

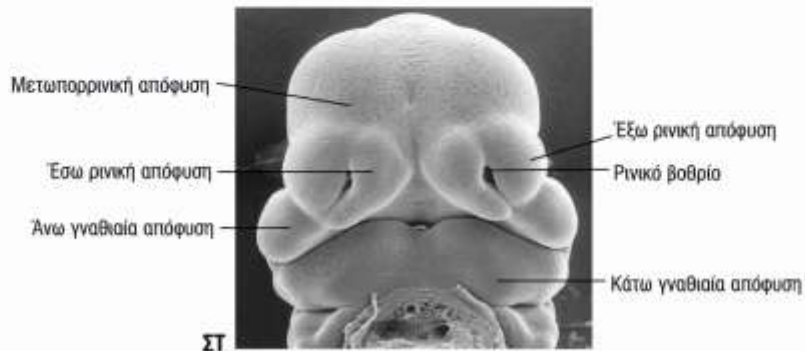
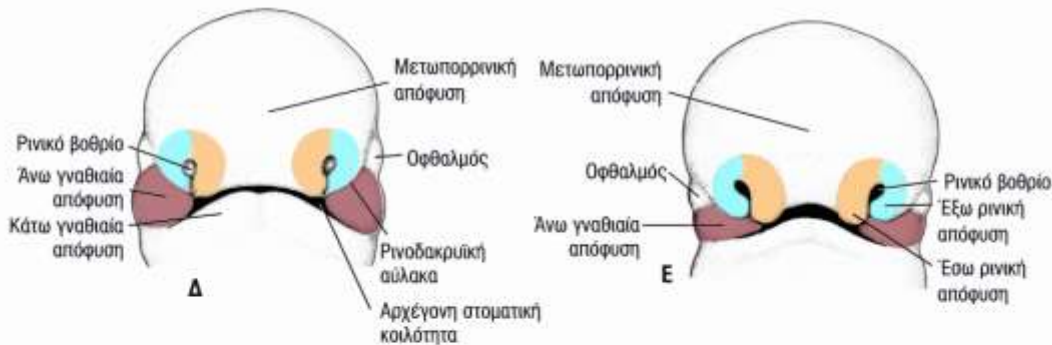
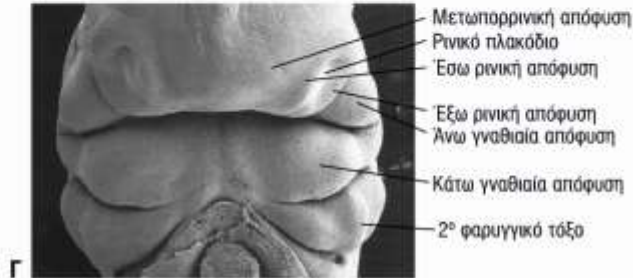
Ανάπτυξη προσώπου και υπερώας

Μ. Κουλούκουσα
Αν. Καθηγήτρια

<http://emed.med.uoa.gr/eclass>

Ανάπτυξη προσώπου

- Το πρόσωπο αναπτύσσεται από πέντε καταβολές
 - τη μονήρη μετωπορρινική απόφυση
 - τις διφυείς άνω και κάτω γναθιαίες αποφύσεις
 - Στις 4^{1/2} εβδ. αναπτύσσονται και από τις δύο πλευρές της μετωπορρινικής απόφυσης τα ρινικά πλακώδια (παχύνσεις εξωδέρματος). Τα πλακώδια εγκοιλώνονται σε ρινικά βοθρία. Γύρω από αυτά σχηματίζονται οι έσω και έξω ρινικές αποφύσεις.
 - Τις δύο επόμενες εβδομάδες όλες οι παραπάνω αποφύσεις συνεισφέρουν στο σχηματισμό του προσώπου



• 7^η εβδ. → Οι άνω γναθιαίες αποφύσεις συνενώνονται με τις έσω ρινικές αποφύσεις

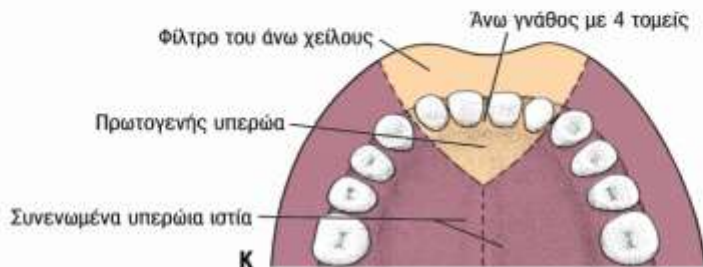
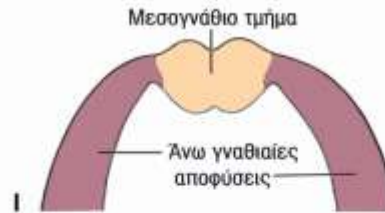
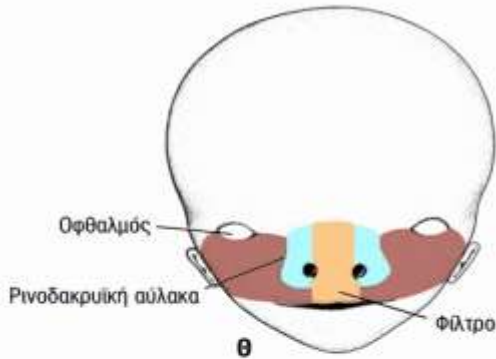
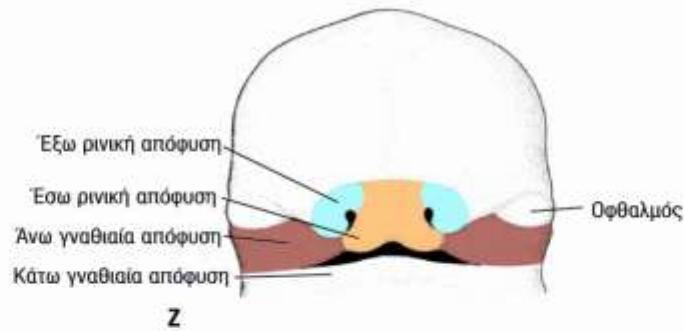
• 10^η εβδ. → συγχώνευση των έσω ρινικών αποφύσεων στη μέση γραμμή, σχηματισμός **φίλτρου άνω χείλους**

• Άνω γναθιαίες αποφύσεις → τα υπόλοιπα τμήματα του άνω χείλους

• Κάτω γναθιαίες αποφύσεις κάτω χείλος, κάτω γνάθος

• Έσω ρινικές αποφύσεις και άνω γναθιαίες αποφύσεις → άνω γνάθος

• Ρινικά πλακώδια (παχύνσεις εξωδέρματος) → στις πλευρές της μετωπορρινικής απόφυσης



Οι **έσω ρινικές αποφύσεις** συνεισφέρουν στο σχηματισμό του **μεσογνάθιου τμήματος** που περιλαμβάνει το φίλτρο του άνω χείλους (άνω γναθιαίο στοιχείο με τους 4 τομείς) και την **πρωτογενή υπερώα**

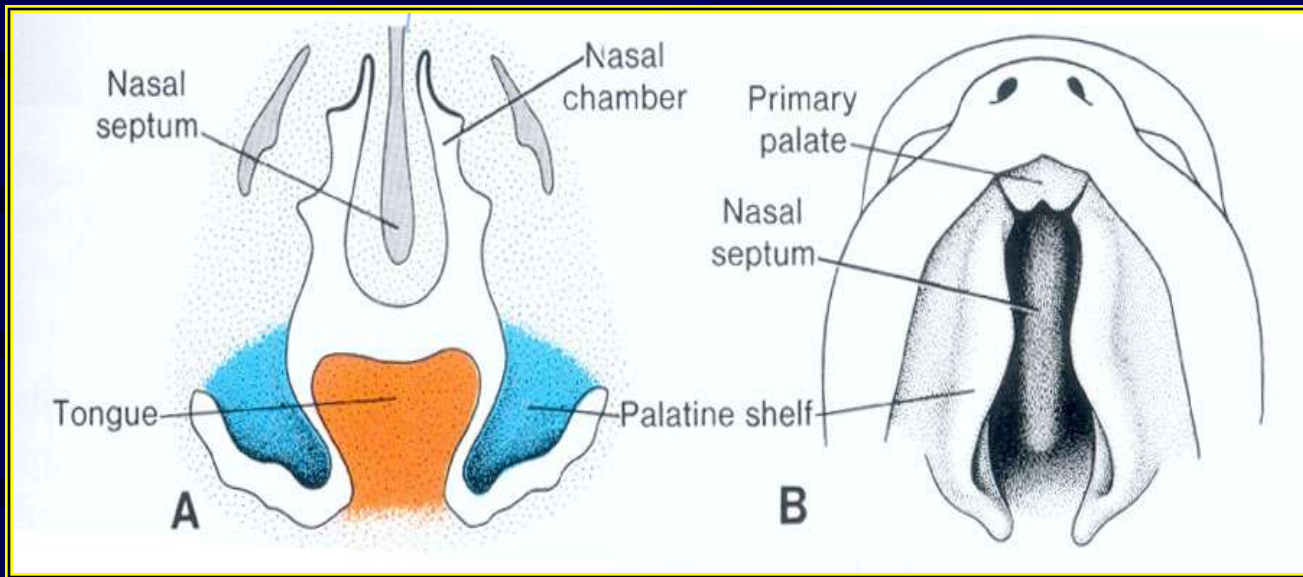
Η **ρις (μύτη)** σχηματίζεται από την μετωπορρινική απόφυση (ρίζα της ρινός), οι **έσω ρινικές αποφύσεις** σχηματίζουν τη ράχη και κορυφή της ρινός και οι **έξω ρινικές αποφύσεις** τα πτερύγια της ρινός

