

# ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

*Sally R. Frenkel*

Το μυοσκελετικό σύστημα αναπτύσσεται από το μέσο βλαστικό δέρμα του εμβρύου, δημιουργούμενο από τον εμβρυϊκό συνδετικό ιστό, ή μεσεγχυματος. Τα κύτταρα του μεσεγχυματος είναι πολυδύναμα. Αυτό σημαίνει ότι μπορεί να διαφοροποιηθούν ακολουθώντας οποιονδήποτε από ένα αριθμό διαφορετικών οδών και να σχηματίσουν ινοβλάστες, χονδριοβλάστες ή οστεοβλάστες.

## ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ ΚΑΙ ΧΟΝΔΡΩΝ

Τα περισσότερα οστά πρωτεμφανίζονται σαν συμπυκνώσεις μεσεγχυματικών κυττάρων που σχηματίζουν υαλώδη χόνδρινα προπλάσματα (Εικ. 1-1). Αυτά τα προπλάσματα οστεοποιούνται με ενδοχόνδρινη οστεοποίηση. Μερικά οστά ανα-

πτύσσονται μέσα στο μεσέγχυμα με ενδομεμβρανώδη οστεοποίηση χωρίς να παρεμβάλλεται κάποιο στάδιο ενδοχόνδριας οστεοποίησης. Συμπυκνώσεις μεσεγχύματος είναι εμφανείς σε έμβρυα ηλικίας πέντε εβδομάδων. Τα μεσεγχυματικά κύτταρα πολλαπλασιάζονται και διαφοροποιούνται, και αποκαλούνται χονδροβλάστες. Εναποθέτουν κολλαγόνο ή ελαστικές ίνες στη θεμέλια ουσία, την οργανική διακυττάρια ουσία. Έτσι προκύπτουν τρείς τύποι χόνδρου: ο υαλώδης, ο ελαστικός, και ο ινώδης χόνδρος. Ο υαλώδης χόνδρος είναι ο τύπος που βρίσκεται σε αρθρικές επιφάνειες. Ο ελαστικός χόνδρος παρέχει ελαστική υποστήριξη στο έξω ους και μέρη του λάρυγγα. Ο ινώδης χόνδρος είναι συστατικό των μηνίσκων και των μεσοσπονδύλιων δίσκων.

A

### Εικόνα 1-1

Φωτομικρογραφία που δείχνει την αρχική ανάπτυξη οστών σε ένα έμβρυο κότας. X100, χρωστική ανοσοπεροιξιδάσης. (A). Η μεσεγχυματική συμπύκνωση εμφανίζεται την 6<sup>η</sup> μέρα. (B). Ήδη στο μέσο της 7<sup>ης</sup> ημέρας, οι χονδροβλάστες έχουν επιμηκυνθεί για να σχηματίσουν την καταβολή του μελλοντικού οστού. (C). Την 9<sup>η</sup> μέρα είναι ορατά βοθρία που περιβάλλουν τα κύτταρα που ωριμάζουν.

B

Γ







ρου άκρου. Μια λιγότερο βαρεία μορφή αυτής της παθήσεως είναι η μερομελία, στην οποία υπάρχει ανάπτυξη του χεριού ή του ποδιού, αλλά αυτά συνδέονται με τον κορμό με ένα μικρό, ελαττωματικό οστό. Η μικρομελία είναι η εμφάνιση ενός αφύσικα μικρού τμήματος ενός άκρου. Ανάμεσα στις αιτίες τέτοιων ελαττωμάτων είναι οι τερατογόνοι παράγοντες όπως η θαλιδομίδη, που παλαιότερα χορηγούταν σαν υπνωτικό και αντιεμπεικό φάρμακο. Μία ασυνήθης υψηλή συχνότητα δυσπλασιών των άκρων που επήλθε την εποχή που χορηγούταν η θαλιδομίδη οδήγησε στην ανακάλυψη ότι η χρήση της σε έγκυες γυναίκες προκαλούσε απουσία ή ανωμαλία στα άκρα, καθώς και άλλα αναπτυξιακά ελαττώματα. Το σκεύασμα ακολούθως αποσύρθηκε από την αγορά. Η θαλιδομίδη σήμερα επανεξετάζεται σαν υποψήφιος αντιρευματικός παράγοντας.

## Πολυδακτυλία

Η πολυδακτυλία είναι η παρουσία επιπλέον δακτύλων στα χέρια ή τα πόδια. Το επιπλέον δάκτυλο μπορεί να μην έχει την κατάλληλη νεύρωση ή μπορεί να λειτουργεί κανονικά. Τα επιπλέον δάκτυλα συχνά εμφανίζονται και στις δύο πλευρές, ενώ η απουσία ενός δακτύλου προσβάλλει συνήθως μόνο τη μία πλευρά.

