатой кости в компактную

- Утолщение трабекул, уменьшение пустот.
- Образование остеонов вокруг сосудов.

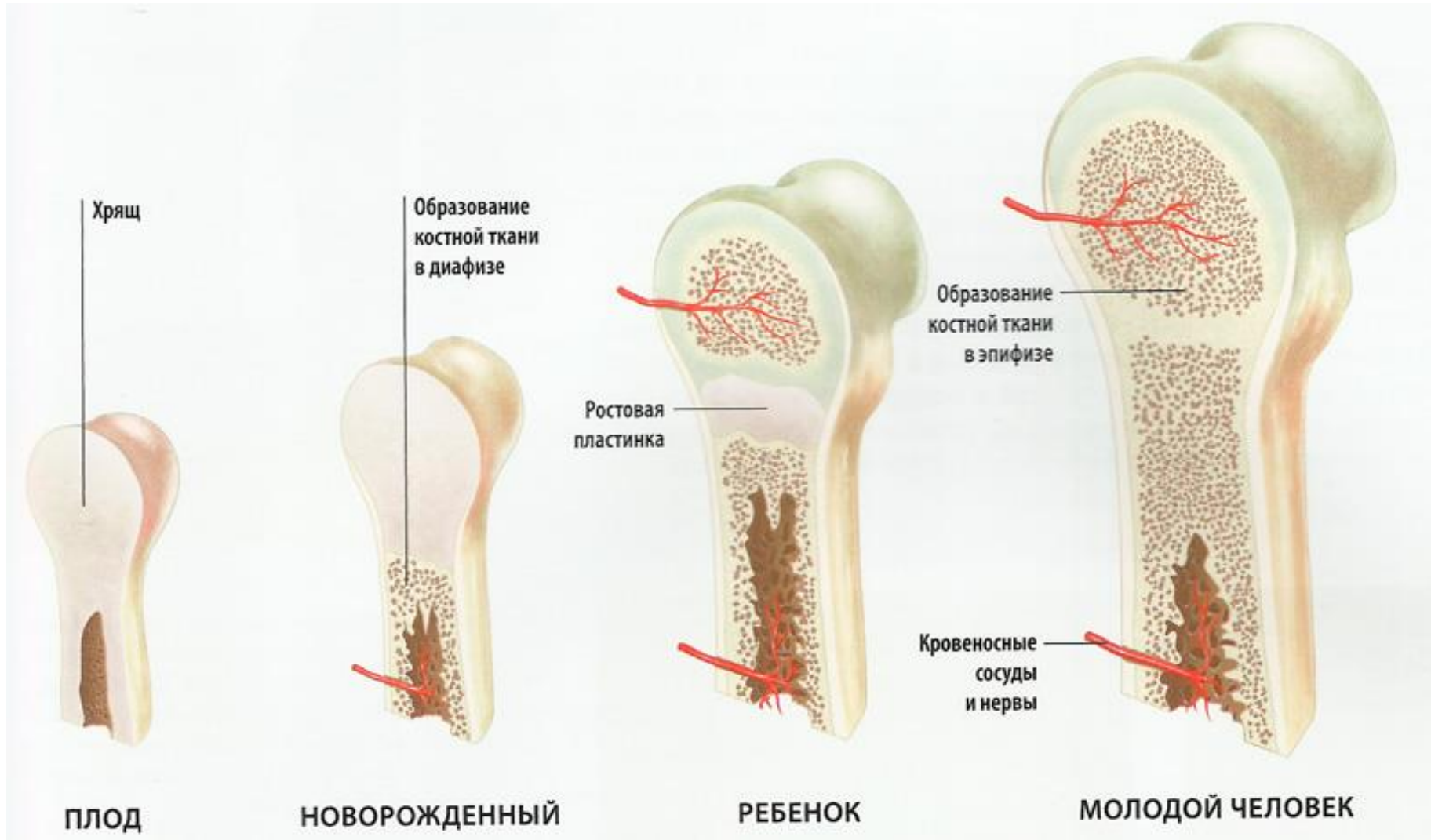




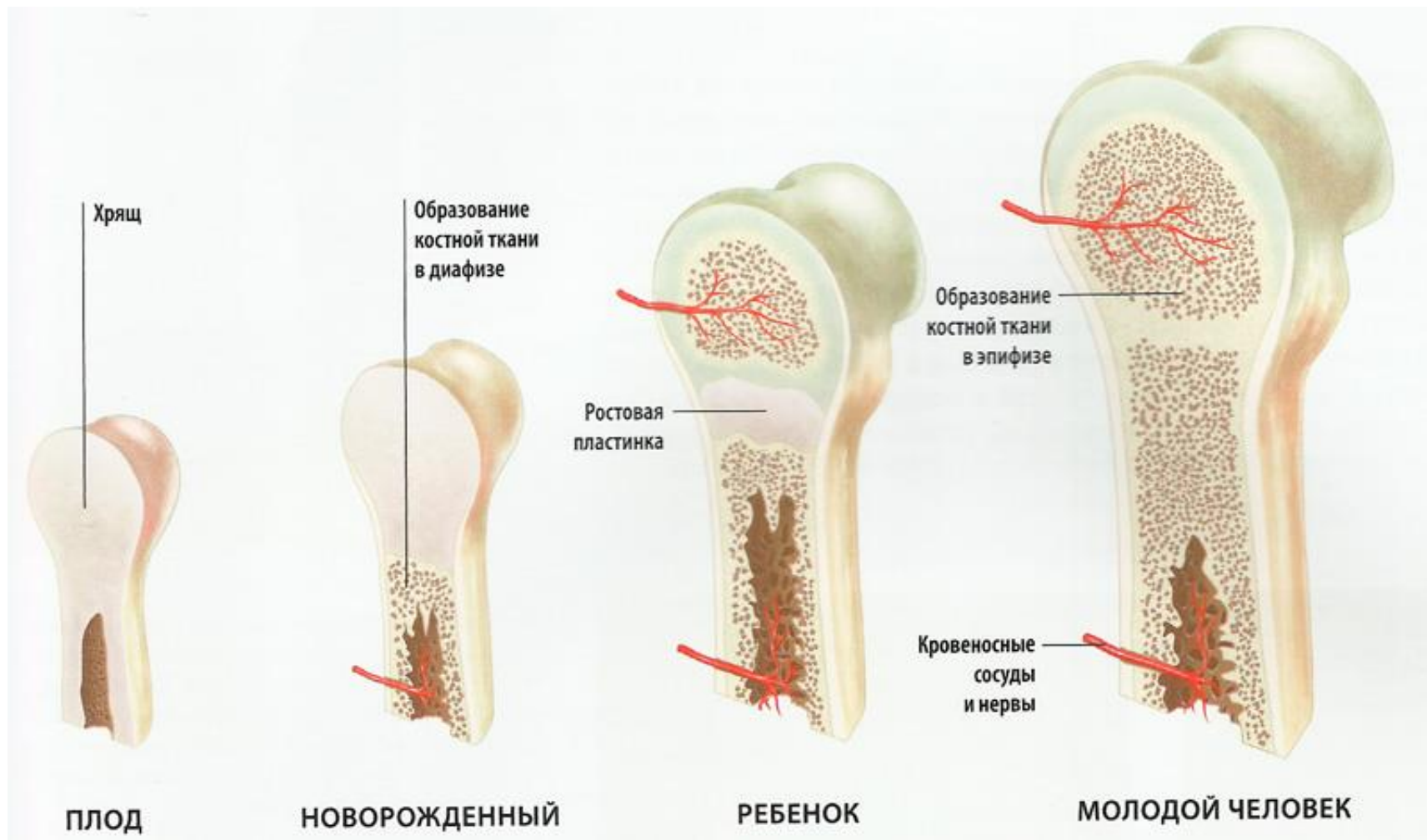
# Энхондральный остеогенез



усиление кровоснабжения надхрящницы в хрящевой модели (VEGF) → повышение  $pO_2$  → коммитирование стволовой клетки скелетных тканей в остеогенном направлении → появление остеобластов → образование грубоволокнистой костной ткани (костная манжетка)



Параллельно в центральной части хрящевой модели происходят гипертрофия хондроцитов, их дегенерация



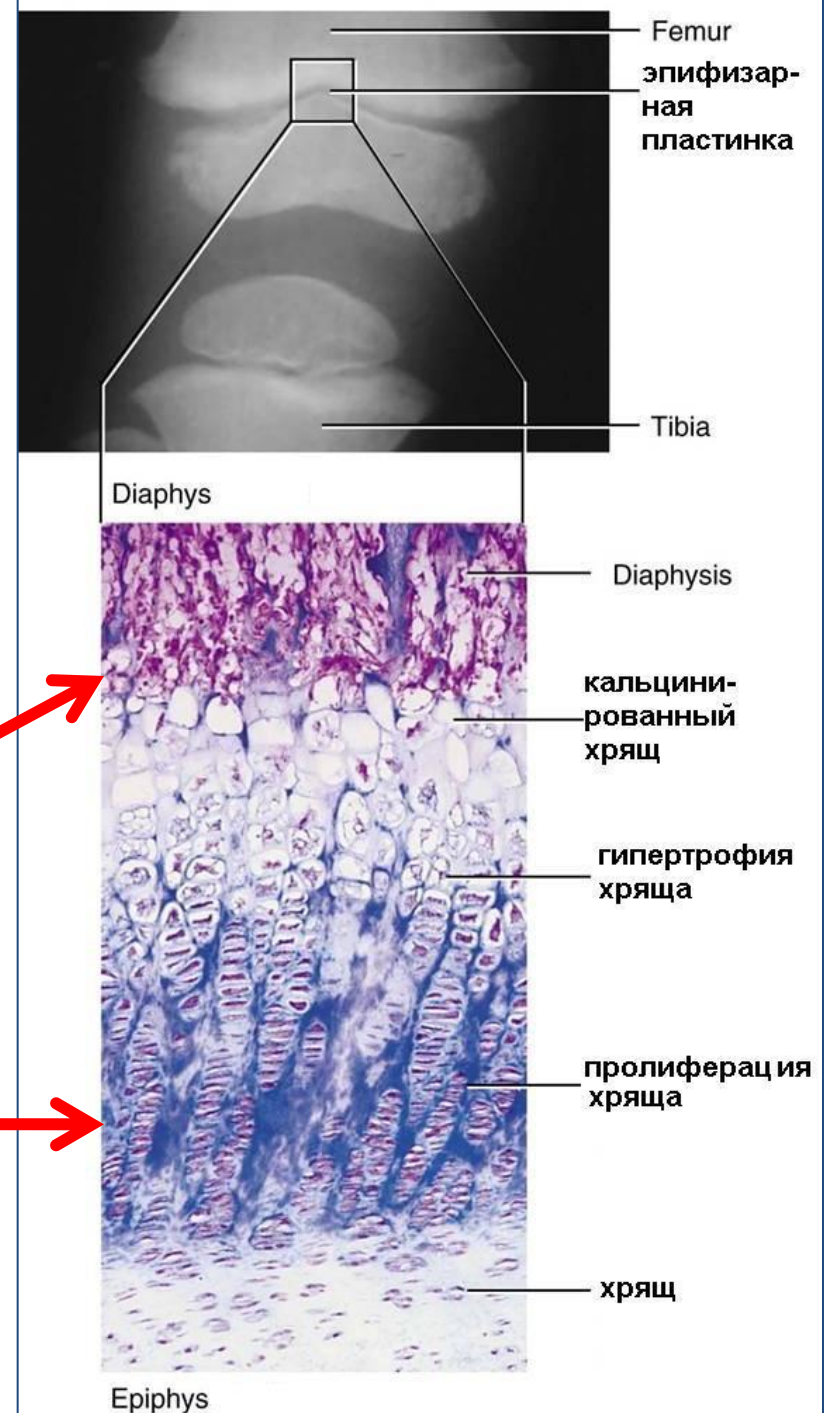
Остеокласты костной манжетки резорбируют первичную костную ткань, что приводит к образованию путей, по которым кровеносные сосуды, остеогенные и другие клетки мезенхимного происхождения проникают из надкостницы в образованные при гибели хряща полости.



Вторичный (эпифизарный) центр окостенения. В эпифизах оксификация протекает аналогично формированию диафизарного центра окостенения, но на месте первичной костной ткани образуется губчатое вещество. Когда новообразованная костная ткань заполнит весь эпифиз, хрящевая ткань остаётся в виде узких полосок только на поверхности эпифиза (суставной хрящ), а также между эпифизом и диафизом (метафизом) в виде эпифизарной хрящевой пластинки.