Το **ρινικό διάφραγμα** με πολλαπλασιασμό του μεσοδέρματος της μετωπορρινικής απόφυσης και των **έσω ρινικών αποφύσεων**

Ανάπτυξη υπερώας

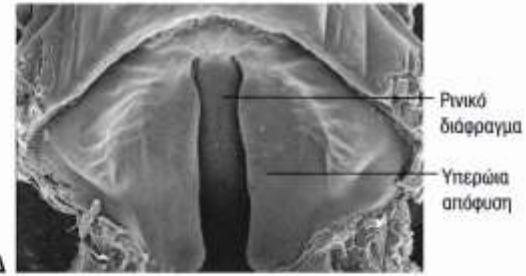
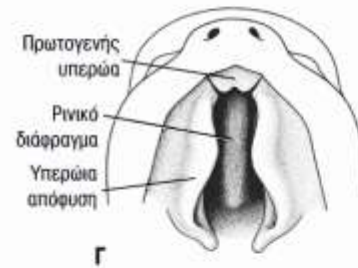
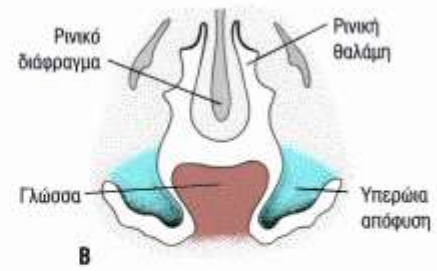
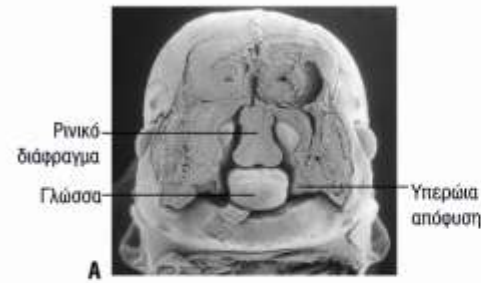
- Η υπερώα αναπτύσσεται από την πρωτογενή υπερώα (μέση υπερώα απόφυση) και την δευτερογενή υπερώα
- Η δευτερογενής υπερώα αναπτύσσεται από δύο μεσεγχυματικές αποφύσεις που εκφύονται από την έσω επιφάνεια των άνω γναθιαίων αποφύσεων την 6η εβδ.
 - Οι αποφύσεις ονομάζονται υπερώα ιστία και προς τα εμπρός ενώνονται με την τριγωνική πρωτογενή υπερώα την 7η εβδ. (τομικό τρήμα διακριτικό σημείο μεταξύ πρωτογενούς και δευτερογενούς υπερώας)

45η εμβρυϊκή ημέρα

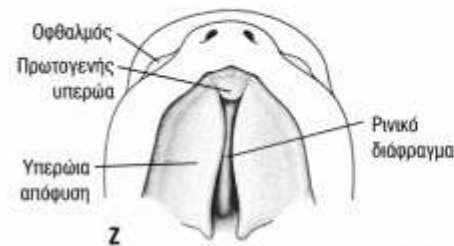
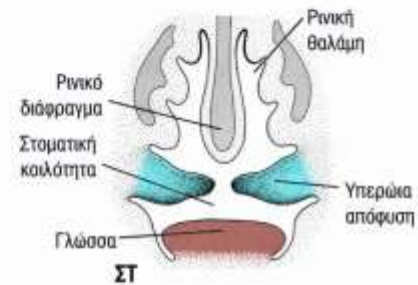
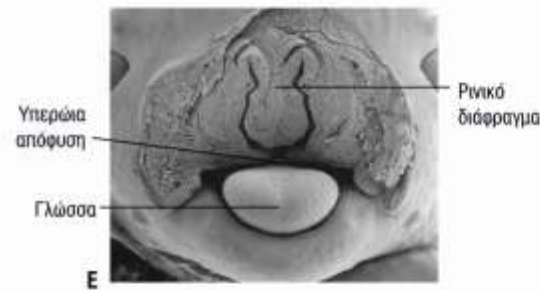


από τις άνω γναθιαίες αποφύσεις εκφύονται τα **υπερώια πέταλα**: εξωμεσεγχυματικά κύτταρα νευρικής ακρολοφίας, εξωκυττάρια θεμέλια ουσία, επιθήλιο

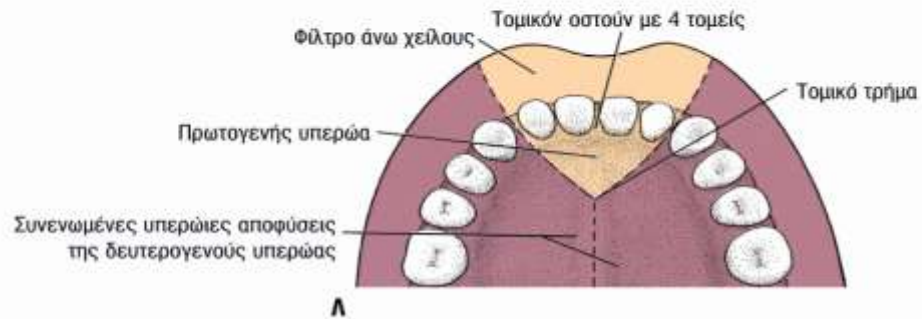
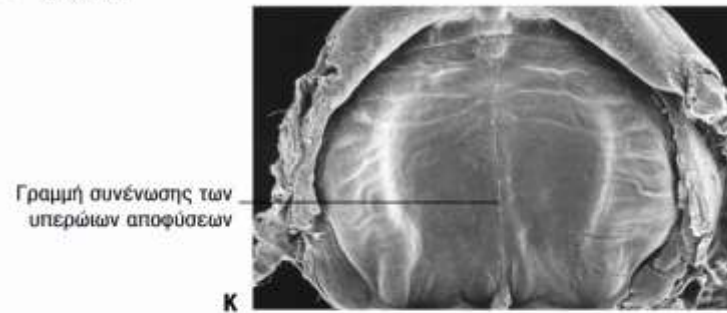
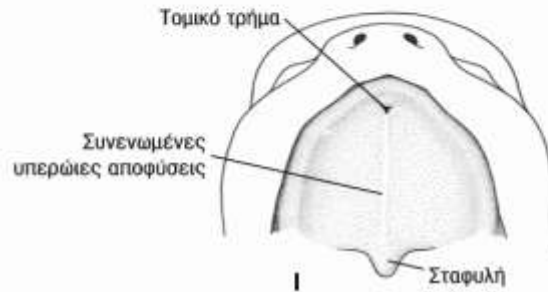
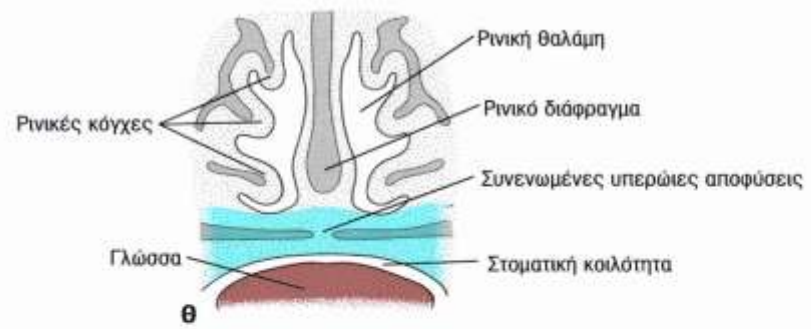
αρχικά προς τα κάτω, αργότερα οριζόντια πάνω από τη γλώσσα, ενώνονται στη μέση γραμμή



8η εβδομάδα



10η εβδομάδα



Πρόσθιο τμήμα ενιαίου οριζόντιου πετάλου : σκληρά υπερώα

Οπίσθιο τμήμα : μαλακή υπερώα

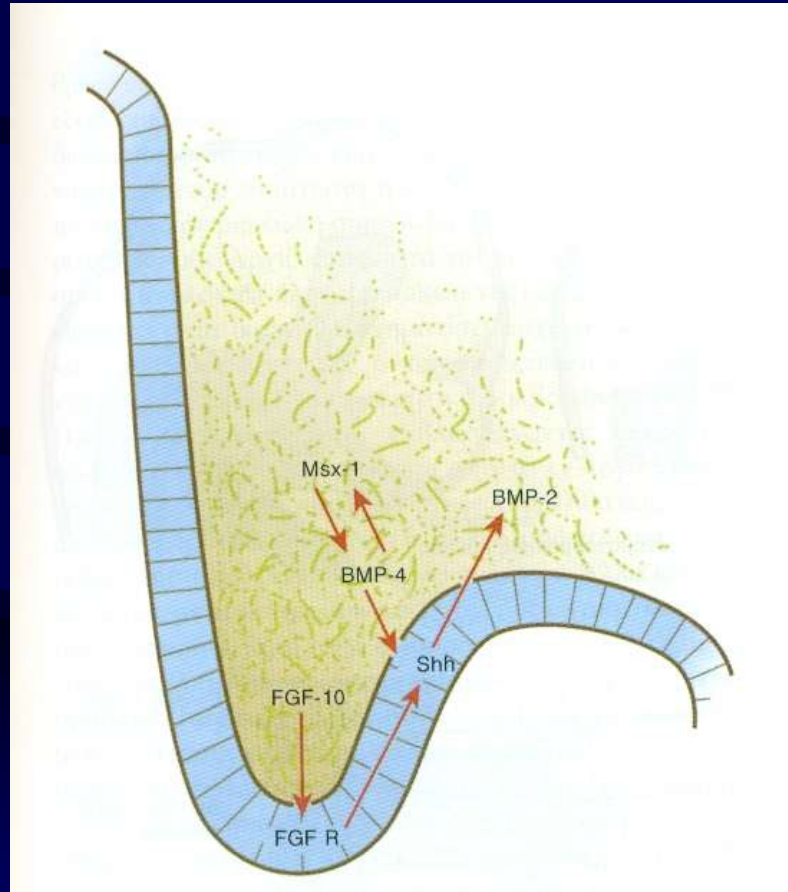
Διαμόρφωση της οροφής της στοματικής κοιλότητας (που χωρίζεται από τη ρινική), ενώ στο έδαφος αναπτύσσεται η γλώσσα

