

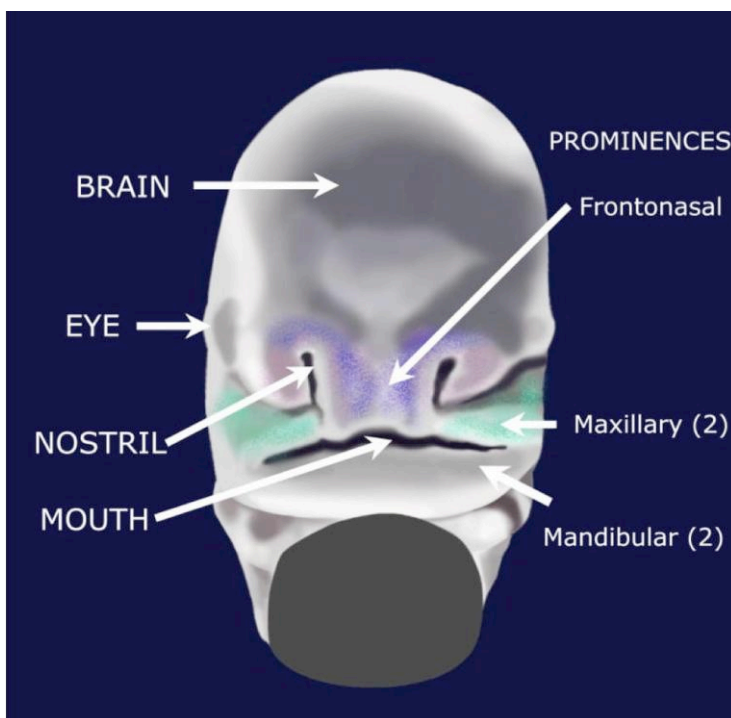
SVILUPPO FACCIALE

Lo studio dello sviluppo della faccia, del labbro e del palato durante l'accrescimento intrauterino, è importante per capire la tempistica, la complessità e la multifattorialità dei processi che portano alla formazione di una schisi del labbro e del palato.

Lo sviluppo facciale avviene in massima parte tra la quarta e l'ottava settimana di gravidanza. Il volto è chiaramente distinguibile già alla decima settimana.

Cinque prominenze (gruppi di cellule) sono legate allo sviluppo facciale: una frontonasale, due mascellari, due mandibolari. Fig.1

Figura 1. Schema del volto dell'embrione.



La fusione delle prominenze mandibolari genera la formazione del labbro inferiore, della guancia e del mento. Queste sono le strutture che più precocemente prendono la forma definitiva di sviluppo.

Nella prominenza frontonasale si evidenzia un'elevazione dei margini delle narici.

Le prominenze mascellari migrano verso il centro fondendosi con la prominenza frontonasale. La fusione di queste prominenze determina la formazione del naso, del labbro superiore e del palato. Questo processo si completa solitamente entro la settima settimana di gestazione.