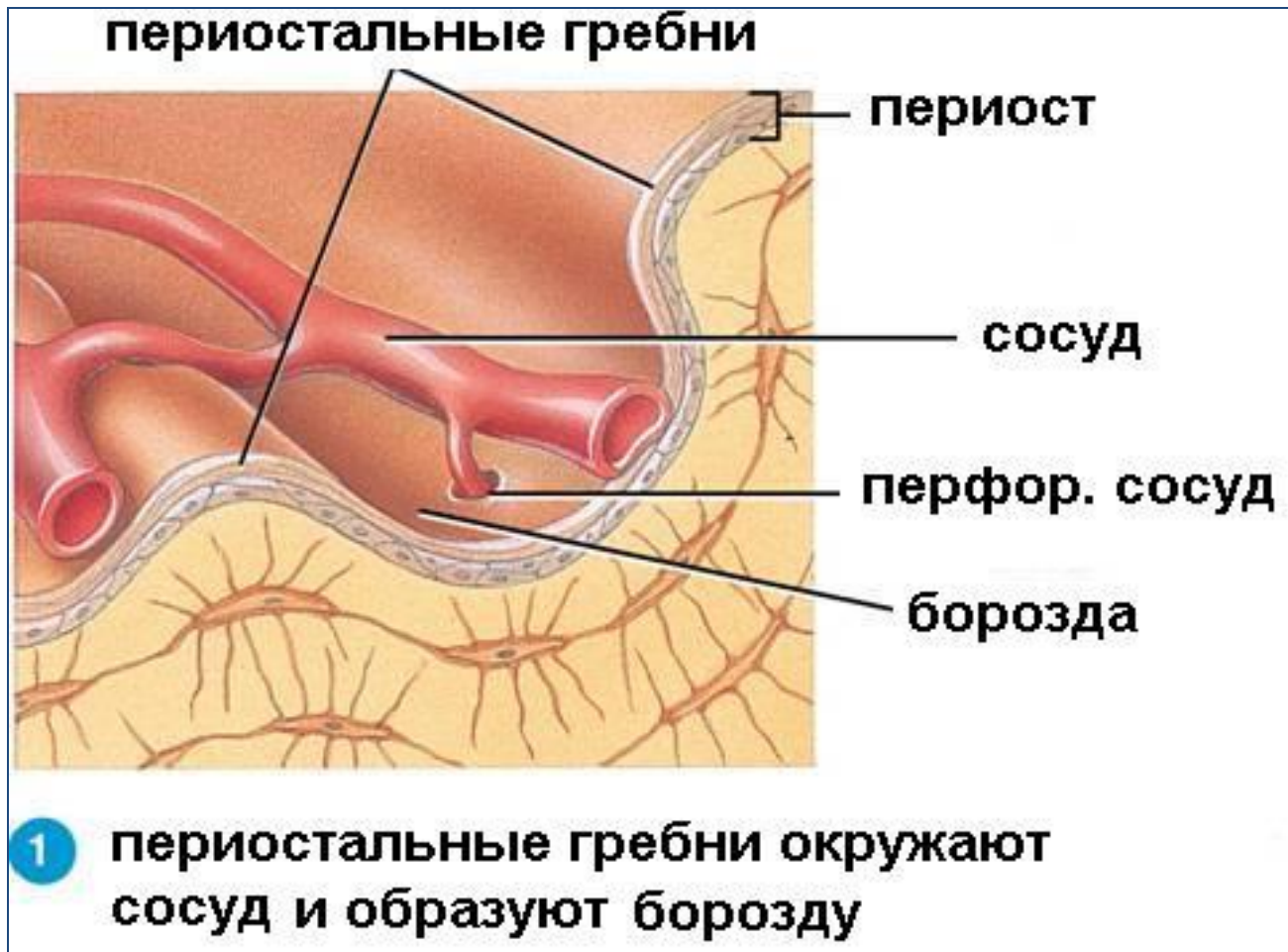
# Рост кости в длину

- Происходит за счет эпифизарной пластинки:
  - Созревание и гибель кальцинированного хряща, замещение его костной тканью со стороны диафиза
  - Размножение хондроцитов и рост хряща со стороны эпифиза

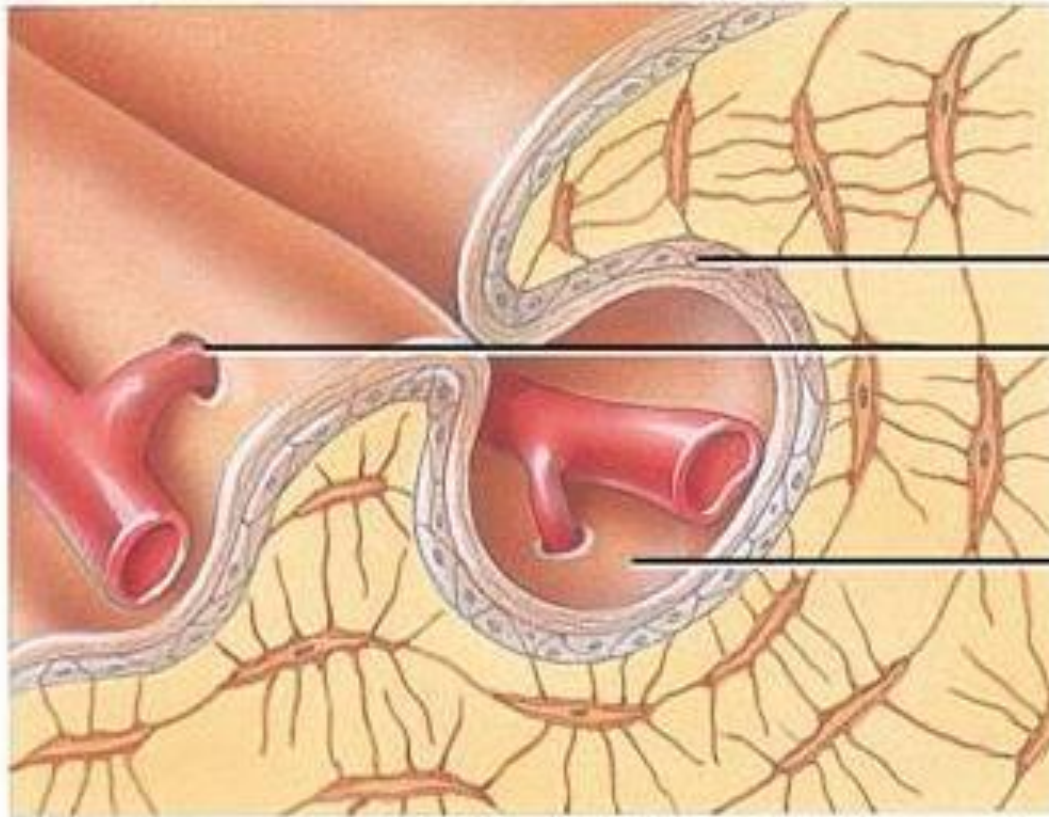


# Рост кости в толщину

- Происходит за счет надкостницы – аппозиционно



# Рост кости в толщину



эндост

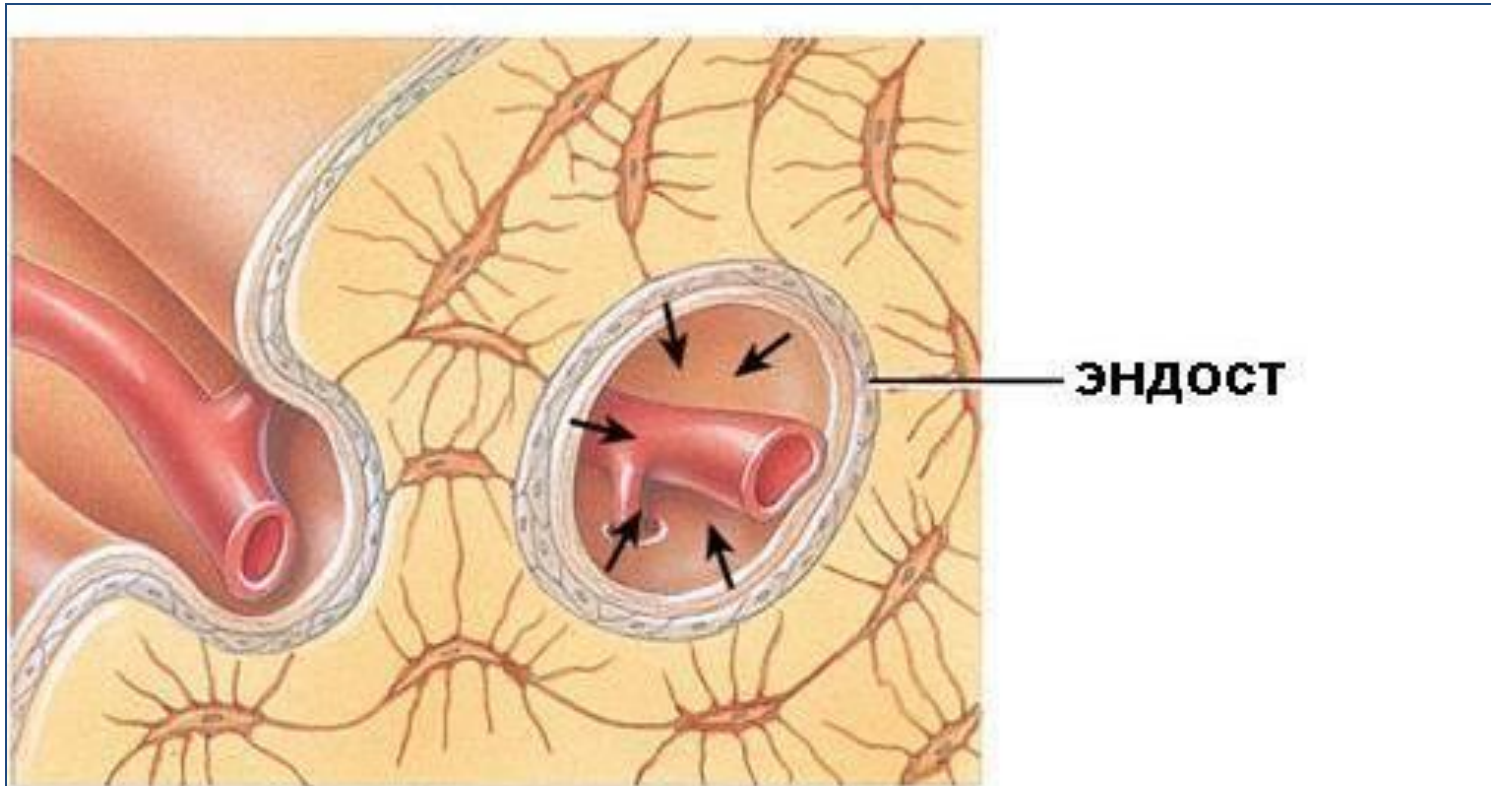
отверстие

туннель

2

periosteal ridges merge and form a tunnel lined by the endosteum

# Рост кости в толщину

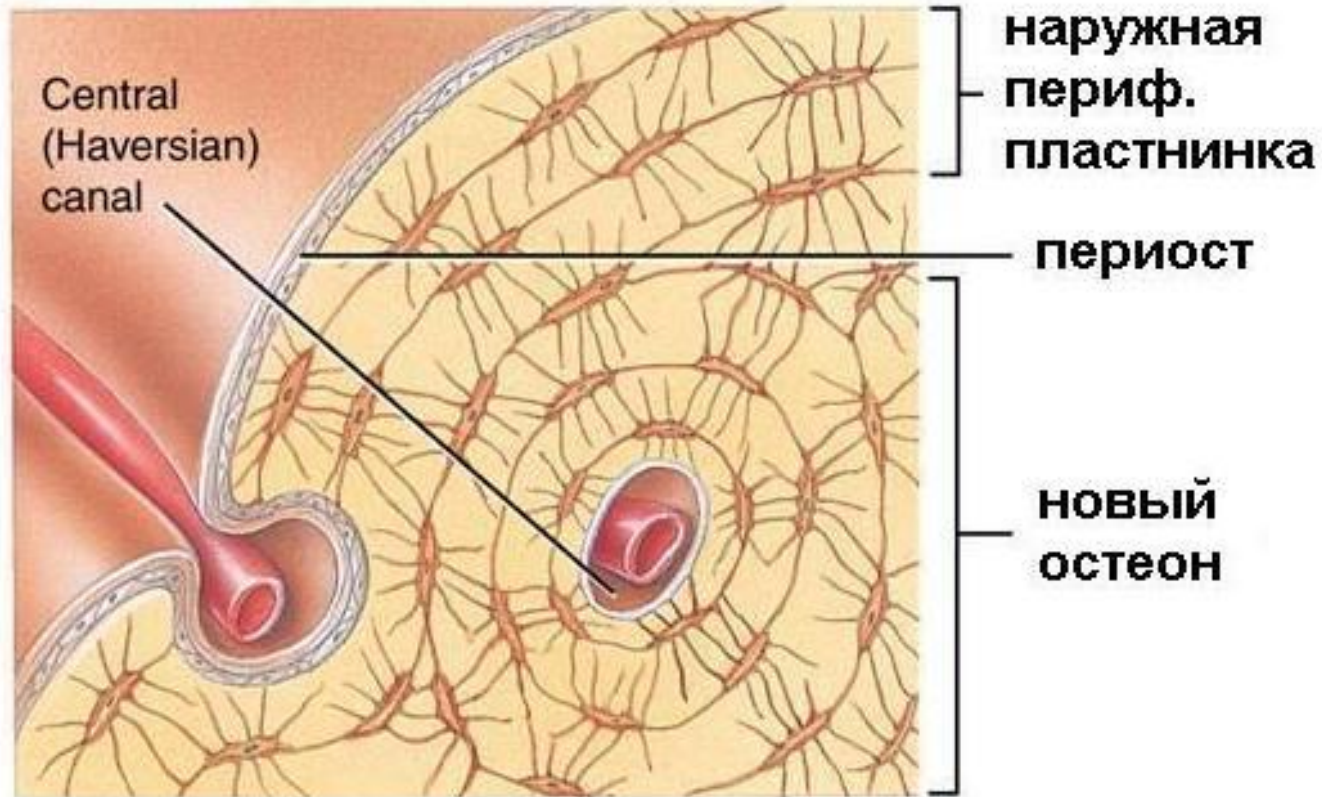


3

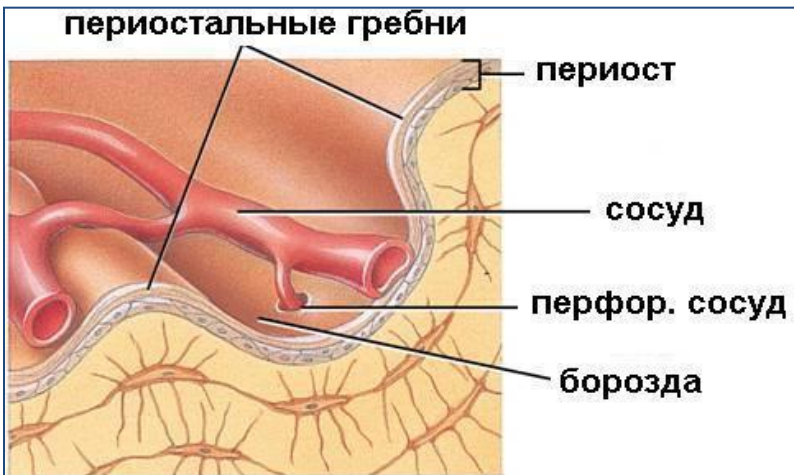
**остеобласты эндоста строят новые  
концентрические пластинки к центру туннеля,  
формирую новый остеон**