Μορφογενετικές διεργασίες για την ανάπτυξη της υπερώας

- μετανάστευση των κυττάρων,
 - επιθηλιο-μεσεγχυματική αλληλεπίδραση
 - ειδική τοπική επιθηλιακή διαφοροποίηση
- υπό την επίδραση αυξητικών παραγόντων (EGF, TGF α και TGF β , FGF) που προκαλούν σύνθεση ειδικών μορίων θεμέλιας ουσίας επηρεάζοντας την τελική διαφοροποίηση των επιθηλιακών κυττάρων.

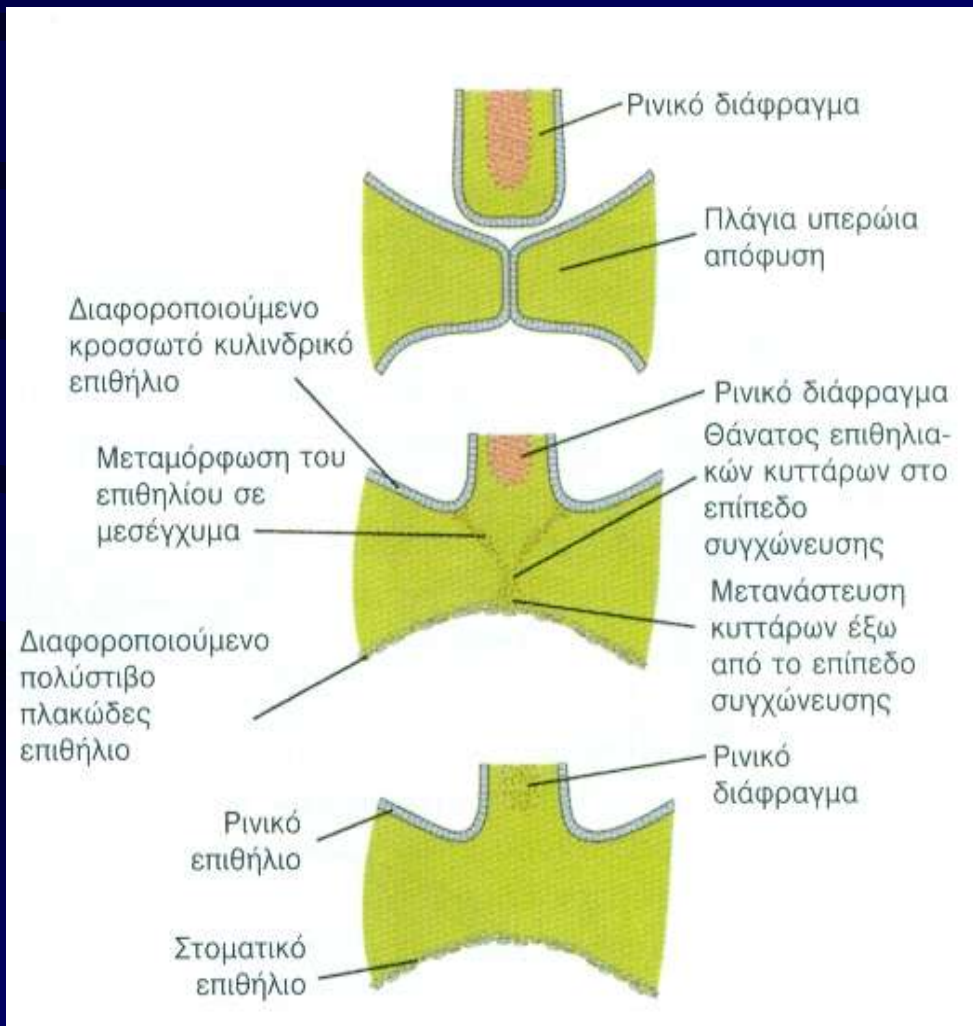
Αλληλεπιδράσεις σηματοδότησης μεταξύ εξωδέρματος και μεσεγγύματος στις αναπτυσσόμενες υπερώιες αποφύσεις

Ο FGF-10 από το μεσέγγυμα της υπερώας συνδέεται με τον υποδοχέα του στο εξώδερμα, απελευθέρωση shh, που προκαλεί απελευθέρωση της BMP-2



Η BMP-2 και ο Msx-1, ο οποίος αλληλεπιδρά με την BMP-4, διεγείρουν τον πολλαπλασιασμό των μεσεγγυματικών κυττάρων της υπερώας

Αναπτυξιακές μορφογενετικές διεργασίες που σχετίζονται με τη συνένωση των υπερώιων αποφύσεων και του ρινικού διαφράγματος

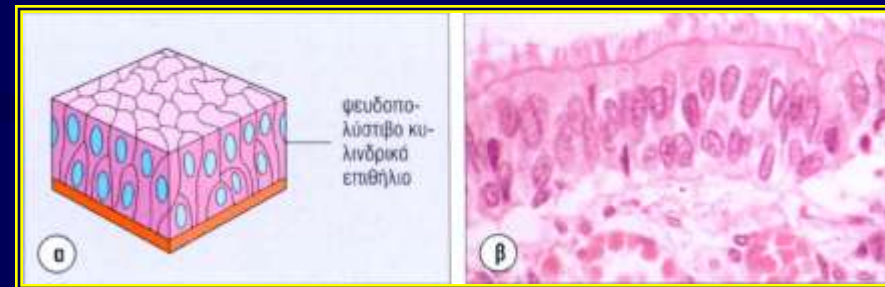


Τα πλεονάζοντα επιθηλιακά κύτταρα της μέσης γραμμής εκφυλίζονται με απόπτωση ή μετατρέπονται σε μεσεγχυματικά,

επιθήλιο άνω επιφάνειας πετάλου:

ψευδοπολύστιβο κυλινδρικό

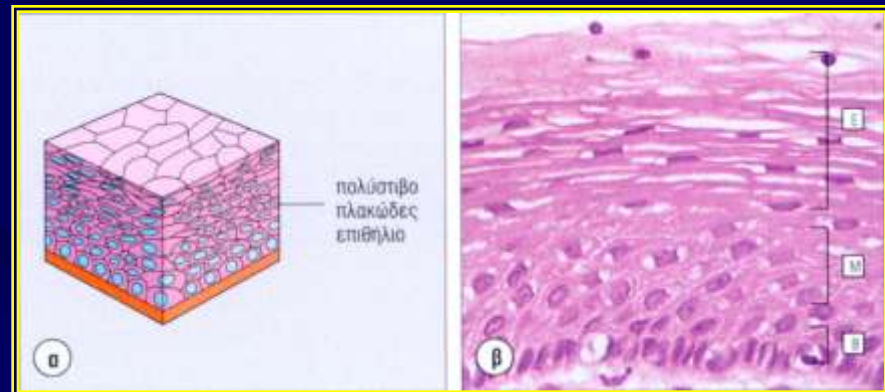
Ρινικό επιθήλιο

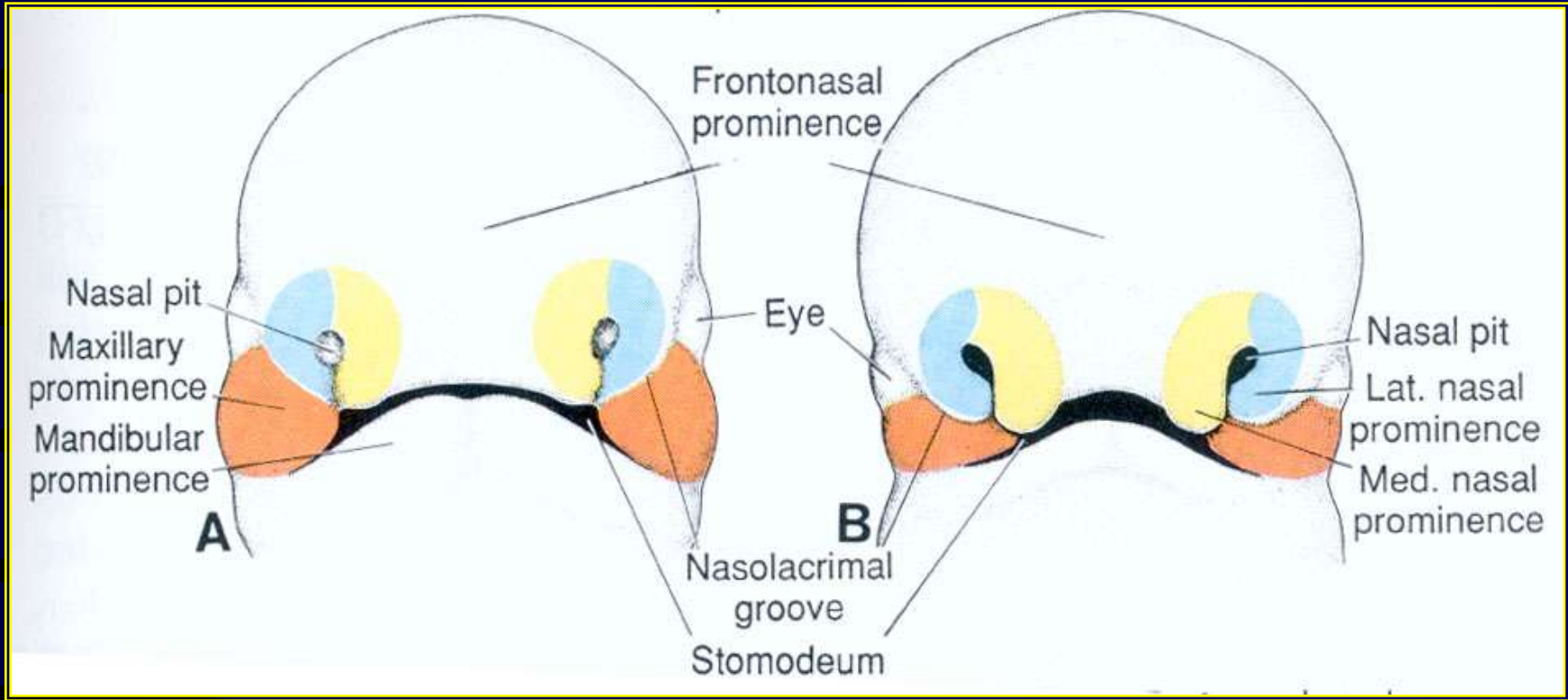


επιθήλιο κάτω επιφάνειας :

πολύστιβο πλακώδες

Στοματικό επιθήλιο

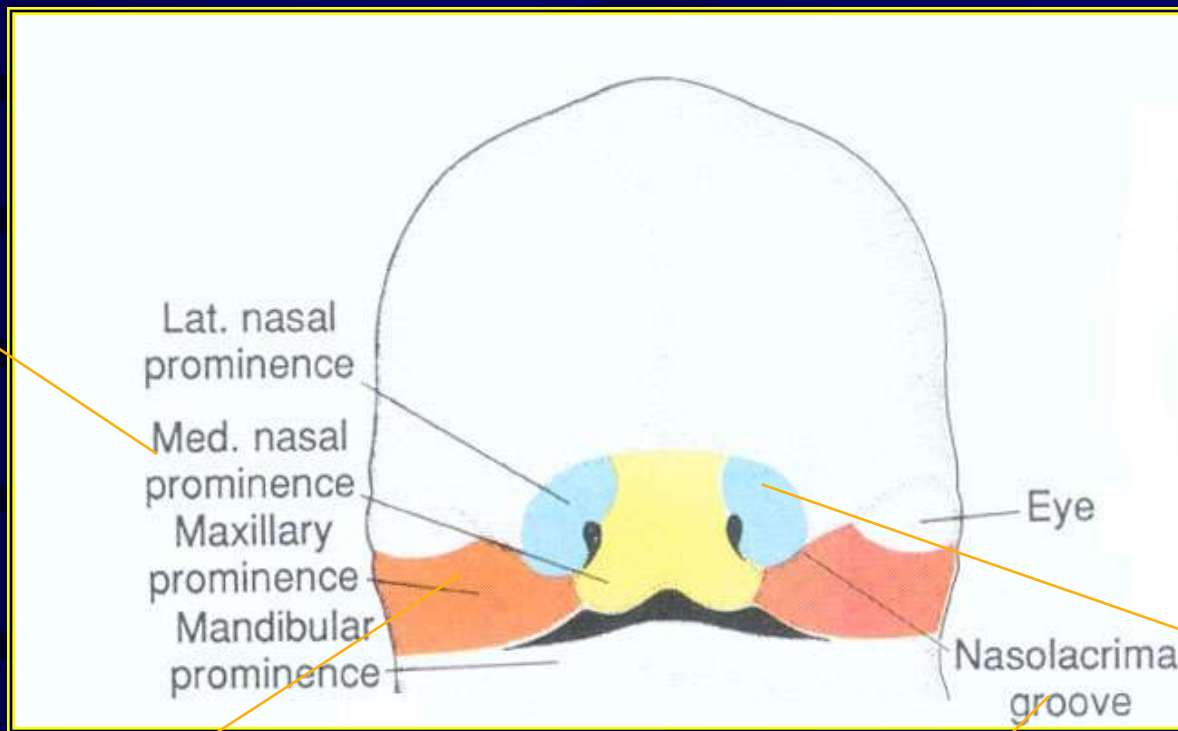




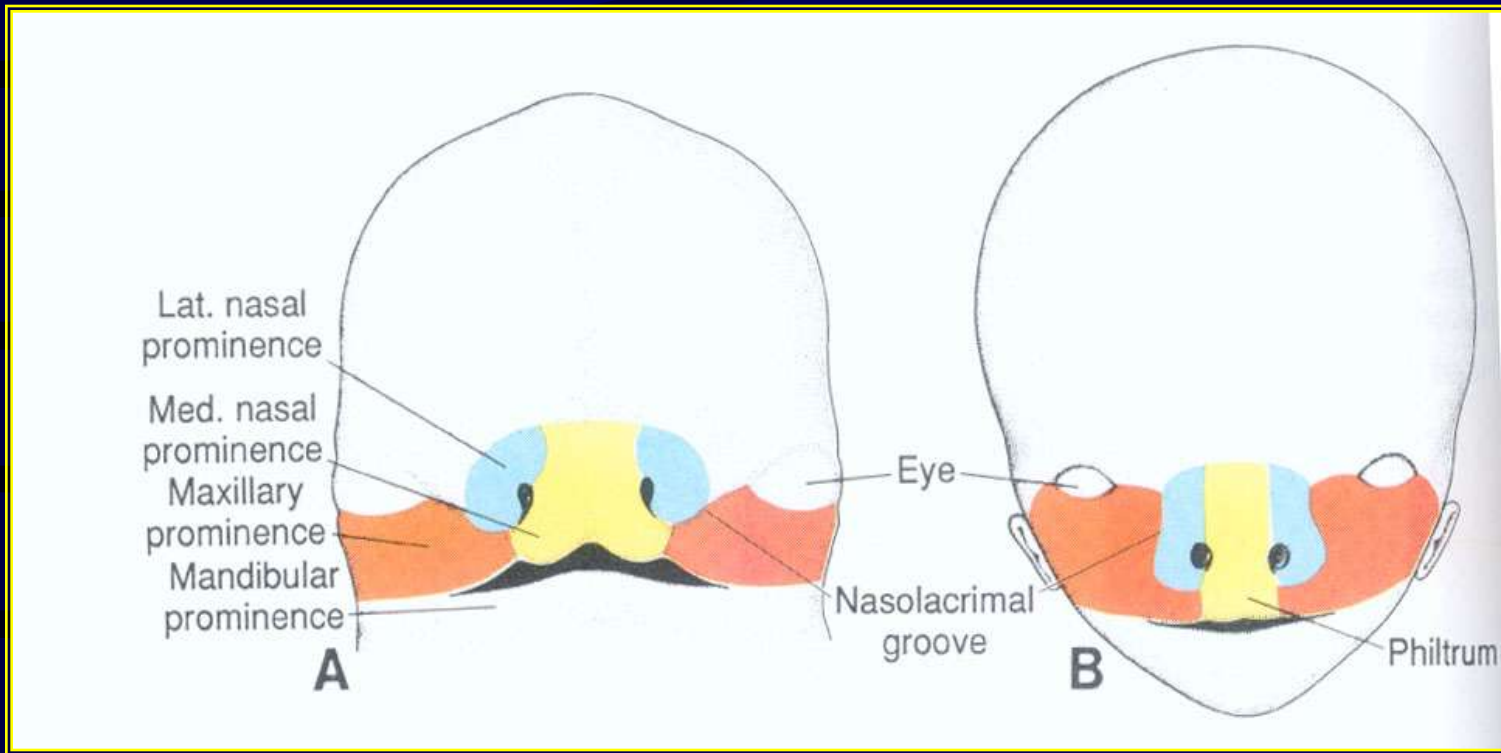
ρινικά βοθρία: κατάδυση εξωδέρματος, καταβολή ρωθώνων

έσω και έξω ρινικές αποφύσεις: επάρματα εξωμεσεγγυματικών κυττάρων (κύτταρα νευρικής ακρολοφίας) των ρινικών βοθρίων