## Συνδακτυλία

Η συνδακτυλία είναι μία πάθηση που επέρχεται όταν ο προγραμματισμένος κυτταρικός θάνατος δεν συμβαίνει κανονικά στα χέρια ή τα πόδια. Ποσότητα ιστού μπορεί να παραμείνει ανάμεσα στα δάκτυλα, προκαλούντας μια εμφάνιση «νηκτικής μεμβράνης» ή και πραγματική σύμφυση των γειτονικών δακτύλων.

## Χηλή αστακού

Η χηλή αστακού συμβαίνει όταν υπάρχει μη φυσιολογικό διάστημα μεταξύ του δεύτερου και του τέταρτου μετακαρπίου. Το τρίτο μετακάρπιο και η φάλαγγα συνήθως δεν υπάρχουν και σε κάθε πλευρά του εκλιπόντος δακτύλου τα εναπομείναντα οστά συμφύονται, δίνοντας στο χέρι εμφάνιση λαβίδας.

## Ραιβοποδία

Η ραιβοποδία συμβαίνει όταν το πέλμα γυρίζει προς τα έσω και το πόδι προσάγεται και κάμπτεται πελματιαία. Εμφανίζεται περισσότερο στους άνδρες και μπορεί να είναι κληρονομική. Μία πιθανή αιτία αυτής της ανωμαλίας μπορεί να είναι η θέση των κάτω άκρων του εμβρύου κατά την εγκυμοσύνη.

## Αναπτυξιακό εξάρθρημα του ισχίου

Το αναπτυξιακό εξάρθρημα του ισχίου (παλαιότερα γνωστό ως συγγενές εξάρθρημα του ισχίου) συμβαίνει πιο συχνά στις γυναίκες. Αυτή η πάθηση είναι αποτέλεσμα ατελούς ανάπτυξης της κοτύλης και της κεφαλής του μηριασίου. Συχνά συσχετίζεται με ισχιακή προβολή του εμβρύου. Πιθανολογείται ότι η εμβρυϊκή ανάπτυξη σε ανάποδη στάση μπορεί να συμβάλει στην ελαττωματική ανάπτυξη του ισχίου.

## ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΟΥ ΣΚΕΛΕΤΟΥ

### ΑΧΟΝΔΡΟΠΛΑΣΙΑ

Η αχονδροπλασία προκαλείται από διαταραχή της ενδοχόνδρινης οστοποίησης στις επιφυσιακές πλάκες των μακρών οστών και καταλήγει σε νανισμό. Μολονότι το κεφάλι είναι φυσιολογικού μεγέθους, τα άνω και κάτω άκρα είναι πολύ κοντά. Η διανοητική ανάπτυξη συνήθως δεν επηρεάζεται. Η ανωμαλία εντοπίζεται στην αυξητική ζώνη της επίφυσης, όπου ο πολλαπλασιασμός των χονδροκυττάρων μειώνεται δραστι-

### Εικόνα 1-6

Ακτινογραφία, σπονδυλικό συσσωμάτωμα. Ο3-Ο5.

άκρων. Το άνω άκρο περιστρέφεται προς τα έξω κατά 90 μοίρες έτσι ώστε οι καμπτήρες μύες να κείνται στο πρόσθιο τμήμα του σώματος και οι εκτείνοντες μύες να κείνται στην πλάγια και οπίσθια επιφάνεια. Οι αντίχειρες γίνονται ετερόπλευροι. Το κάτω άκρο περιστρέφεται στην αντίθετη κατεύθυνση, δηλαδή προς τα έσω, κατά 90 μοίρες. Το μεγάλο δάκτυλο του ποδιού μετακινείται προς τα έσω. Οι εκτείνοντες μύες κείνται στην πρόσθια επιφάνεια και οι καμπτήρες στην οπίσθια.

Στις 16 εβδομάδες, το πιο περιφερικό τμήμα των εκβλαστήσεων των άκρων θα σχηματίσει τις προσεκβολές του χεριού και του ποδιού. Αυτές οι προσεκβολές χωρίζονται από το υπόλοιπο του άκρου από μία κυκλική στένωση. Μία άλλη στένωση διαιρεί το υπόλοιπο του άκρου σε άνω και κάτω μέρη, έτσι ώστε τα τμήματα του μελλοντικού άκρου είναι αναγνωρίσιμα. Για να σχηματισθούν τα δάκτυλα του χεριού και του ποδιού πρέπει να επέλθει προγραμματισμένος κυτταρικός θάνατος (απόπτωση) στην ΚΕΑ. Ο θάνατος αυτών των κυττάρων διαχωρίζει την ακρολοφία στα πέντε μελλοντικά δάκτυλα. Η ανάπτυξη κάθε δακτύλου του χεριού είναι τώρα υποκείμενη σε επαγωγή από τη δική του ΚΕΑ.

### ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΩΝ ΑΚΡΩΝ

#### Αμελία, μερομελία και μικρομελία

Αμελία είναι η απουσία ενός ολόκληρου οστού ή ενός ολόκλη-