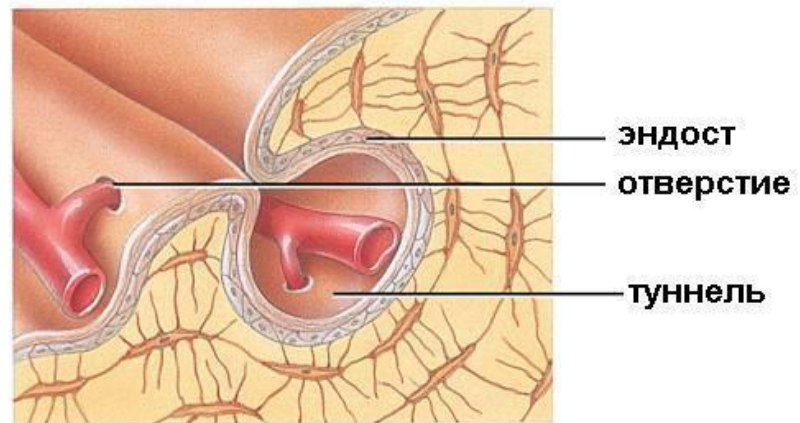
# Рост кости в толщину



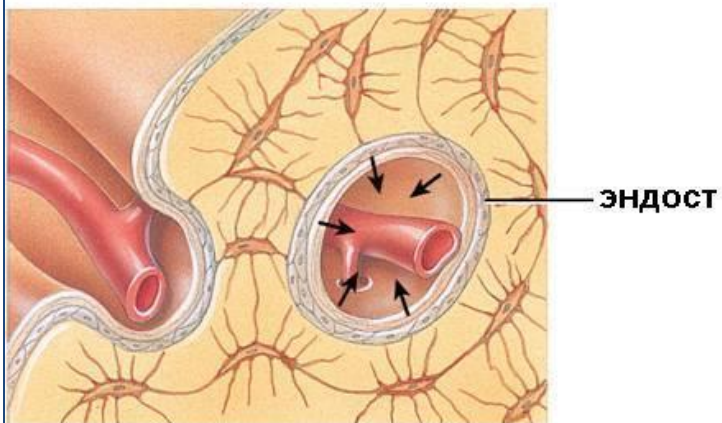
- 4 **остеобласты периоста строят новые concentрические пластинки на наружной поверхности кости. Образуются новые периостальные гребни и все повторяется сначала.**



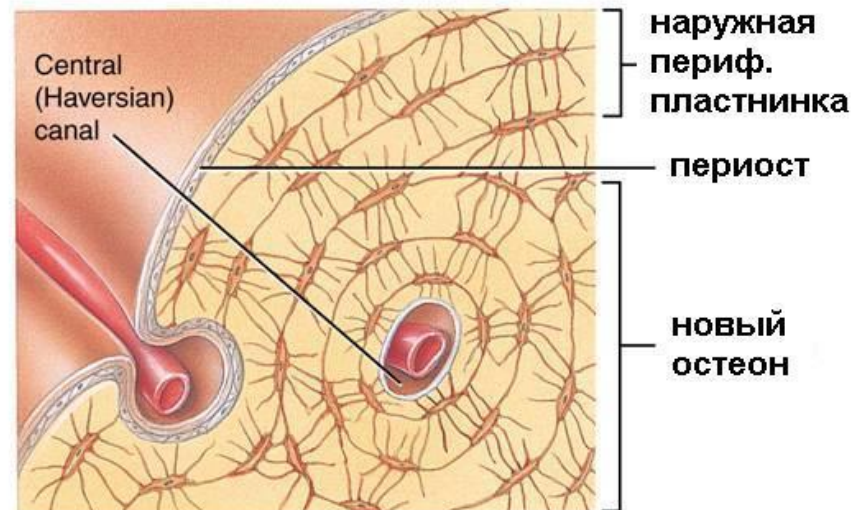
- 1 periosteal ridges surround the vessel and form a groove



- 2 periosteal ridges merge and form a tunnel lined with endosteum

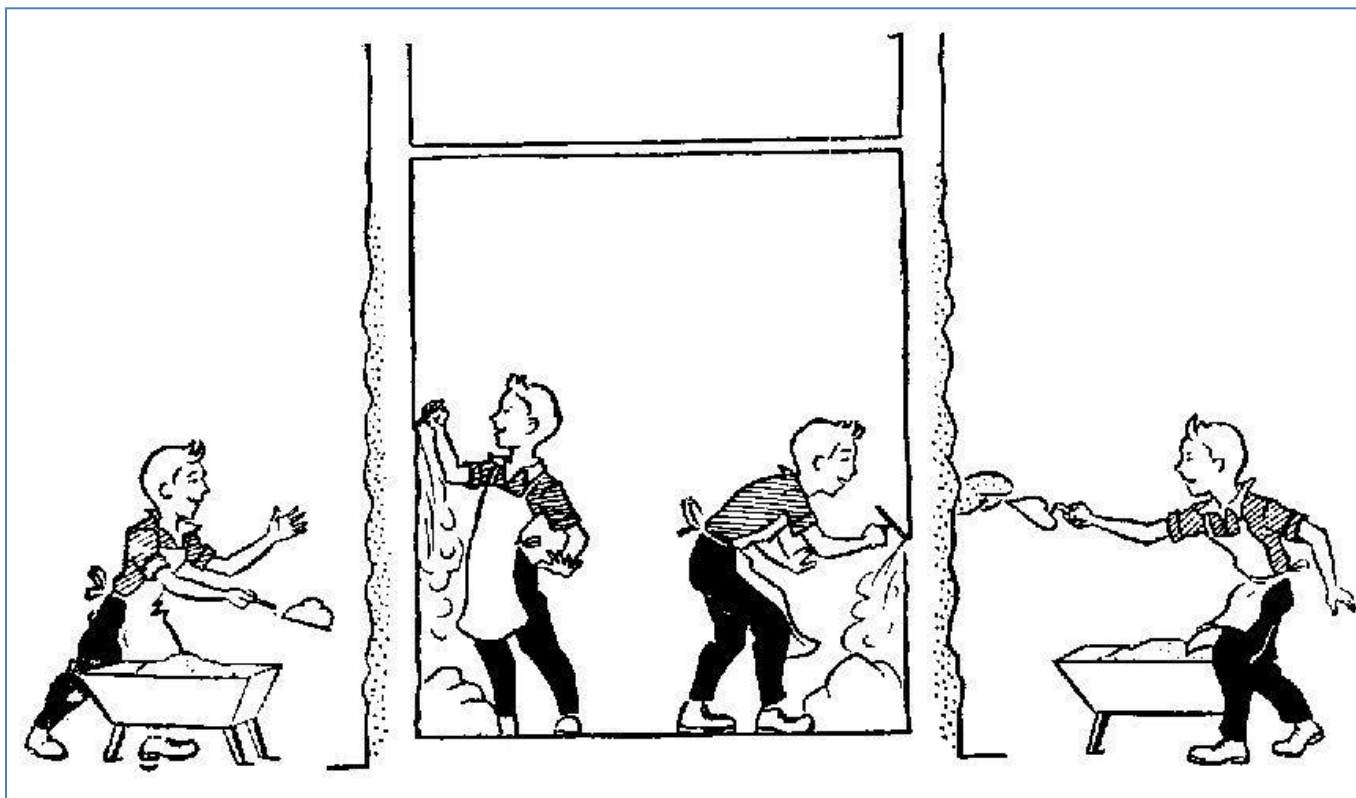


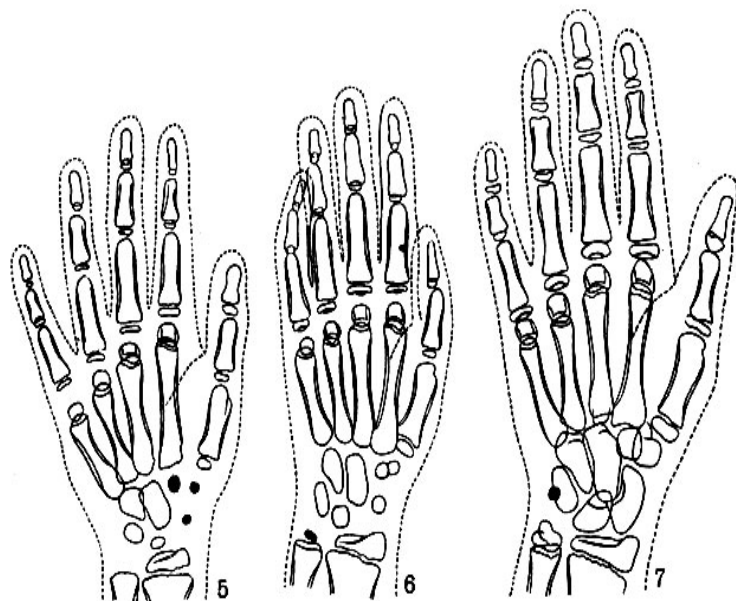
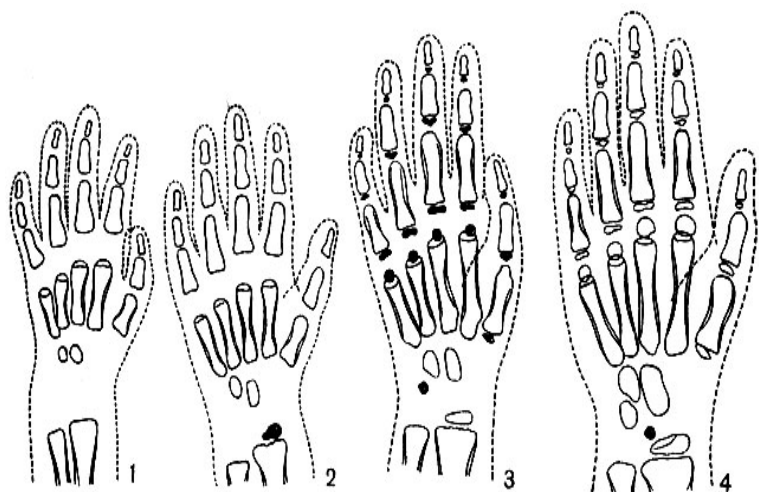
- 3 osteoblasts of the endosteum build new concentric lamellae towards the center of the tunnel, forming a new osteon



- 4 osteoblasts of the periosteum build new concentric lamellae on the outer surface of the bone. New periosteal ridges form and the process repeats.

- В центре трубки происходит резорбция кости – формируется полость костного мозга

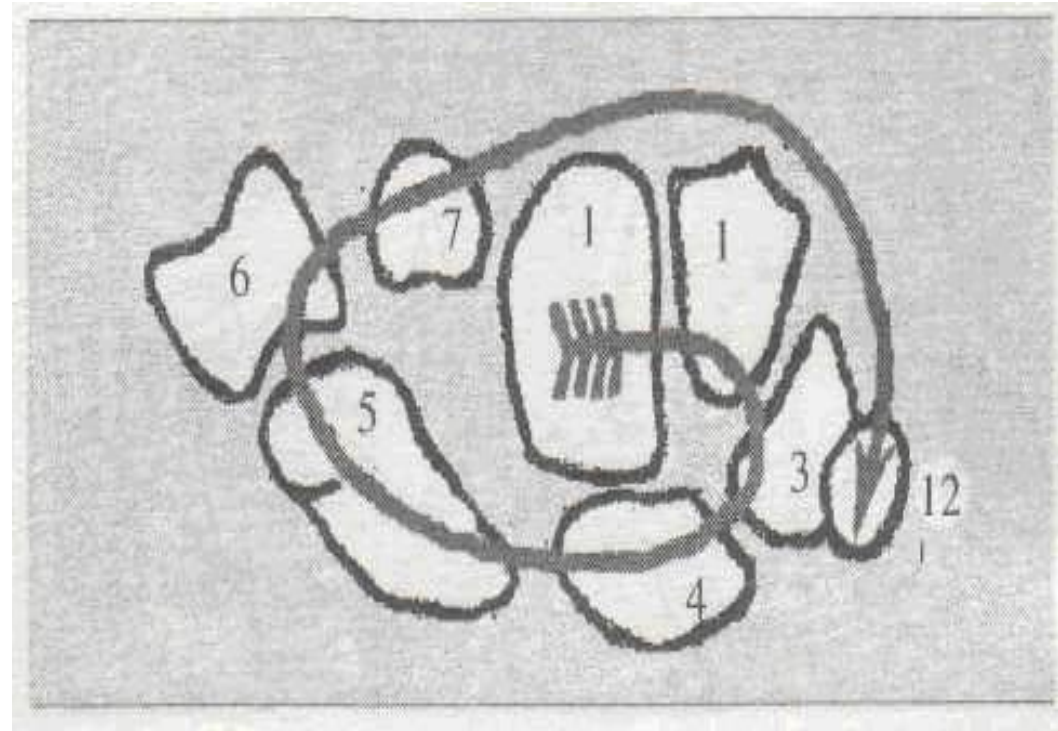




Скелет кисти и дистального отдела предплечья (схемы с рентгенограмм, по Д. Г. Рохлину): 1 - четырехмесячного мальчика; 2 - полуторагодовалого мальчика; 3 - мальчика трех с половиной лет; 4 - четырехлетней девочки; 5 - шестилетнего мальчика; 6 - восьмилетнего мальчика; 7 - десятилетней девочки. Зачерчены возникающие очаги окостенения

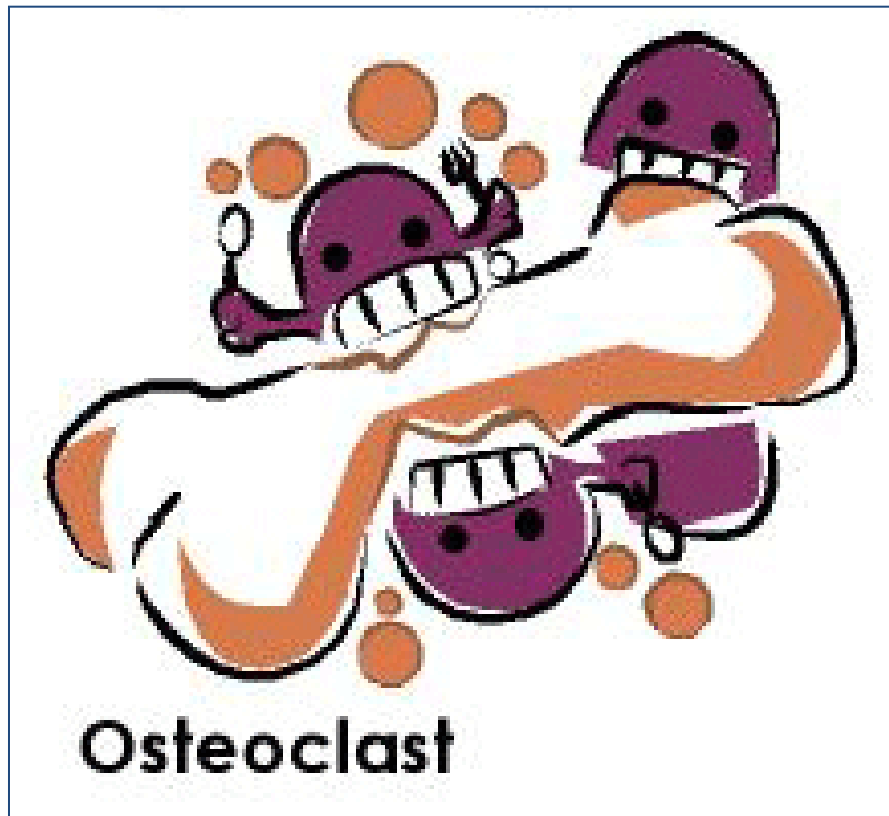
Только две кости запястья  
Capitatum и hamatum (I)  
Раньше года — из кости.  
Остальным, всем вместе взятым,  
Из хряща расти, расти.  
Целых лет этак двенадцать  
В кости тихо превращаться:

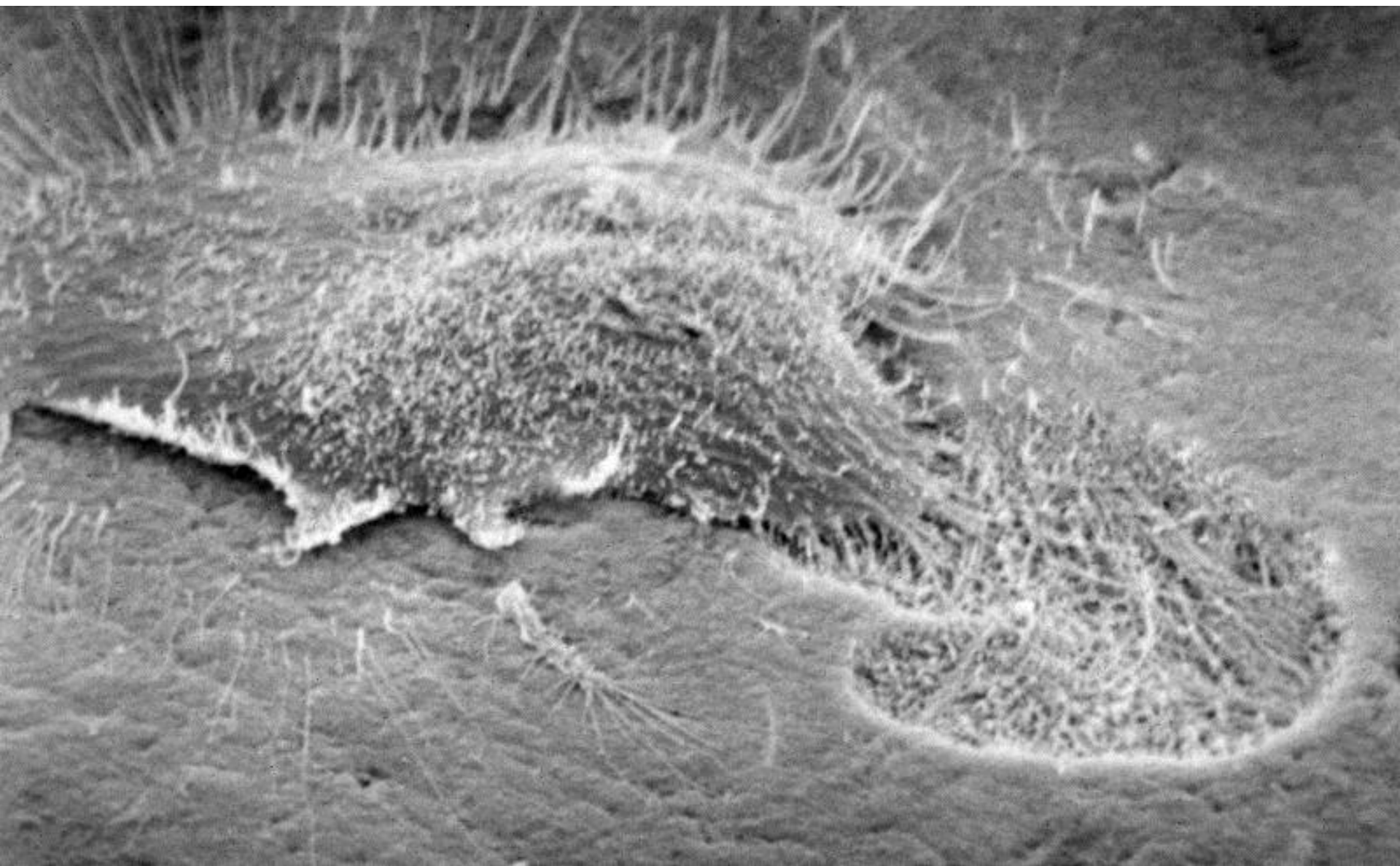
Os triquetrum (3) — года три,  
Os lunatum (4) — та четыре,  
Ладьевидная (5) — все пять,  
Две трапеции (6,7) — шесть, семь.  
Pisiforme (12) завершает  
Окостенение совсем.



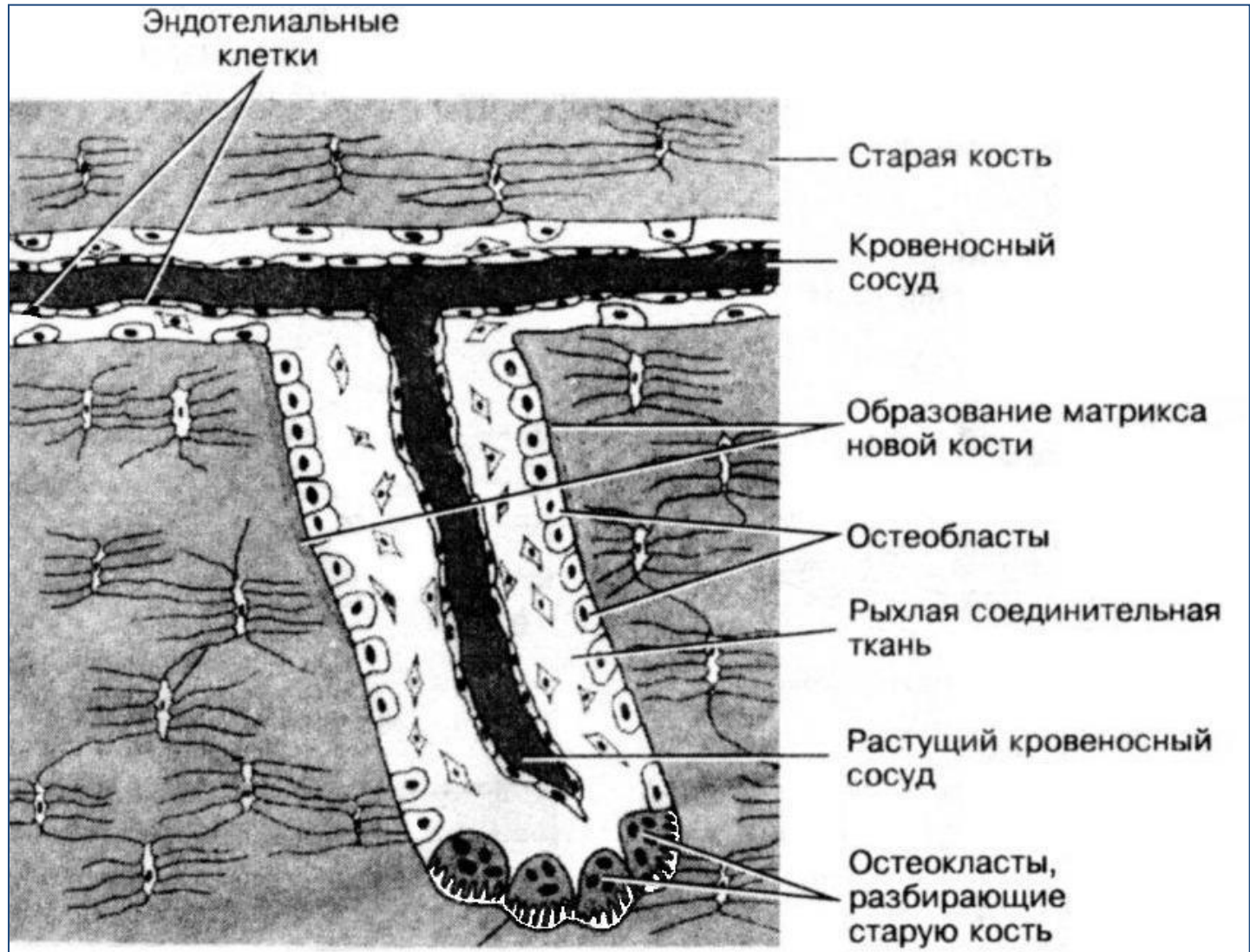
# Внутренняя перестройка кости

Резорбция старой кости остеокластами





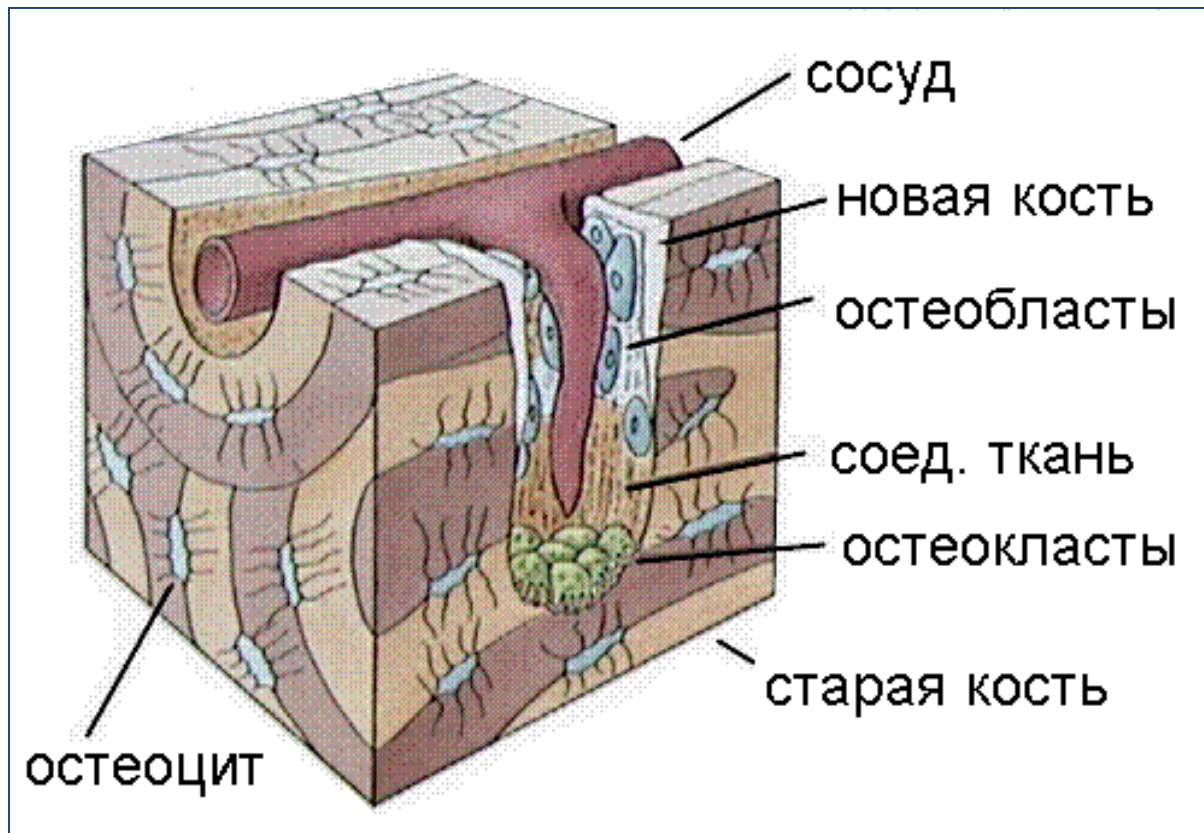
# Внутренняя перестройка кости





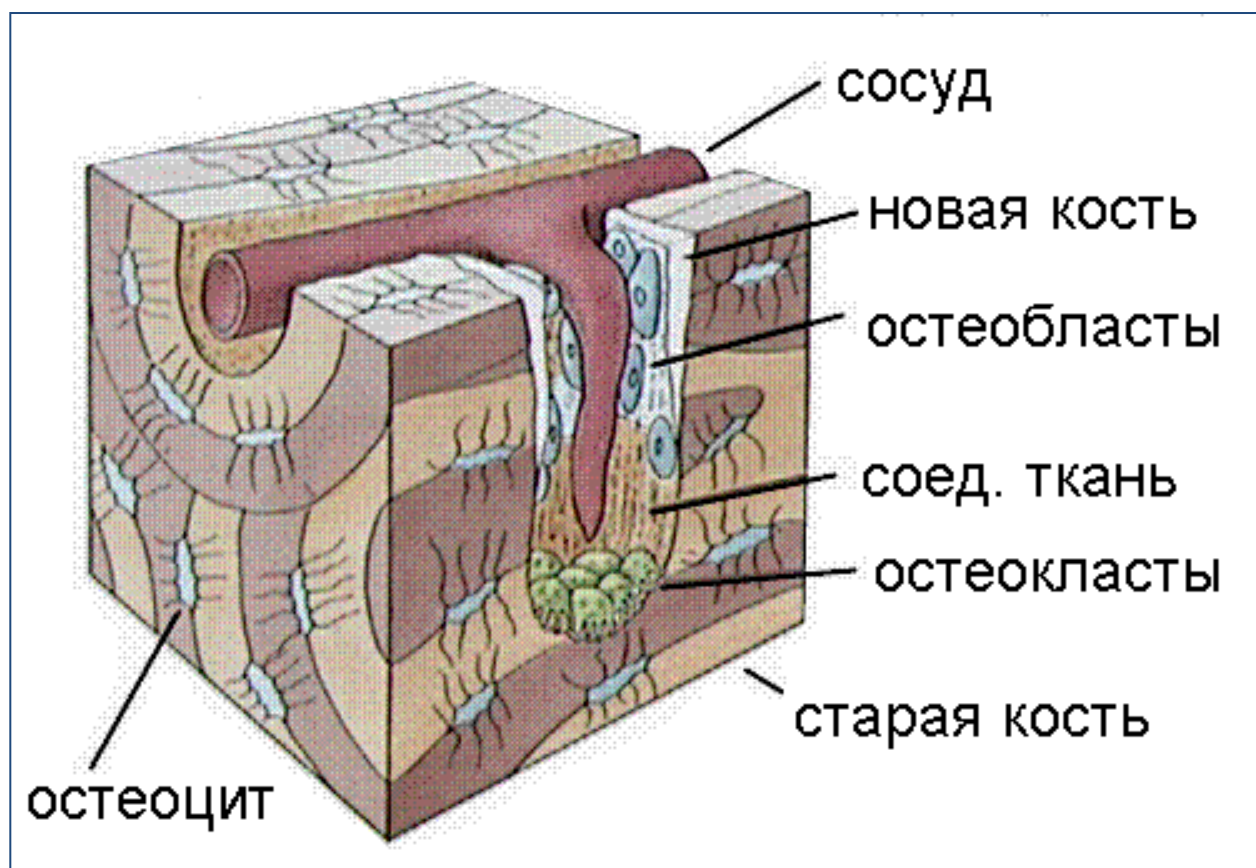
# Внутренняя перестройка кости

- Дифференцировка остеогенных клеток в остеобласты на поверхностях костных трабекул или гаверсовых каналов (аппозиционно)