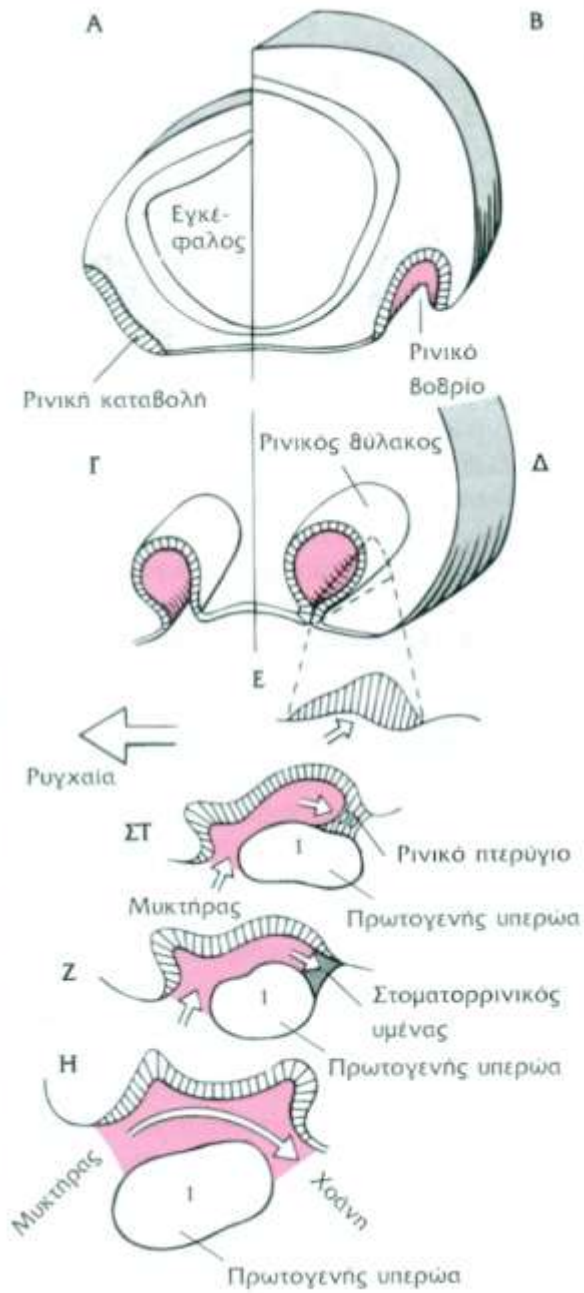
Έσω
ρινική
απόφυση



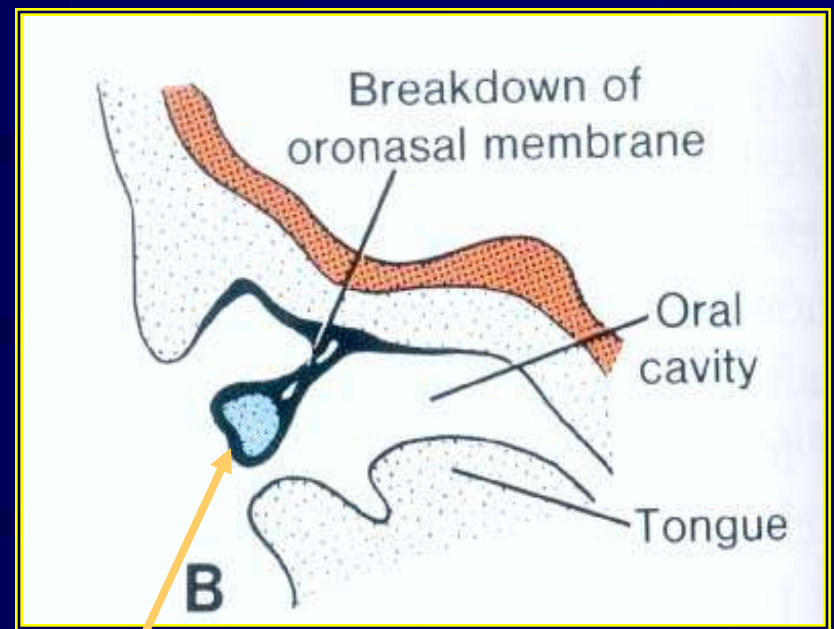
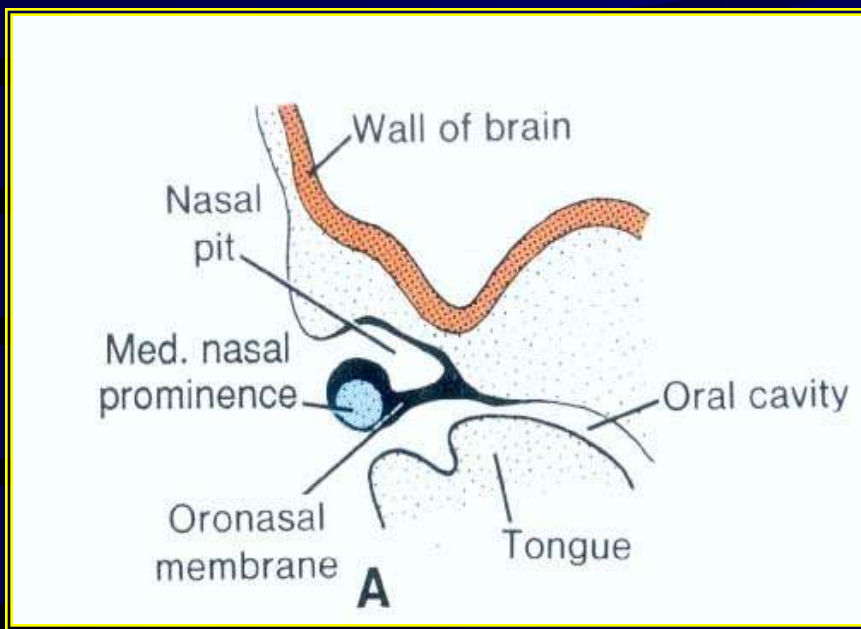
- Οι άνω γναθιαίες αποφύσεις συμφύονται με τις έξω ρινικές και καλύπτουν τη δακρυϊκή αύλακα
- Οι άνω γναθιαίες και οι έσω ρινικές αποφύσεις σχηματίζουν το **άνω γναθιαίο τόξο**
- Οι έσω ρινικές ενώνονται: είσοδος **ρινικών θαλαμών**, διαμορφώνεται μέση μοίρα της μύτης και άνω χείλους



- το **άνω χείλος** δημιουργείται από τις άνω γναθιαίες και έσω ρινικές αποφύσεις
- το **κάτω χείλος και η γνάθος** από τις κάτω γναθιαίες
- οι **παρειές και η άνω γνάθος** από τις άνω γναθιαίες
- τα **πτερύγια της μύτης** από τις έξω ρινικές

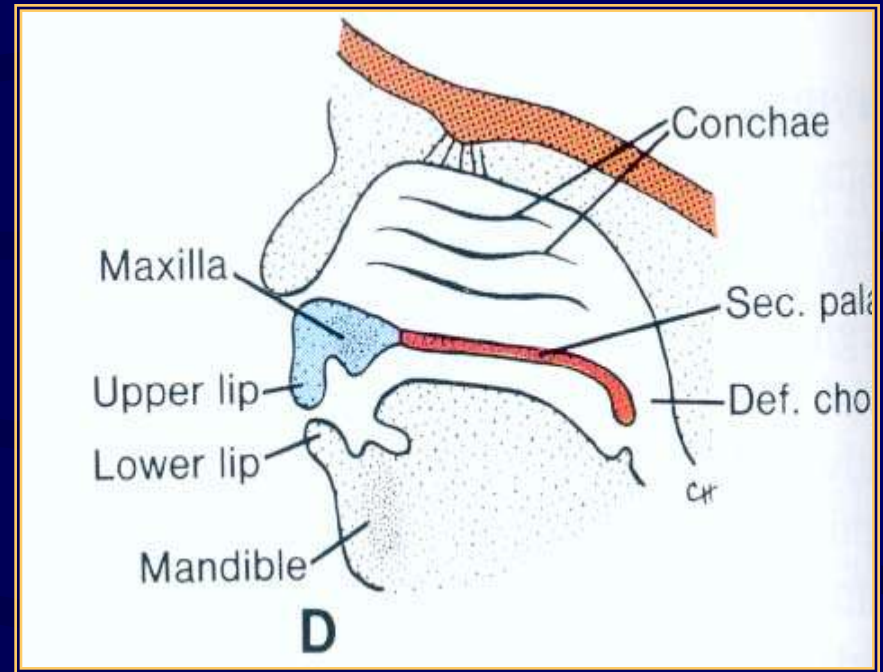
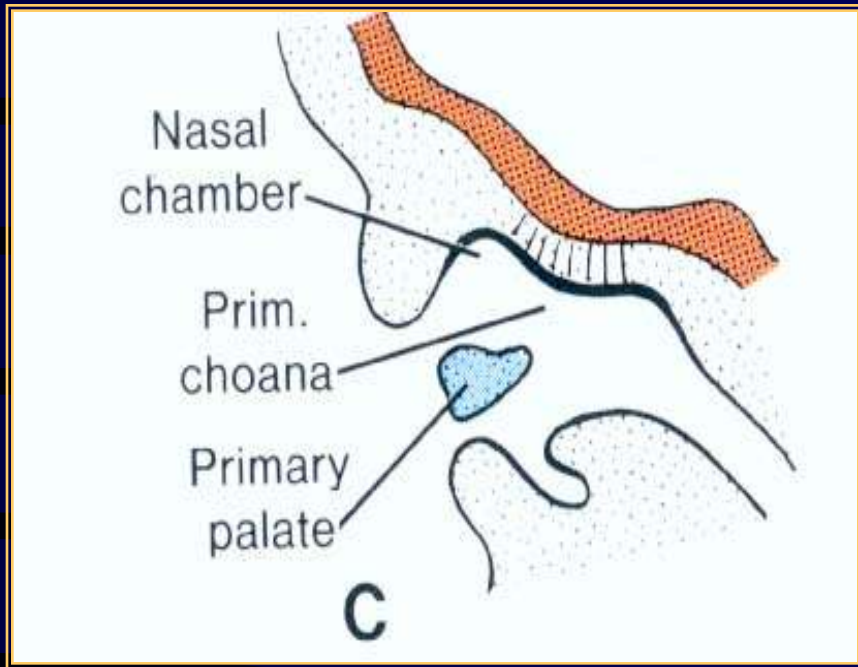


Σχηματική απεικόνιση της ανάπτυξης της ρινικής κοιλότητας. **A)** Η ρινική καταβολή και κύτταρα της νευρικής ακρολοφίας (στικτή περιοχή) μεταξύ της καταβολής και του εγκεφαλικού τοιχώματος, στις 41/2 εβδομάδες. **B)** Ο σχηματισμός του ρινικού βοθρίου. **Γ,Δ)** Συνένωση των πτυχών του ρινικού βοθρίου και σχηματισμός του τυφλού ρινικού θύλακου. Το επιθήλιο στην περιοχή συγχώνευσης σχηματίζει το ρινικό πτερύγιο, το οποίο φαίνεται σε οβελιαία τομή στην εικόνα **Ε. ΣΤ)** Με την ανάπτυξη της ρινικής κοιλότητας το ρινικό πτερύγιο υποστρέφει. **Ζ)** Σχηματισμός του στοματορρινικού υμένα. **Η)** Κατακερματισμός του στοματορρινικού υμένα και επικοινωνία της ρινικής κοιλότητας με τη στοματοφαρυγγική κοιλότητα διαμέσου της πρωτογενούς χοάνης.