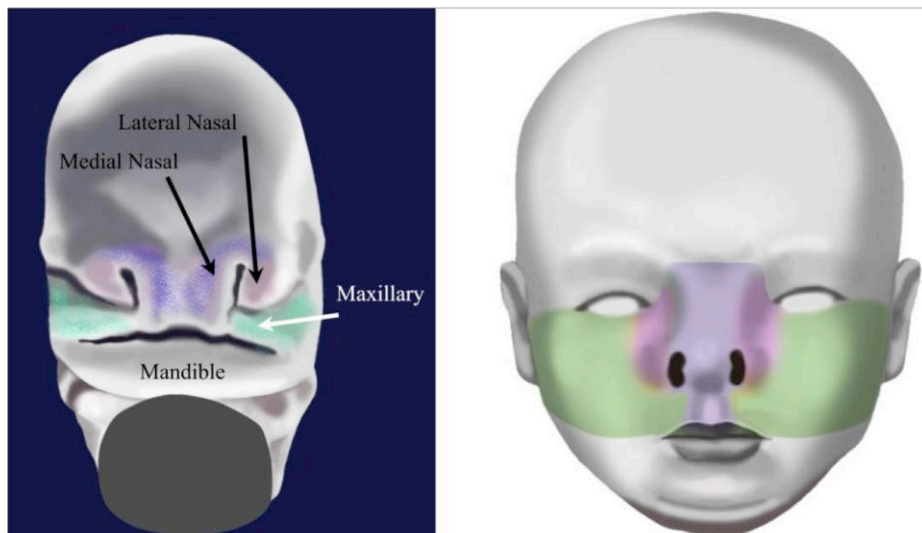


Figura 2. La fusione delle prominenze nasali al centro determina la formazione della parte centrale del labbro superiore e la punta nasale. Le prominenze nasali laterali formano le ali nasali. Le prominenze mascellari formano la parte laterale del labbro superiore e della guancia.

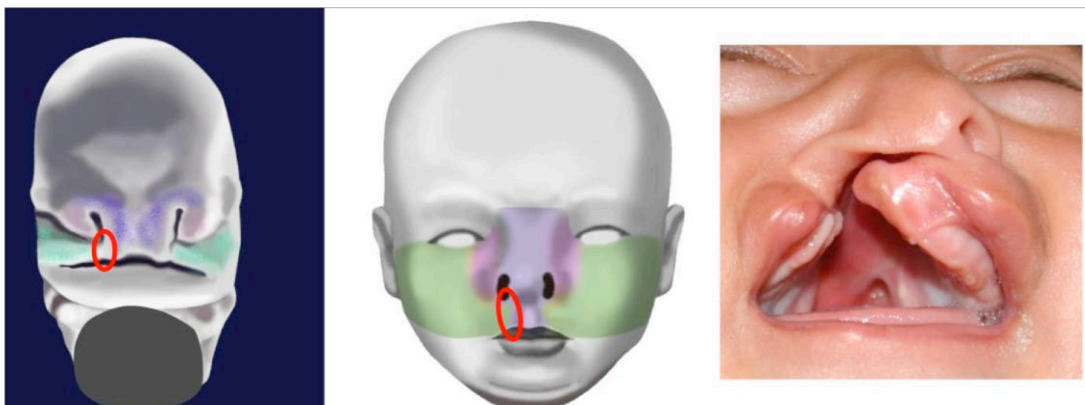


Figura 3. Schema e foto di una schisi completa del labbro e del palato determinate dalla assenza di fusione delle prominenze mascellari e nasali di un lato.

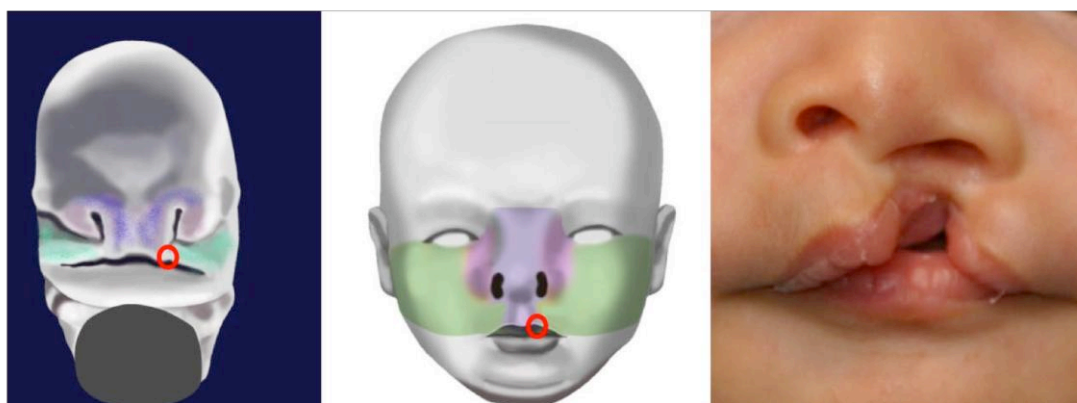


Figura 4. Schisi monolaterale incompleta del labbro derivante da una incompleta fusione della

prominenza nasale e mascellare. In questo caso il palato è normale.