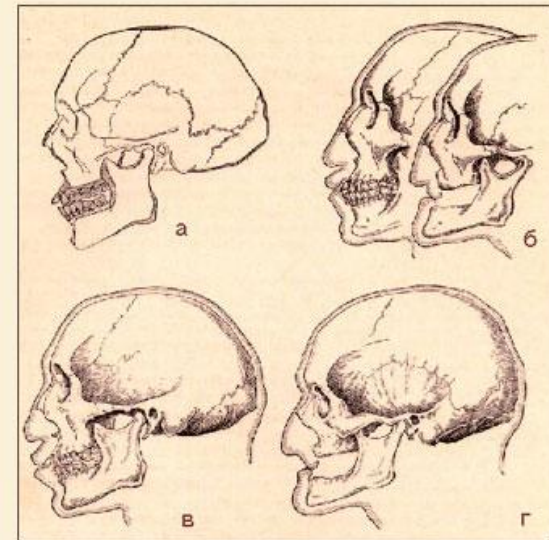
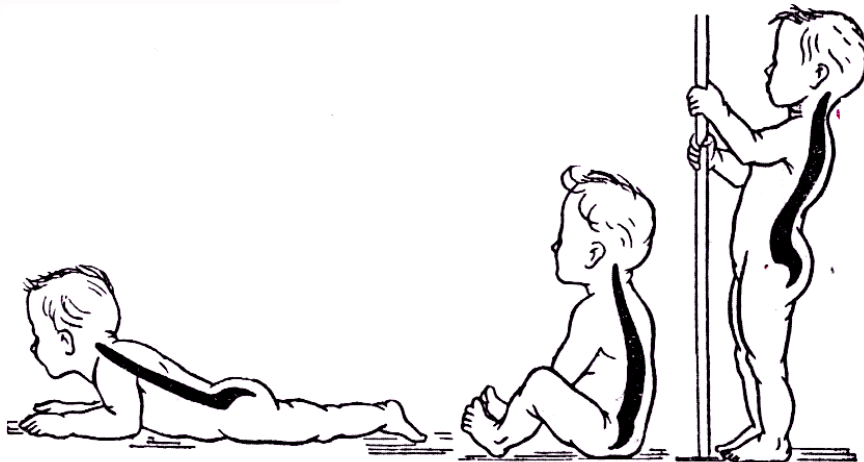
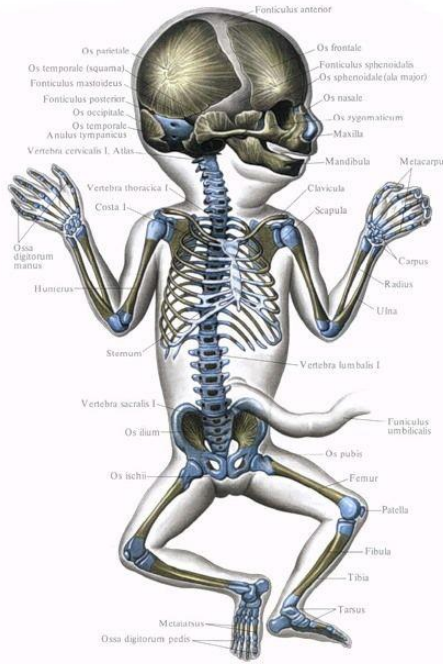


# Внутренняя перестройка кости

- Синтез  
остеоида  
остеобластами
- Кальциниро-  
вание  
остеоида

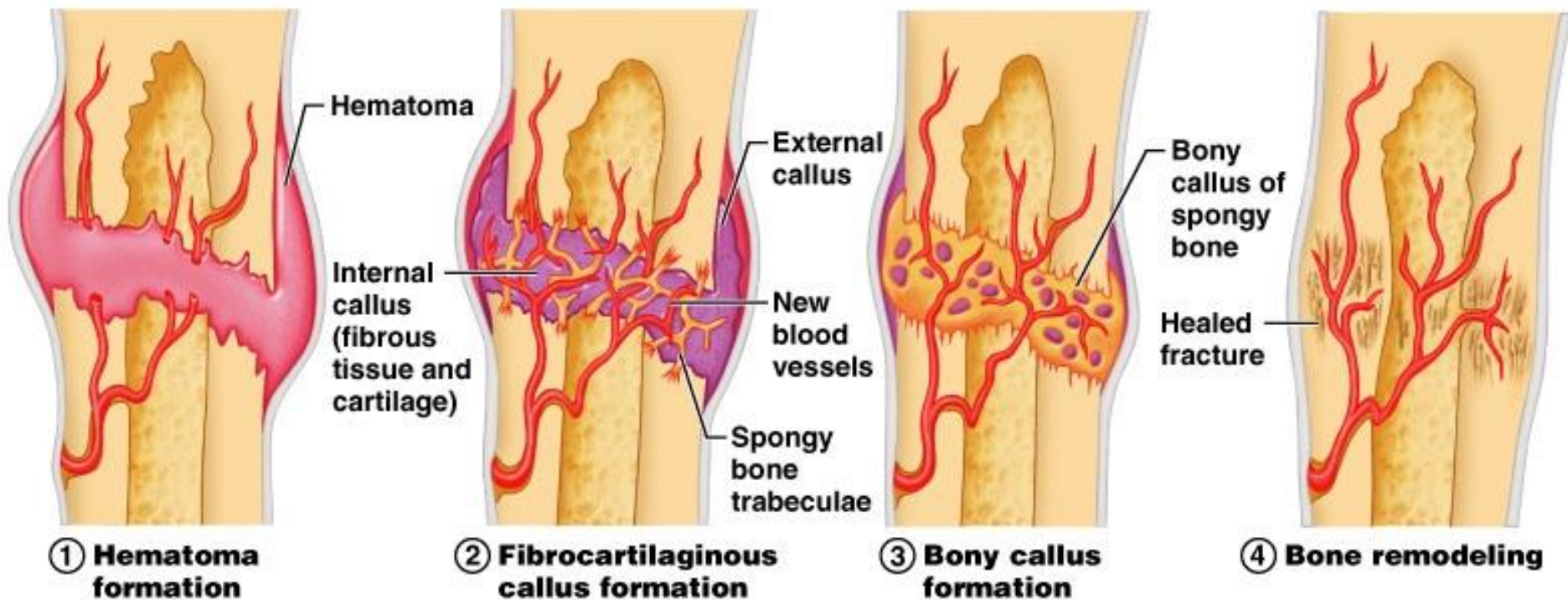
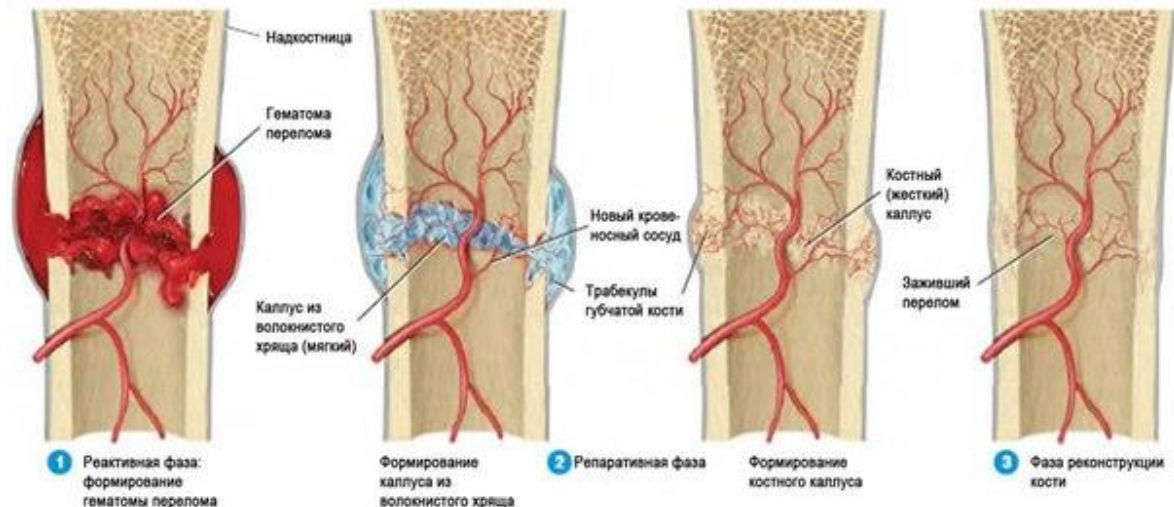


# Возрастные изменения

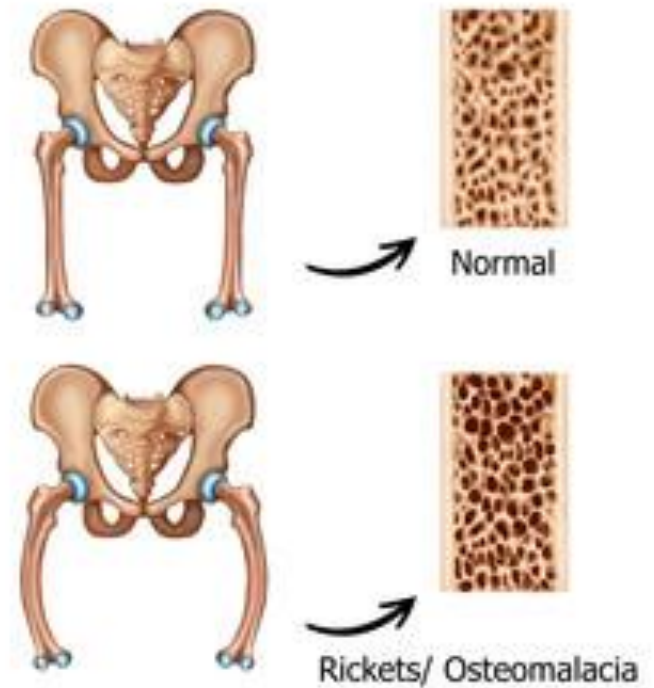


## Стадии восстановления кости после перелома

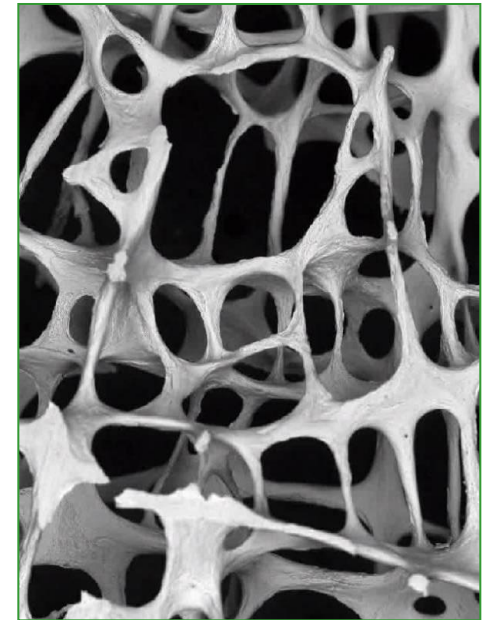
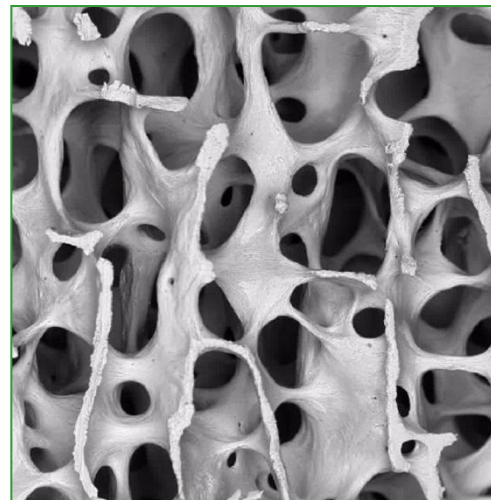
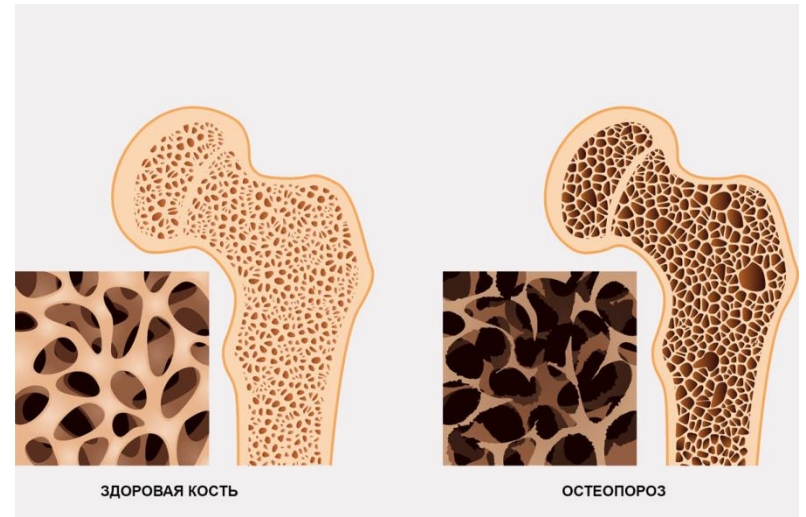
Кость заживает быстрее хряща из-за более обильного кровоснабжения.