Τα **ρινικά βοθρία** εκτείνονται και εκβάλλουν στη στοματική κοιλότητα μετά απο ρήξη της **στοματορρινικής μεμβράνης**.

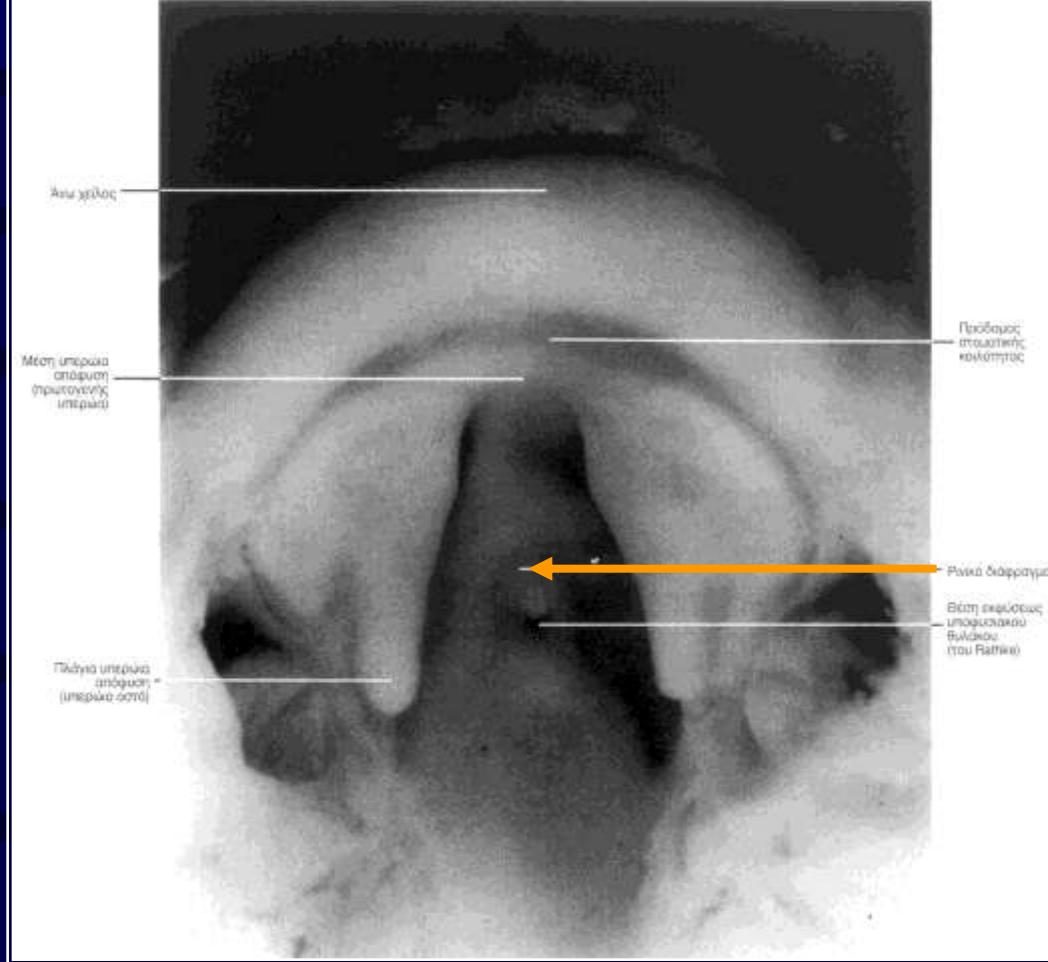
Μετά το σχηματισμό της υπερώας οι **ρινικές θαλάμες** επεκτείνονται προς τα πίσω και εκβάλλουν στο σημείο μετάπτωσης της στοματικής κοιλότητας στό φάρυγγα



ρώθωνες : πρὸς τα ἔξω ανοίγματα των
οσφρητικών βοθρίων

ρινικές χοάνες : οι εκβολές τους στη
στοματική κοιλότητα

54η ημέρα



Μεσέγχυμα μεταξύ οσφρητικών βοθρίων περιορίζεται από λεπτό οβελιαίο πέταλο, την καταβολή του **ρινικού διαφράγματος** (σημείο συγχώνευσης έσω ρινικών αποφύσεων)

Συγγενείς ανωμαλίες προσώπου και υπερώας

Οφείλονται σε **ελαττωματική ανάπτυξη του ιστού της νευρικής ακρολοφίας** που παράγει τις καταβολές του σκελετικού και συνδετικού ιστού του προσώπου,

- ανεπαρκής αριθμός κυττάρων
- ατελής μετανάστευση
- ελλειπής έκφραση επαγωγικής δραστηριότητας

Ανωμαλίες προσώπου και υπερώας

- αναστολή ανάπτυξης
- μη συνένωση των εμπλεκόμενων αποφύσεων

• Χειλεοσχιστία

• Υπερωιοσχιστία

• Χειλεοϋπερωιοσχιστία

Χειλοσχιστία: αποτυχία του μεσεγγύματος των έσω ρινικών και άνω γναθιαίων αποφύσεων να συνενωθούν, στο ένα ή και στα δύο πλάγια

Υπερωιοσχιστία: αποτυχία του μεσεγγύματος των υπερώιων αποφύσεων να συνενωθούν

Συχνά συνυπάρχουν ως **χειλοϋπερωιοσχιστία**

Η χειλεοσχιστία αποτελεί συνήθη συγγενή ανωμαλία

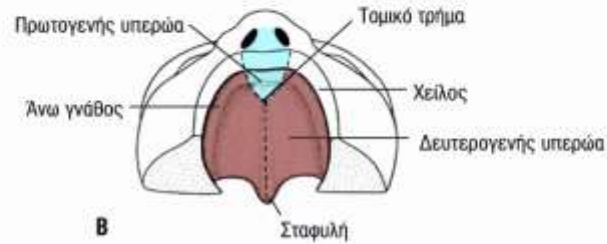
- Συχνά συνυπάρχει με υπερωιοσχιστία
 - οι δύο αυτές παθήσεις από αιτιολογική άποψη είναι διαφορετικές ανωμαλίες (διαφορετικές αναπτυξιακές διεργασίες σε διαφορετικούς χρόνους)
 - Κάθε ανωμαλία προκαλείται από τη δράση τερατογόνων, όπως ρετινοειδή, αντιεπιληπτικά φάρμακα και κορτικοστεροειδή
- Χειλεοσχιστία (1 στις 1000 γεννήσεις, συχνή σε άρρενες, 80%)
 - αποτυχία μεσεγχυματικών μαζών των έσω ρινικών και άνω γναθιαίων αποφύσεων να συνενωθούν
- Υπερωιοσχιστία (1 στις 2500 γεννήσεις, πιο συχνή στα θήλεα, 67%)
 - αποτυχία μεσεγχυματικών μαζών των υπερώιων αποφύσεων (υπερώια ιστία) να συνενωθούν

Χειλεοσχιστία-Υπερωιοσχιστία

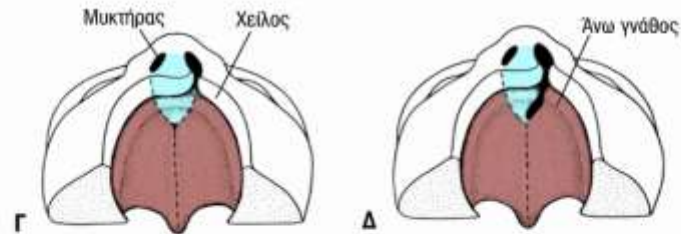
- Περισσότερες περιπτώσεις χειλεοσχιστίας με ή χωρίς υπερωιοσχιστία οφείλονται σε πολυπαραγοντική κληρονομικότητα (γενετικές ανωμαλίες ή σε αλληλεπίδραση γενετικών-περιβαλλοντικών παραγόντων)
 - οι παράγοντες αυτοί επηρεάζουν τη μετανάστευση των κυττάρων της νευρικής ακρολοφίας στις άνω γναθιαίες αποφύσεις του 1ου φαρυγγικού τόξου
 - ο ανεπαρκής αριθμός των κυττάρων της νευρικής ακρολοφίας προκαλεί σχιστία του άνω χείλους και /ή της υπερώας (πιθανόν να εμπλέκονται και άλλοι κυτταρικοί και μοριακοί μηχανισμοί)