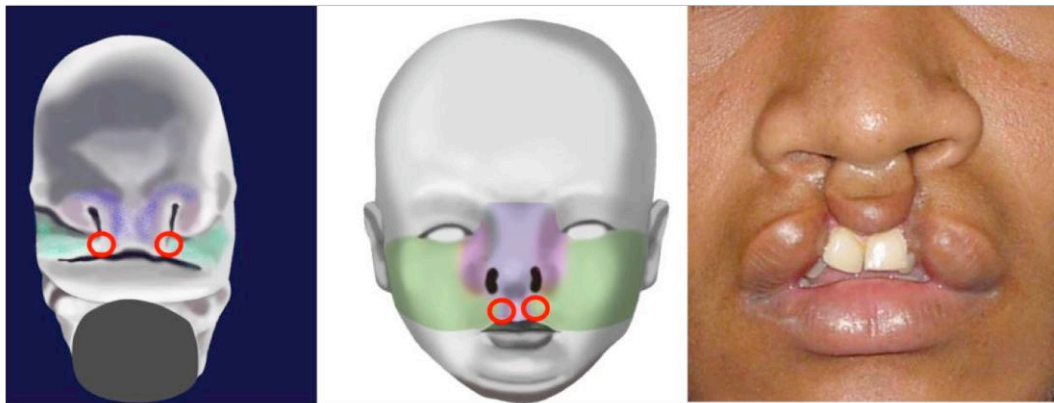


Figura 5. Schisi bilaterale completa del labbro derivante da un difetto di fusione delle prominenze mascellari con la nasale. Il palato in questo caso è indenne.

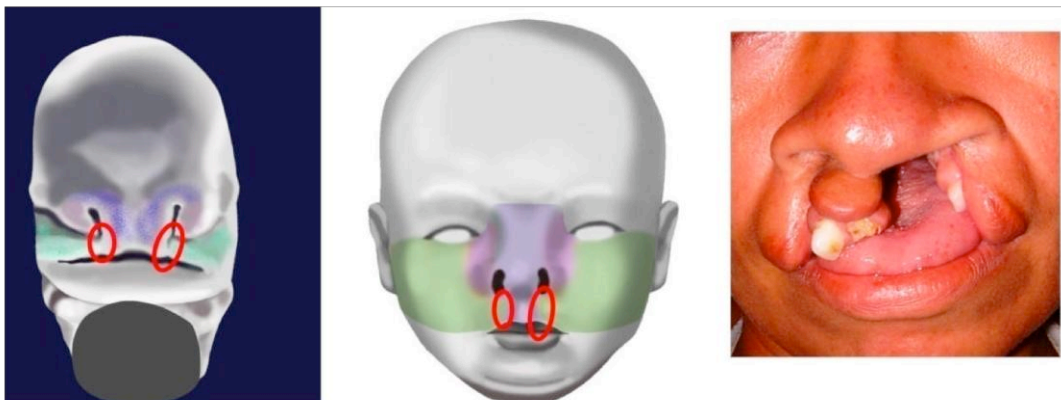


Figura 6. La Labiopalatoschisi può presentarsi con gradi di severità diversi nello stesso paziente, risultando in una schisi bilaterale asimmetrica. In questo caso è incompleta a destra e completa a sinistra. Inoltre è presente la schisi del palato.