- **рахит** (дети) / **остеомаляция** (взрослые) – недостаточное обызвествление органического матрикса



# • Остеопороз



# Несовершенный остеогенез

«стеклянные» дети - недостаточное количество вырабатываемого коллагена

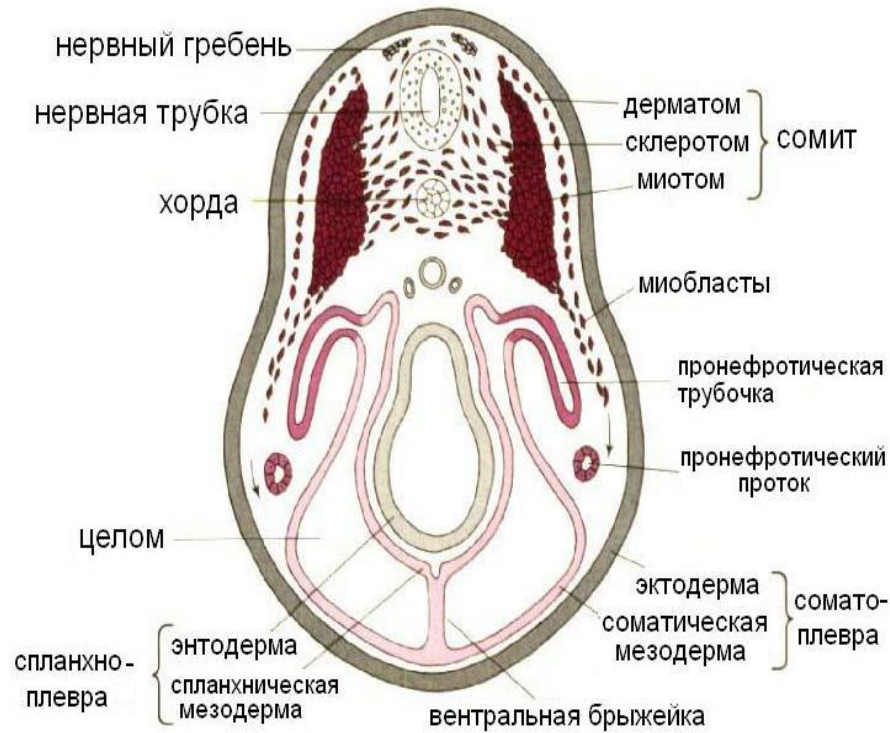


# Фибродисплазия оссифицирующая прогрессирующая (ФОП) - оссификаты в неположенных местах: внутри мышц, связок, сухожилий и других соединительных тканей





# **Развитие скелетных мышц**



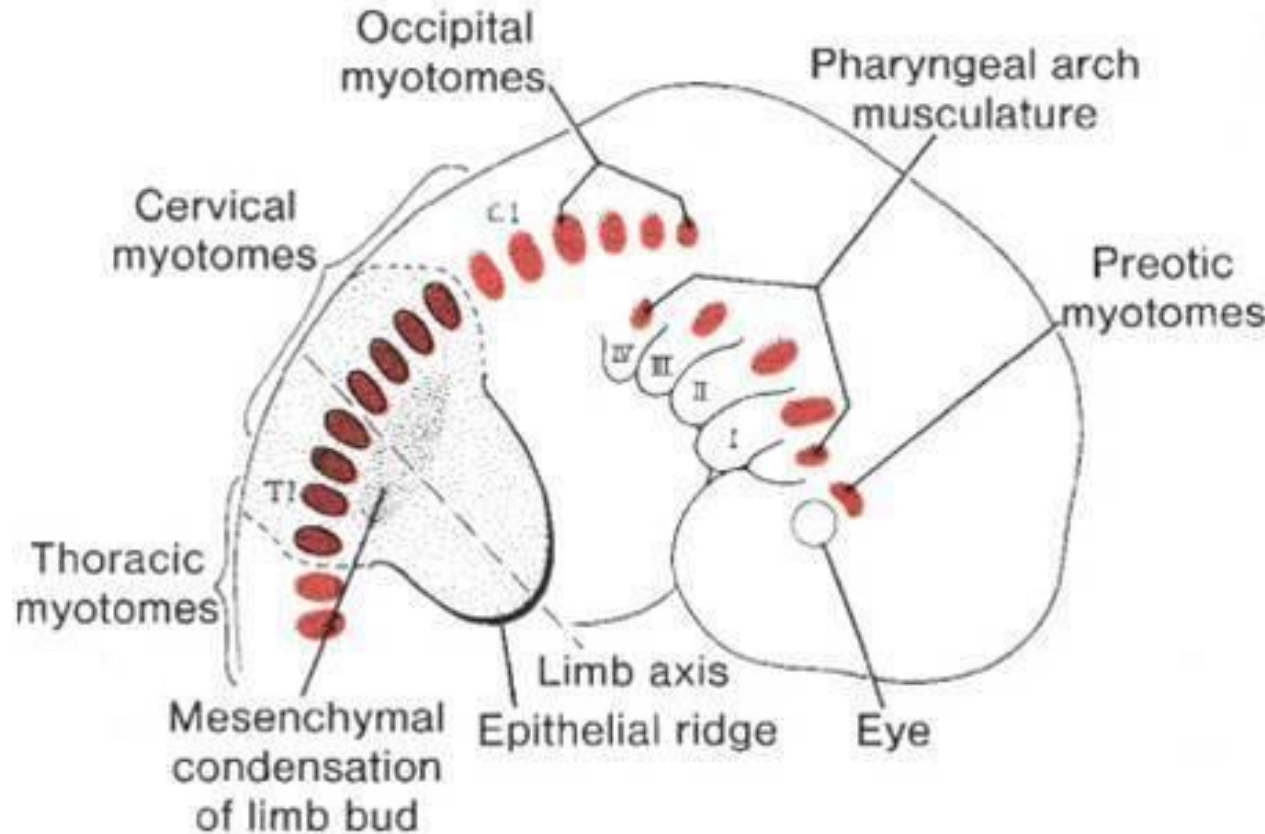
клетки миотома (миграция) →  
 миобласты митотические  
 (пролиферация) → миобласты  
 постмитотические (слияние) →  
 мышечные трубочки (синтез  
 сократительных белков, формирование  
 саркомеров) → мышечные волокна  
 (функция сокращения).

клетки мезенхимы - источник  
 соединительнотканых структур мышцы,  
 сюда прорастают кровеносные  
 капилляры, аксоны двигательных и  
 чувствительных нейронов соматического  
 отдела нервной системы.

- клетки миотома во время миграции **не дифференцируются**
- миобласты митотические **пролиферируют**, а часть → клетки саттелиты
- миобласты постмитотические **сливаются** → мышечные трубочки (синтез сократительных белков, формирование саркомеров)  
окончательная дифференцировка мышечной трубочки происходит только после её иннервации
- → мышечные волокна (функция сокращения).

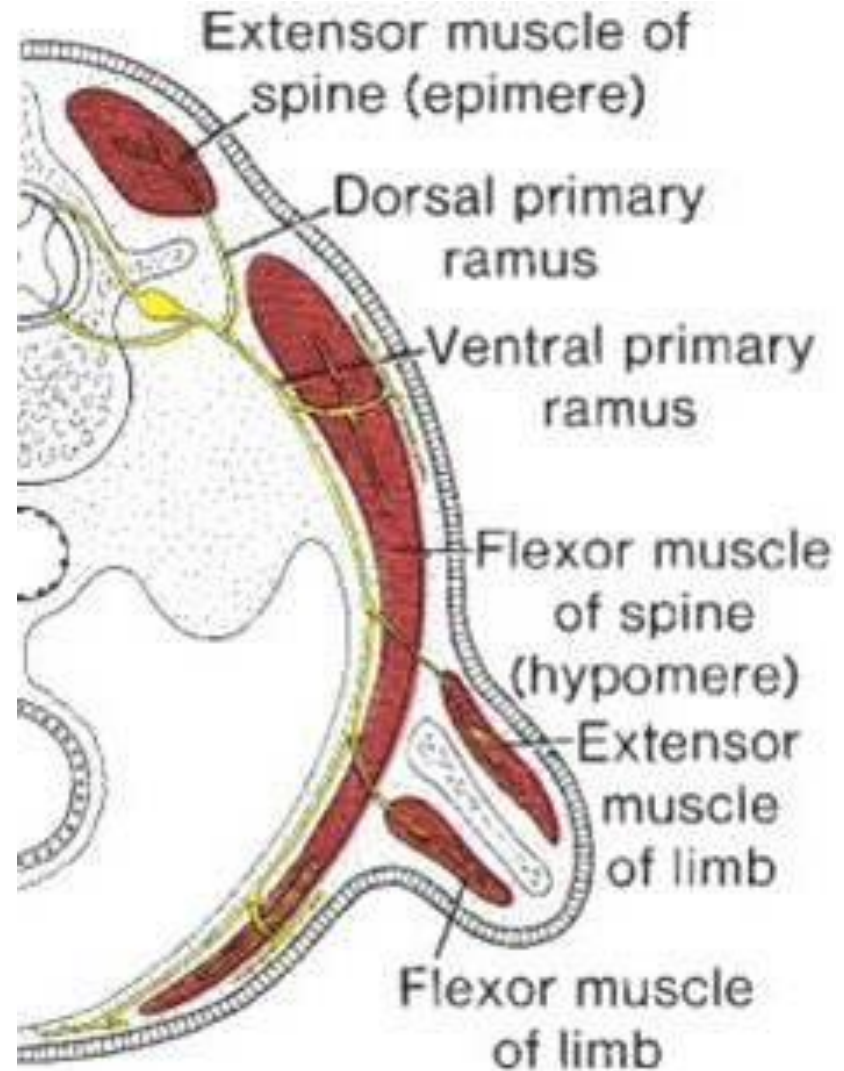
# Миотомы

- Миотомы туловища
- Затылочные миотомы
- Миотомы жаберных дуг
- Преотические миотомы



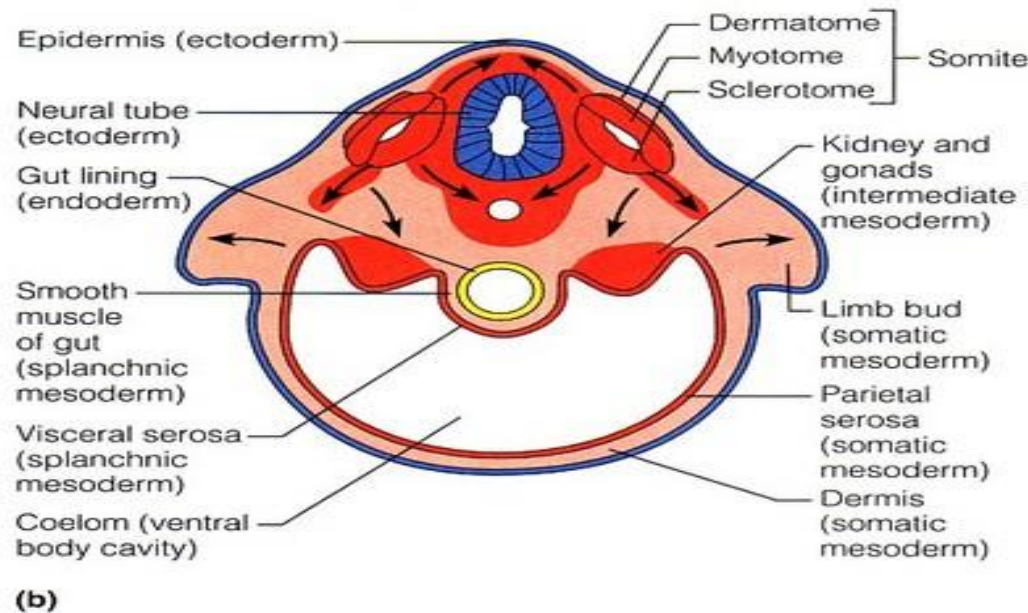
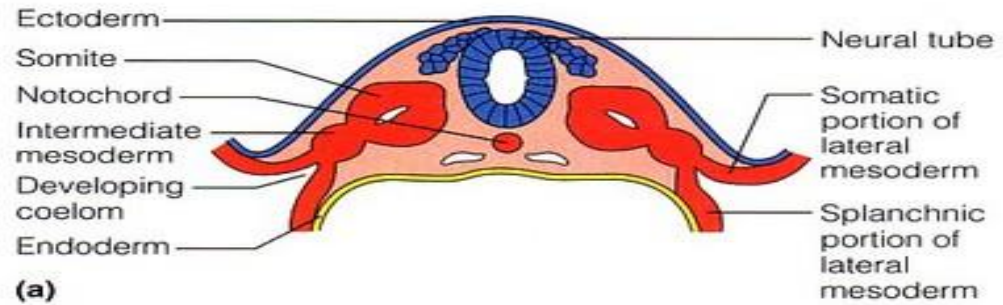
# Миотомы туловища:

- **Дорсальные** – аутохтонные мышцы спины (задние ветви СМН)
- **Вентральные** – все прочие мышцы (передние ветви СМН)



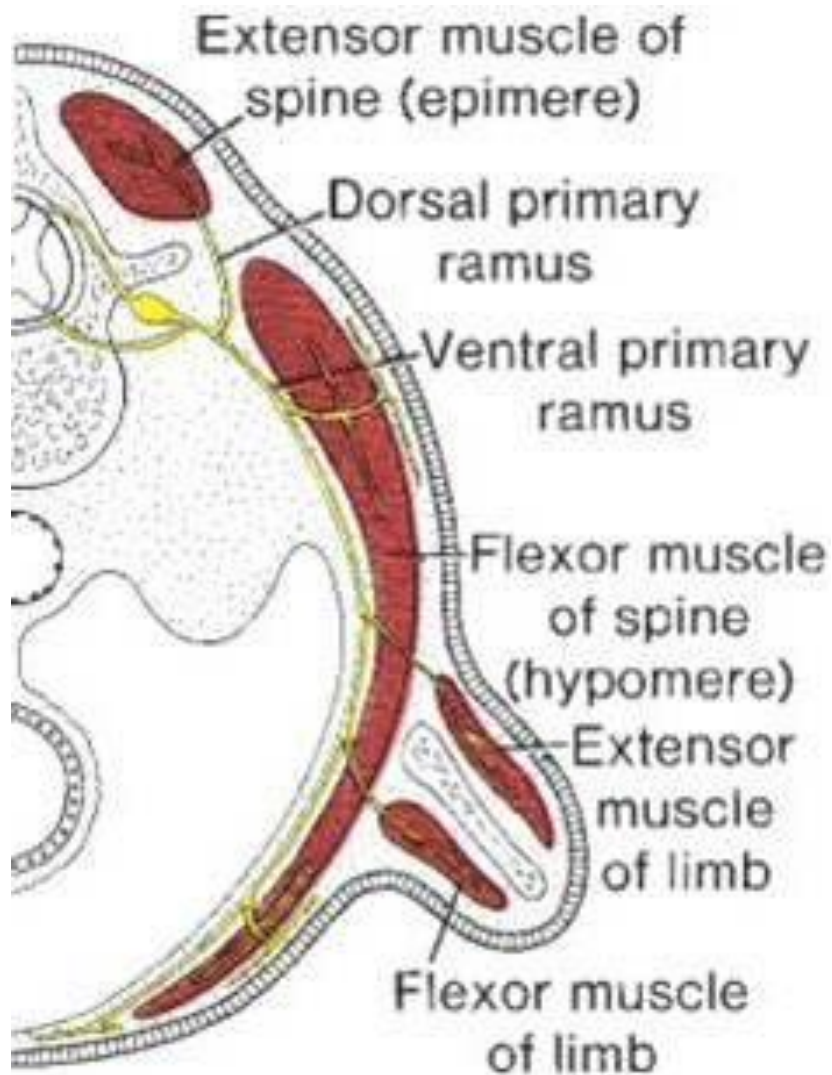
# Мышцы конечностей

- Развиваются из **МИОТОМОВ** почек конечностей (соматическая часть латеральной мезодермы)