A
7η εβδομάδα



B
Φυσιολογική ανάπτυξη

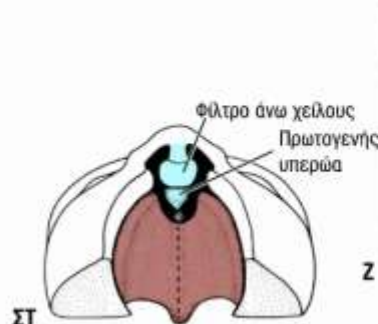


Γ

Δ



E

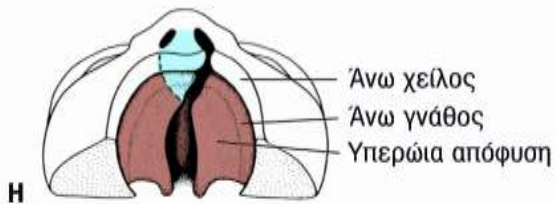


ΣΤ



Z

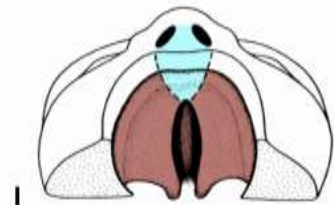
Ετερόπλευρες χειλεοσχιστίες



θ



Χειλεοσχιστία με υπερωιοσχιστία



κ



Μεμονωμένη υπερωιοσχιστία



λ

Λοξή σχισμή προσώπου



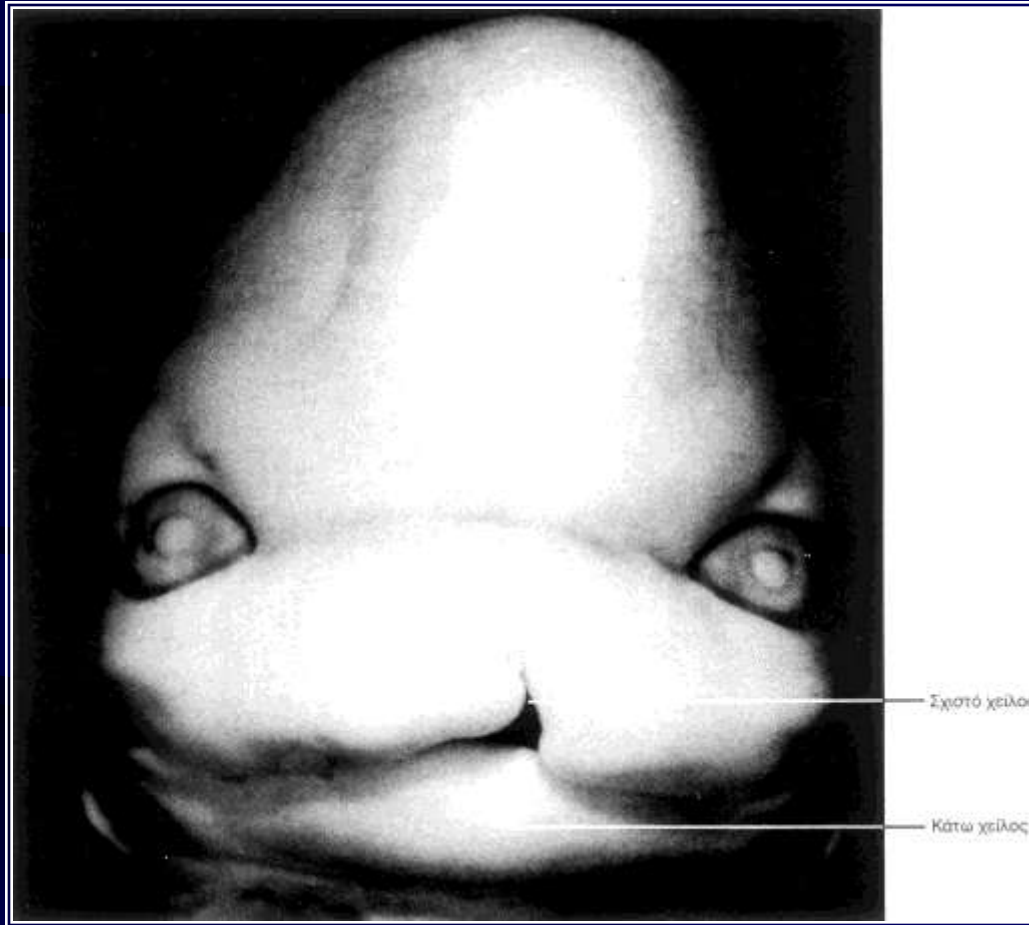
μ

Μέση χειλεοσχιστία

- Αποτυχία σύγκλεισης του ρινοδακρυϊκού πόρου προκαλεί **λοξή σχιστία του προσώπου**

- Μη συνένωση των έσω ρινικών αποφύσεων στη μέση γραμμή προκαλεί **μέση χειλεοσχιστία** που συνοδεύεται από διανοητική καθυστέρηση λόγω έλλειψης εγκεφαλικού ιστού στο επίπεδο της μέσης γραμμής (ολοπροσεγκεφαλία)