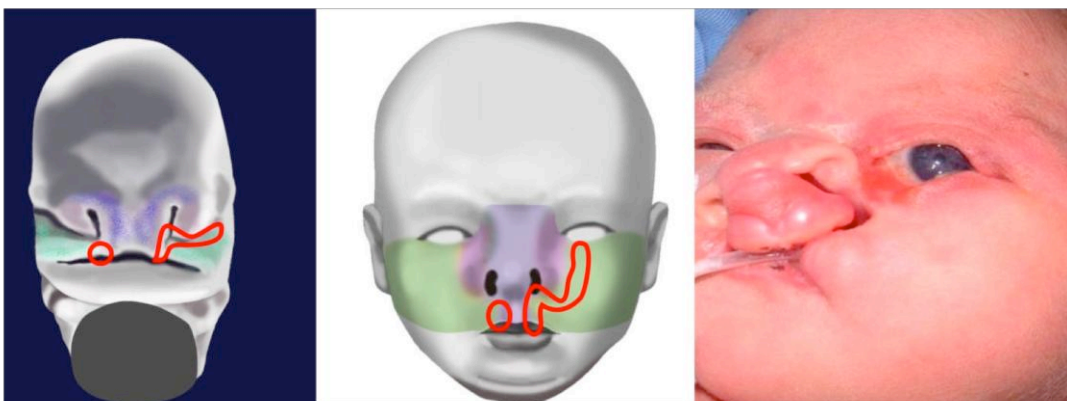


Figura 7. Una schisi facciale naso-oculare è il risultato di un difetto di fusione tra la prominenza mascellare e quella fronto-nasale a sinistra e una labioschisi incompleta a destra.

Il palato si forma grazie alla fusione delle prominenze frontonasali e mascellari sulla linea mediana. I processi si avvicinano e si fondono durante le prime 8 settimane di gestazione. Al termine delle 8 settimane il palato è regolarmente chiuso e formato.

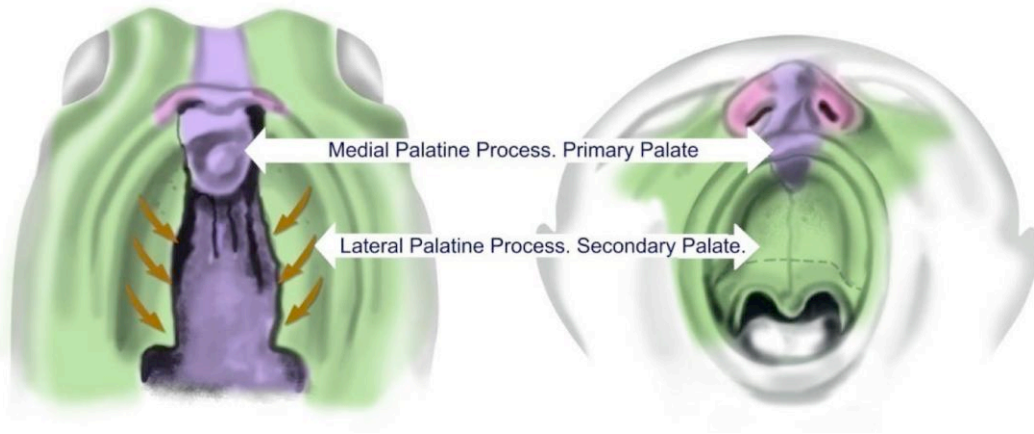


Figura 8 . La fusione dei processi palatini laterali che si accrescono verso la linea mediana termina entro l'ottava settimana.