# Мышцы конечностей

- Дорсальные зачатки  
– разгибатели
- Вентральные зачатки  
– сгибатели



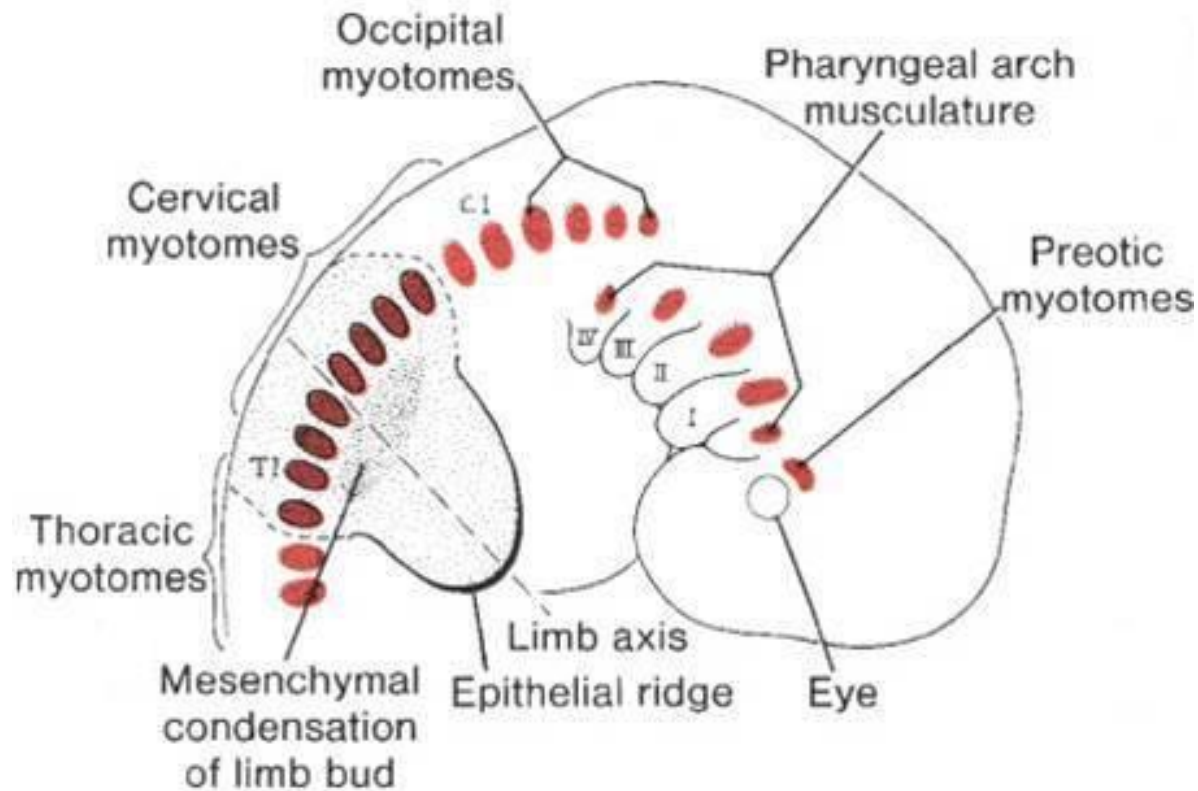
**аутохтонные** (туземные) мышцы (греч. autos . сам, chton - земля).

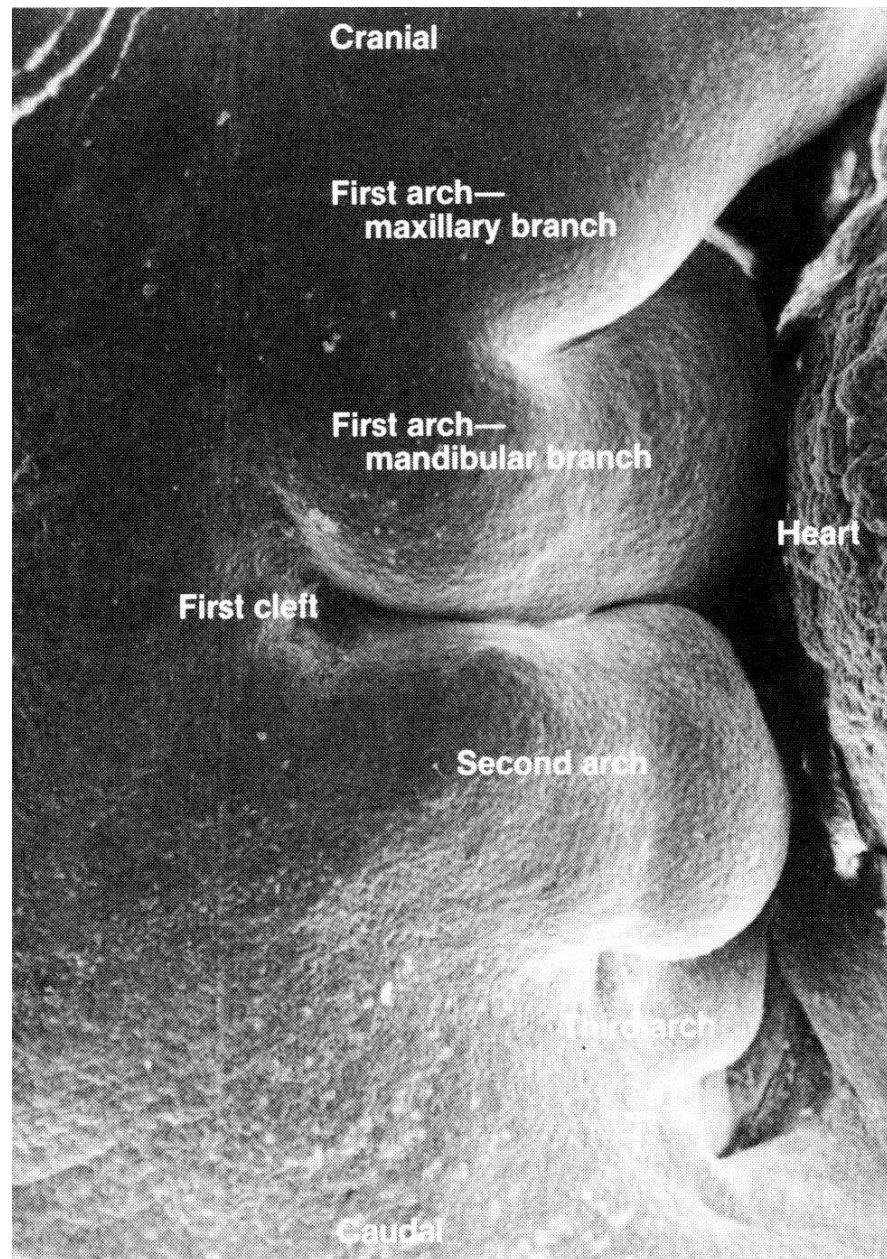
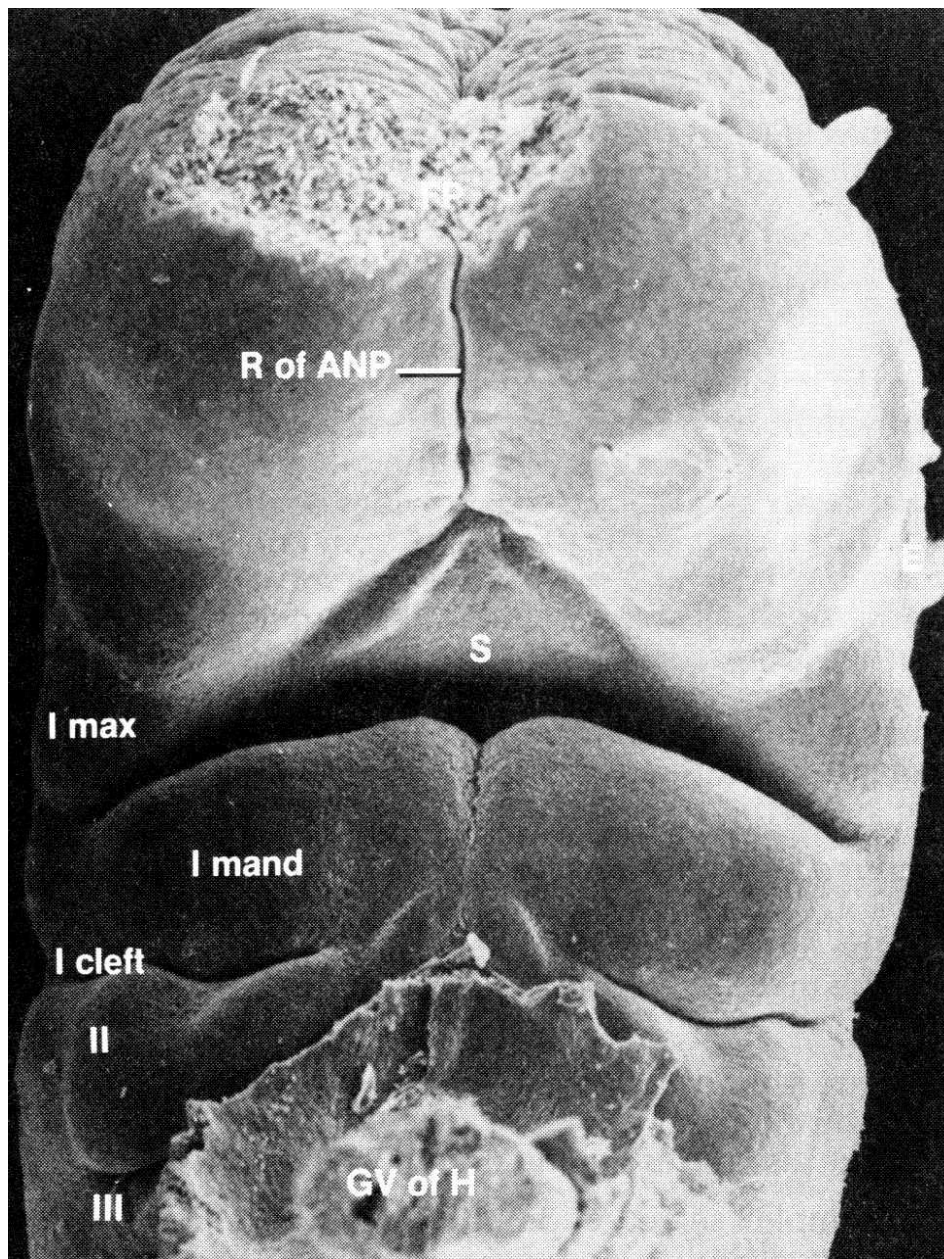
**трункопетальные** (лат. truncus - туловище, petere -направляться) закладываются в зачатках конечностей, но впоследствии их проксимальные концы прикрепляются к костям туловища - это например большая и малая грудные мышцы.

**трункофугальные** (лат. fugere - бегать) развиваются из миотомов туловища, но их дистальные концы прикрепляются к костям конечностей, например большая и малая ромбовидные мышцы.



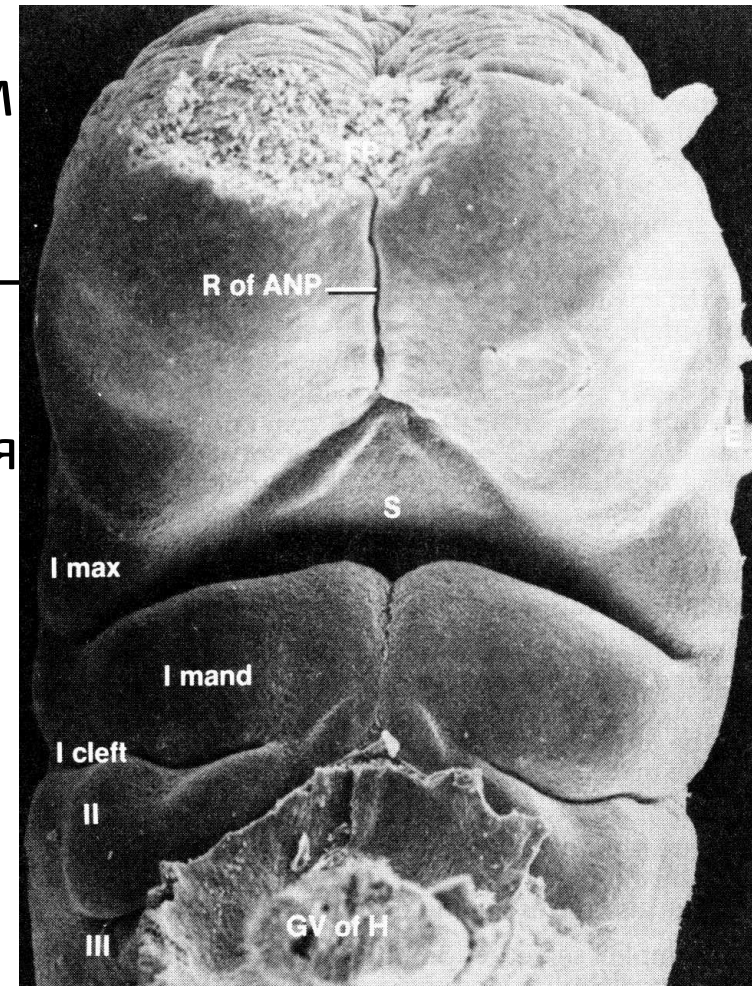
- Затылочные миотомы – мышцы языка –  
подъязычный нерв XII пара



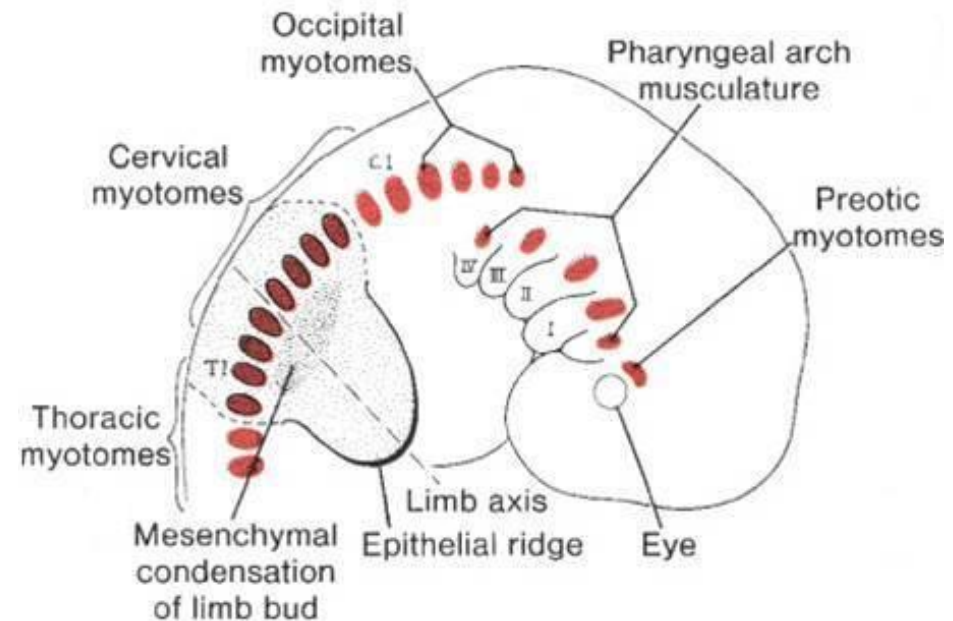


# Жаберные дуги

- Скопления мезенхимы по бокам шеи, покрытые:
  - снаружи **эктодермой** (углубления – жаберные щели)
  - изнутри – **энтодермой** (углубления – жаберные карманы)
- Мандибулярная (1)
- Хиоидная (2)
- 3, 4, 5 дуги