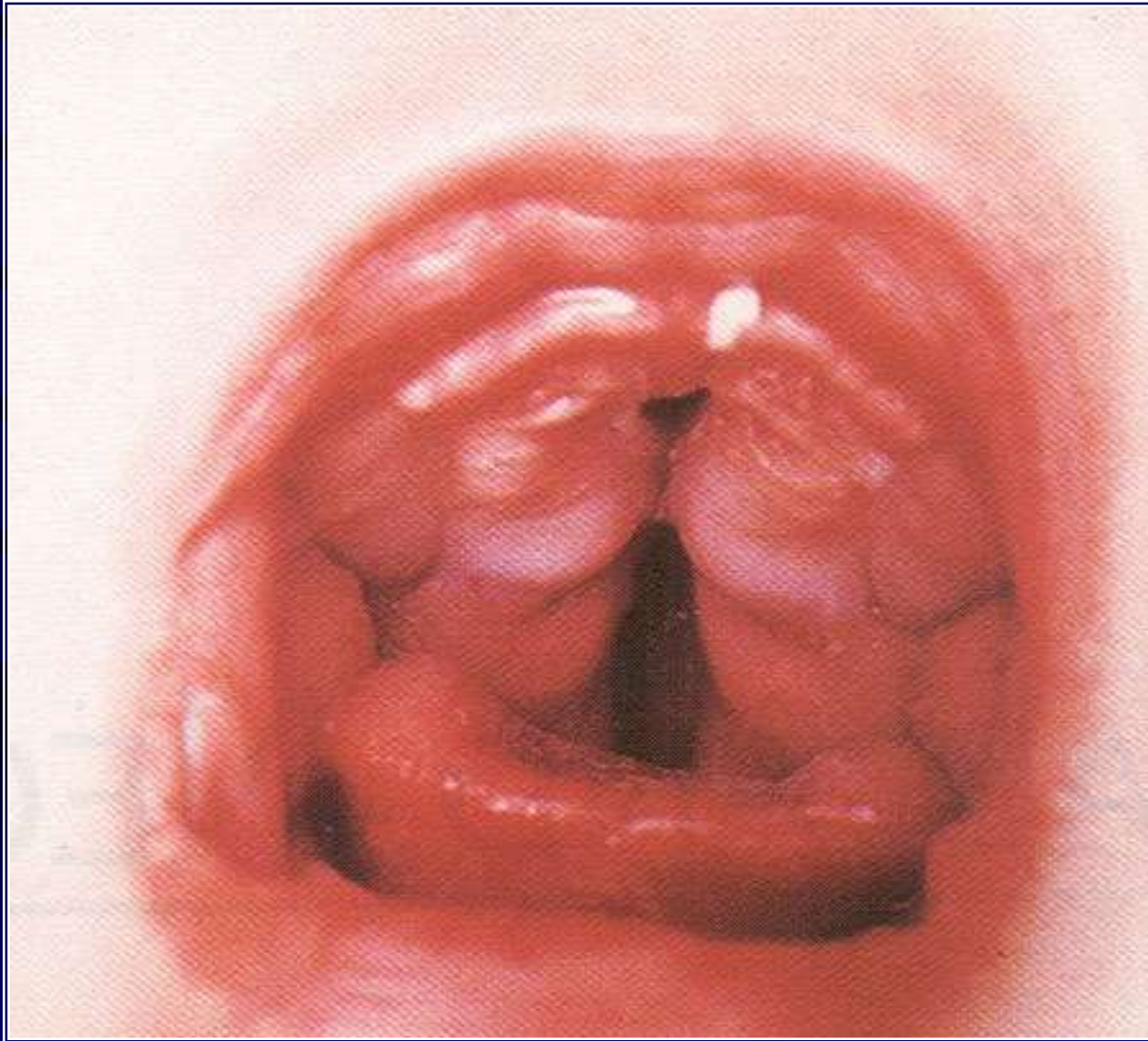
Ανωμαλίες προσώπου και υπερώας



51η ημέρα

Μονόπλευρη χειλεοσχιστία

Υπερωισχιστία





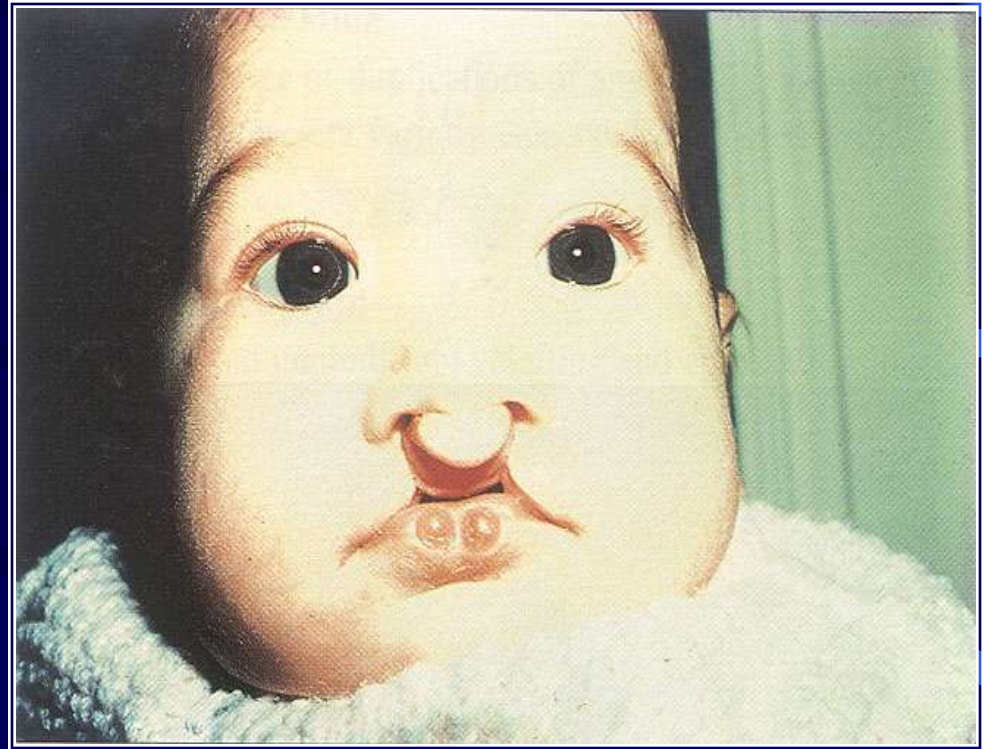
Υπερωοσχιστία

Ανωμαλίες προσώπου και υπερώας



**Μονόπλευρη χειλεοσχιστία και
υπερωιοσχιστία**

Αμφοτερόπλευρη χειλοϋπερωιοσχιστία



Αμφοτερόπλευρη χειλεοσχιστία

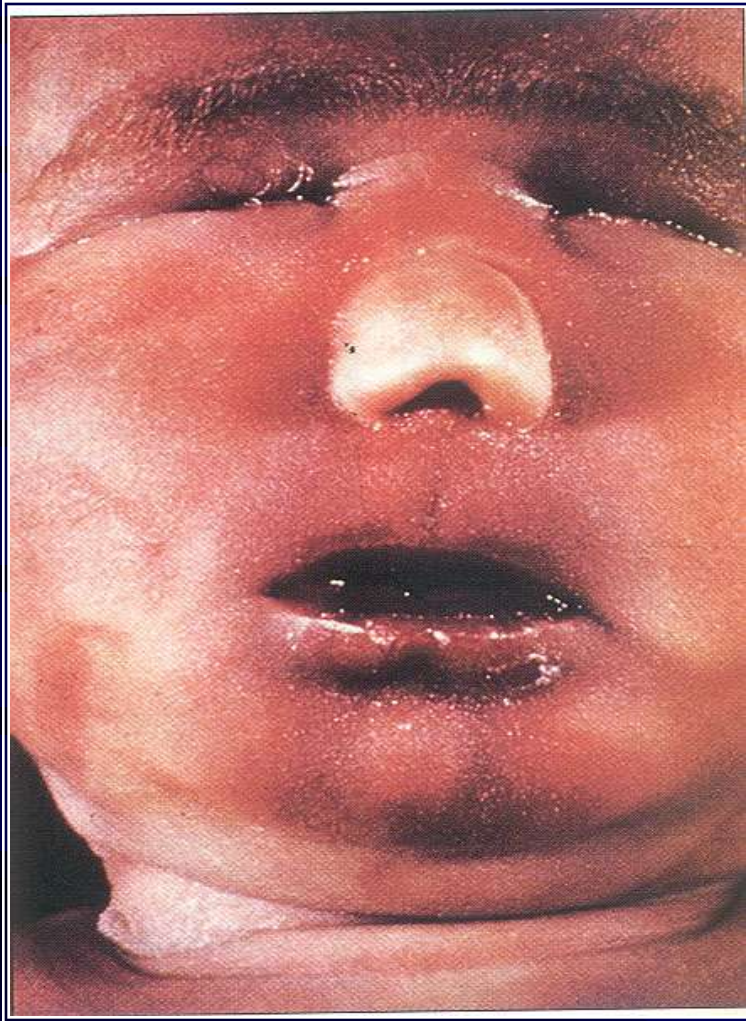


Ετερόπλευρη χειλοϋπερωιοσχιστία



Ανώμαλη ανάπτυξη οσφρητικών βοθρίων

- στένωση ή ατρησία μυκτήρων,
- στένωση ή ατρησία χοανών,
- μερικός ή ολικός διπλασιασμός της μύτης
- ανάπτυξη μονήρους κυλινδρικού μορφώματος (σαν προβοσκίδα) από μονήρες οσφρητικό πλακώδιο



**Κυβοκεφαλία
Μονήρης ρώθων**



Δύο προβοσκίδες



©1999 Marcos Pierro

Έμβρυο 35 εβδ.

Αγναθία

Αστομία

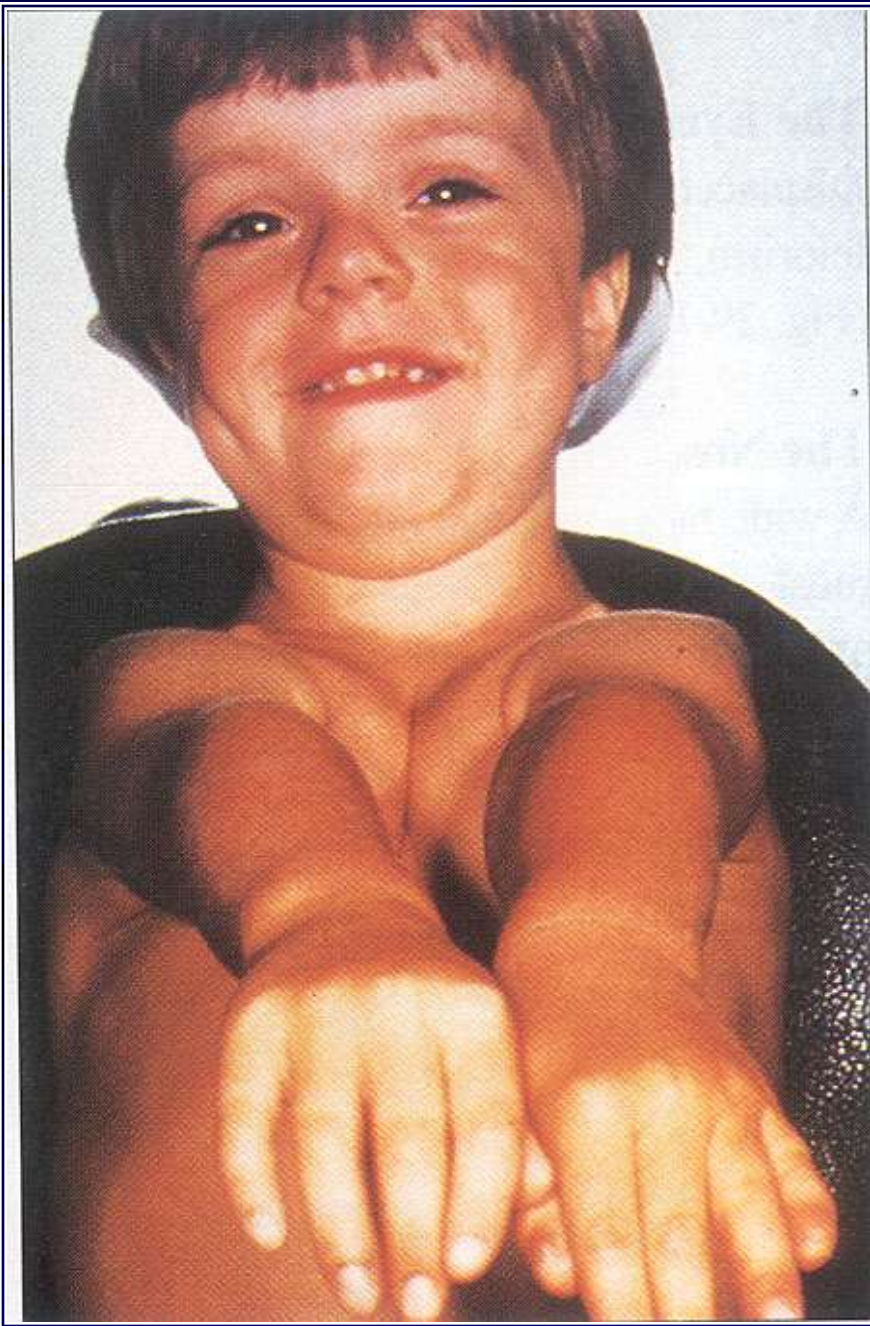
Προβοσκίδα

Συνωτία



Σύνδρομο Treacher Collins

Διαταραχή ανάπτυξης 1^{ου}
φαρυγγικού τόξου



Υποπλαστική γνάθος

Υποπλαστικά ζυγωματικά