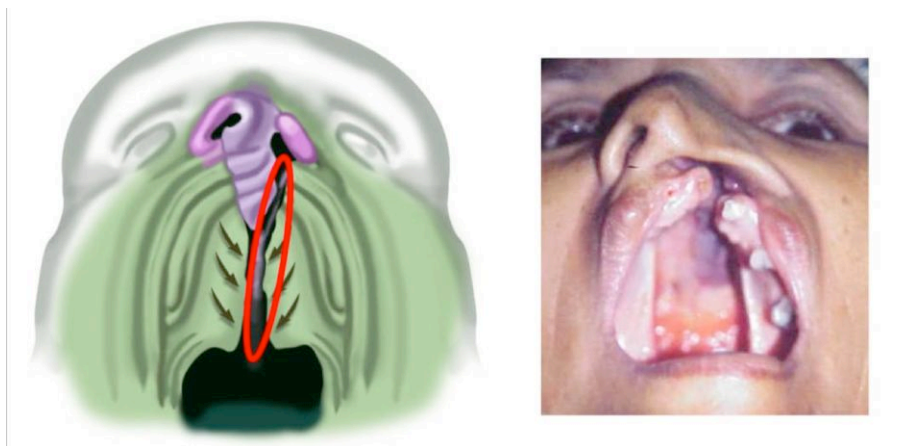


Figura 9. Schisi monolaterale completa del labbro, del palato primario (colore viola) e secondario (colore verde).

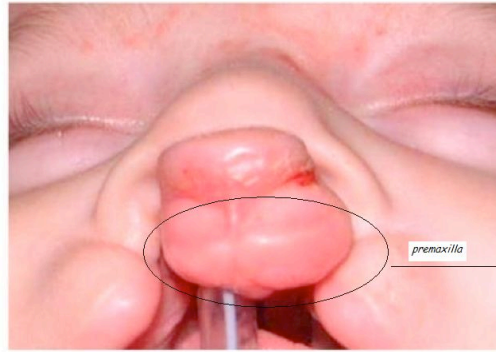
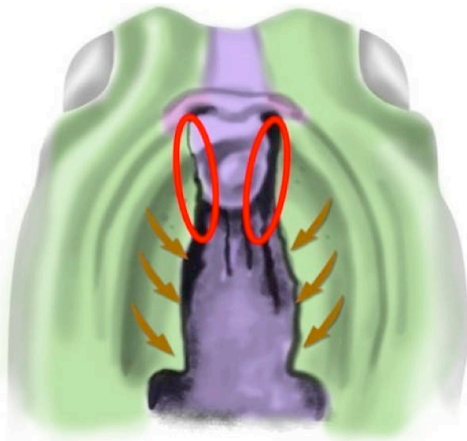


Figura 10. Schisi bilaterale completa del labbro e del palato. Come conseguenza dell'alterata fusione delle prominenze la premaxilla risulterà depiazzata in avanti, svincolata dal controllo del mascellare.

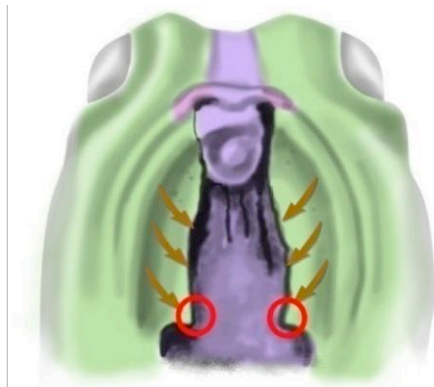


Figura 11. Palatoschisi del palato secondario che coinvolge solo il palato molle (porzione posteriore) e l'uvula. In questo caso il palato duro (porzione anteriore) è normoconformato.

Come abbiamo visto la LPS si manifesta con gradi variabili di severità, passando dalle forme mono e bilaterali, alle forme complete ed incomplete o quelle isolate del palato.

Ciò significa che sono diverse le fasi in cui può instaurarsi la patologia malformativa e più essa è precoce, maggiori saranno i difetti conseguenti.

Lo sviluppo facciale è un processo morfogenetico molto complesso che coinvolge una miriade di tipi cellulari, molecole di segnalazione, geni, fattori di crescita, ecc.

Uno dei gruppi cellulari più importanti coinvolti nello sviluppo facciale è quello delle cellule delle creste neurali, che migrano durante lo sviluppo all'interno delle prominente facciali e ne determinano la differenziazione e la proliferazione.

Le zone di contatto tra le prominente cambiano la loro struttura attraverso la degenerazione delle cellule lungo le linee di contatto. Tale processo si chiama fusione delle prominente.

In conclusione possiamo dire che la labiopalatoschisi è determinata da un alterato processo di fusione delle prominente facciali tra la 4° e la 8° settimana di gestazione.