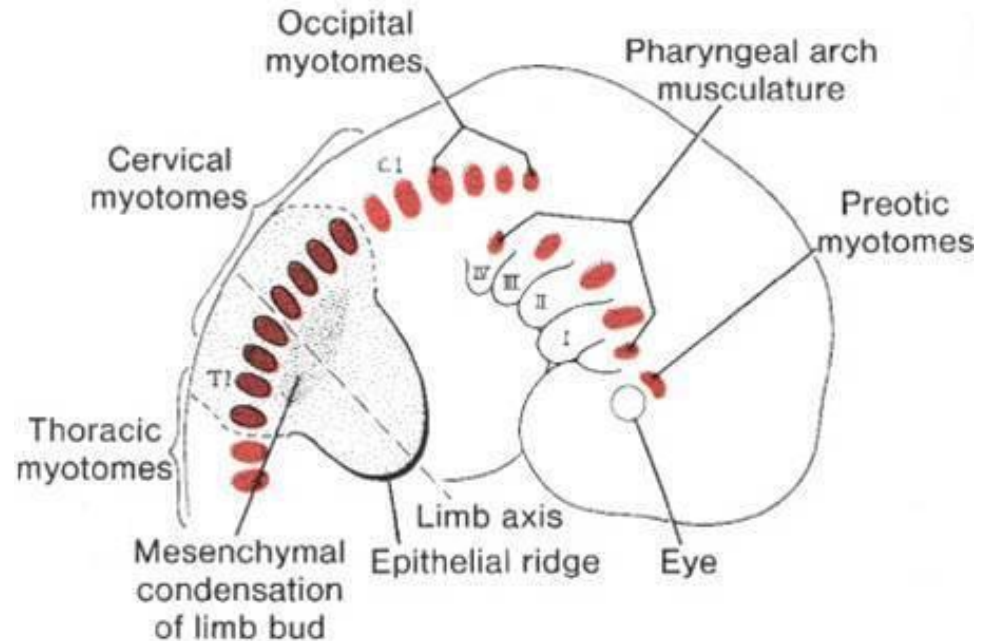


- 5 жаберная дуга – грудино-ключично-сосцевидная, трапециевидная – добавочный нерв XI пара
- 3-4 жаберные дуги – мышцы нёба, глотки, пищевода, гортани – языкоглоточный IX пара и блуждающий нервы X пара



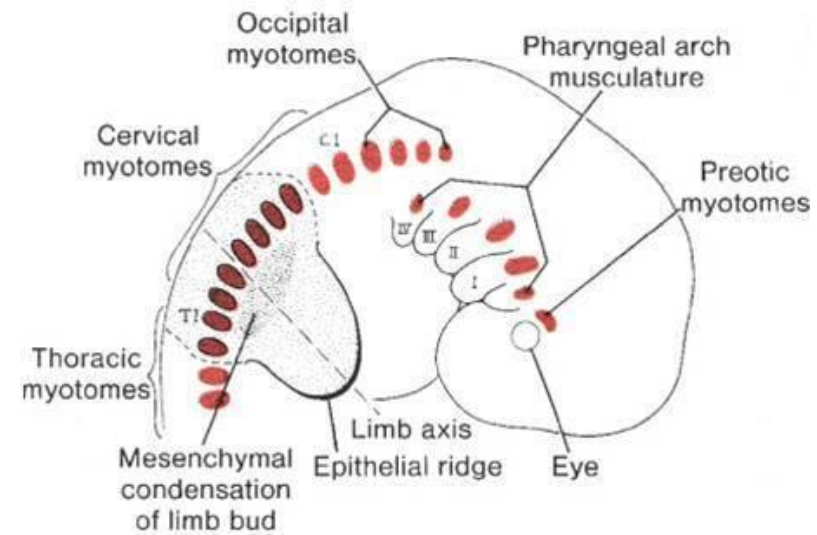
# 2 жаберная дуга (хиоидная) – лицевой нерв VII пара

- мимические мышцы,
- заднее брюшко двубрюшной,
- шилоподъязычная

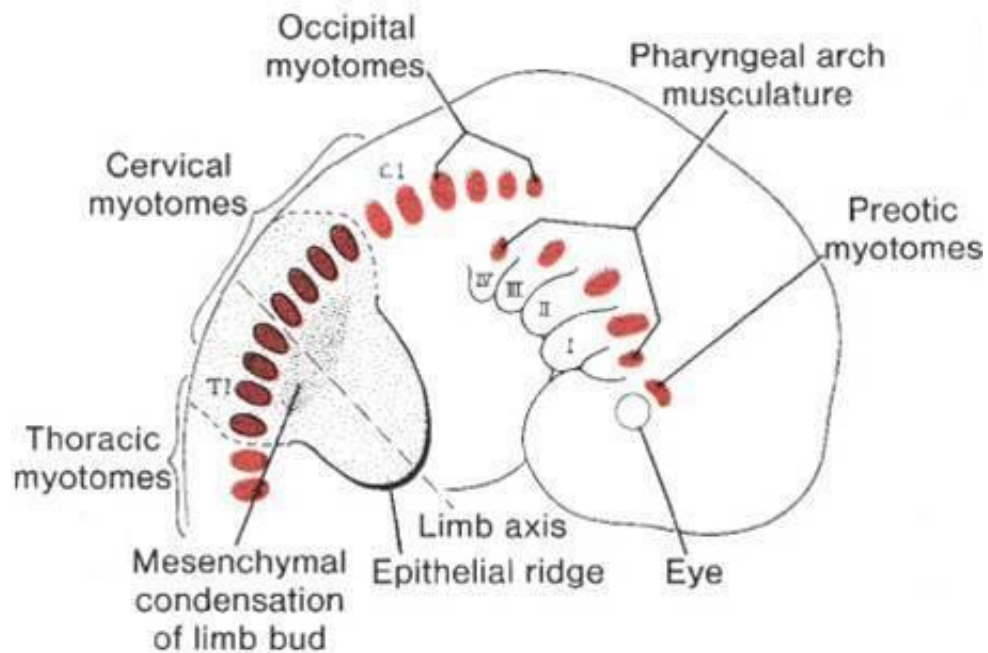


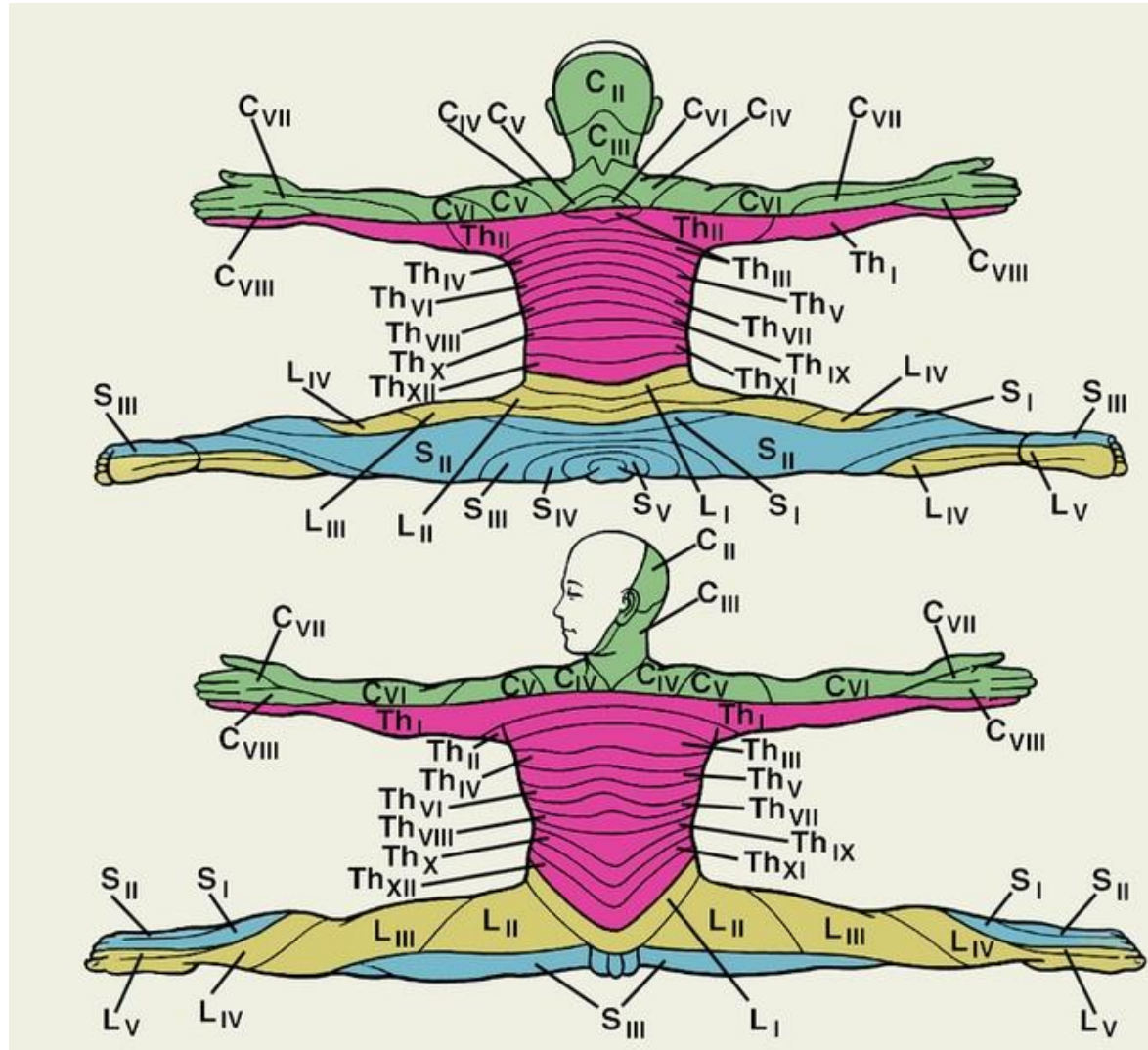
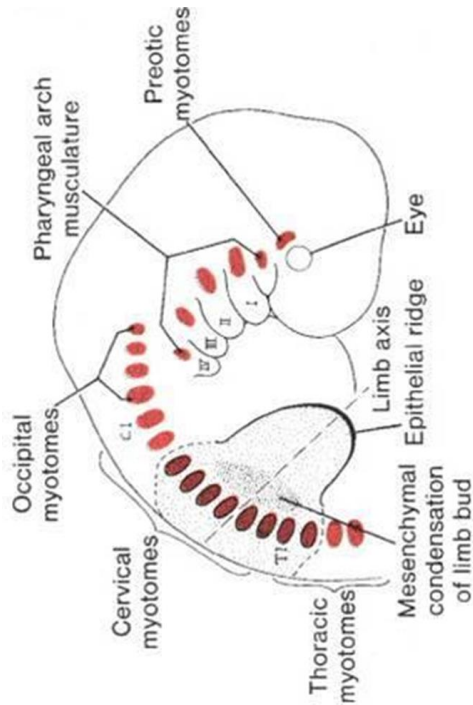
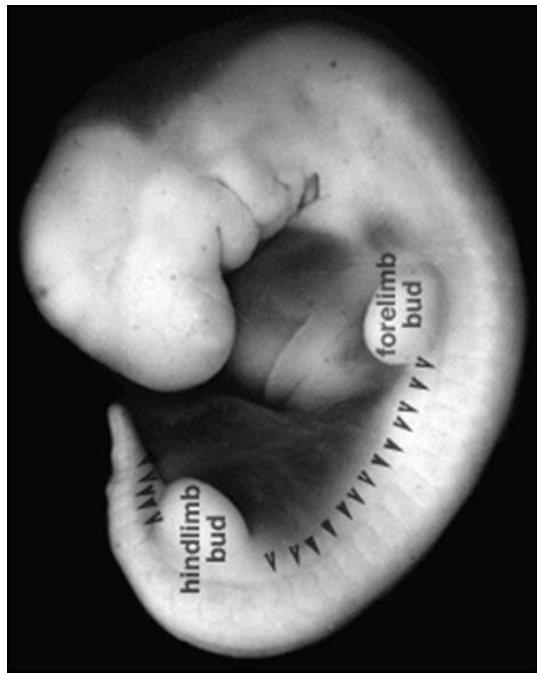
# 1 жаберная дуга (мандибулярная) – тройничный нерв V пара

- жевательные мышцы,
- челюстно-подъязычная, переднее брюшко двубрюшной,
- напрягающие нёбную занавеску и барабанную перепонку



- Преотические миотомы – мышцы глаза – глазодвигательный III, блоковый IV и отводящий VI нервы







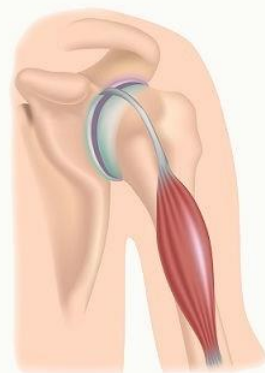
По патогенетическому принципу можно выделить шесть основных категорий нейромышечных заболеваний у детей первых лет жизни:

1) изолированные, регионарные или генерализованные гистогенетические дефекты



Аплазия грудной мышцы

- нарушения созревания (нейропатические поражения церебральных, спинальных или периферических нервов);
- первичная мышечная патология (врожденная миопатия, врожденная мышечная дистрофия, мышечная дистрофия);



Нормальная мышца



Мышечная дистрофия

- следствие денервации (дизгенезия или разрыв спинного мозга , дефекты клеток передних рогов, дефекты терминальной иннервации нейромышечной передачи);
- патология, связанная с инфекциями/воспалением (вирусный миозит, полимиозит);
- метаболические заболевания (лизосомальные болезни накопления, гликогенозы, митохондропатии).