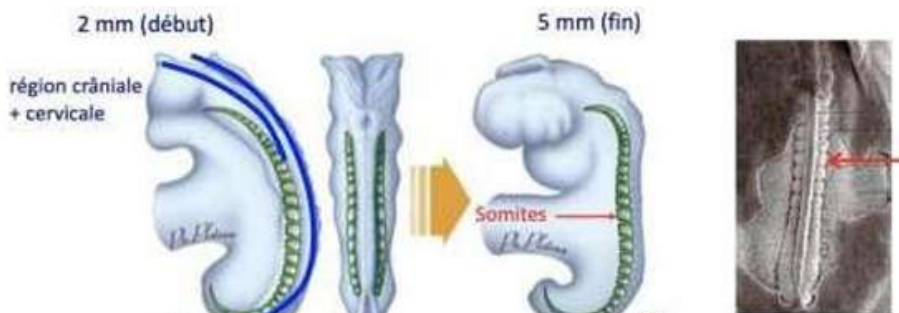


LA FORMATION DU SQUELETTE CRÂNIO-FACIAL

De la **semaine 4 à la semaine 10**, on a la mise en place de la **cavité buccale**, indissociable de la formation des arcs et de leur colonisation par les CCNs (= cellules des crêtes neurales) céphaliques.

À la **semaine 4**, l'embryon mesure **2 mm** (au début) à **5 mm** (à la fin). Les **régions crânielles et cervicales** constituent la moitié de la longueur de l'embryon. Au début l'embryon est **rectiligne**.



J20

Le **1er somite** apparaît, leur nombre sert à exprimer l'âge de l'embryon jusqu'à la fin de la S4 (28 somites). Les somites forment des saillies nettement visibles. Le tube neural est **fermé** en regard des somites mais est **ouvert** au niveau des neuropores.

J24

- **2 premiers arcs** branchiaux visibles
- Fermeture du neuropore crânial
Le **cœur** constitue une volumineuse saillie sous l'embryon

J26

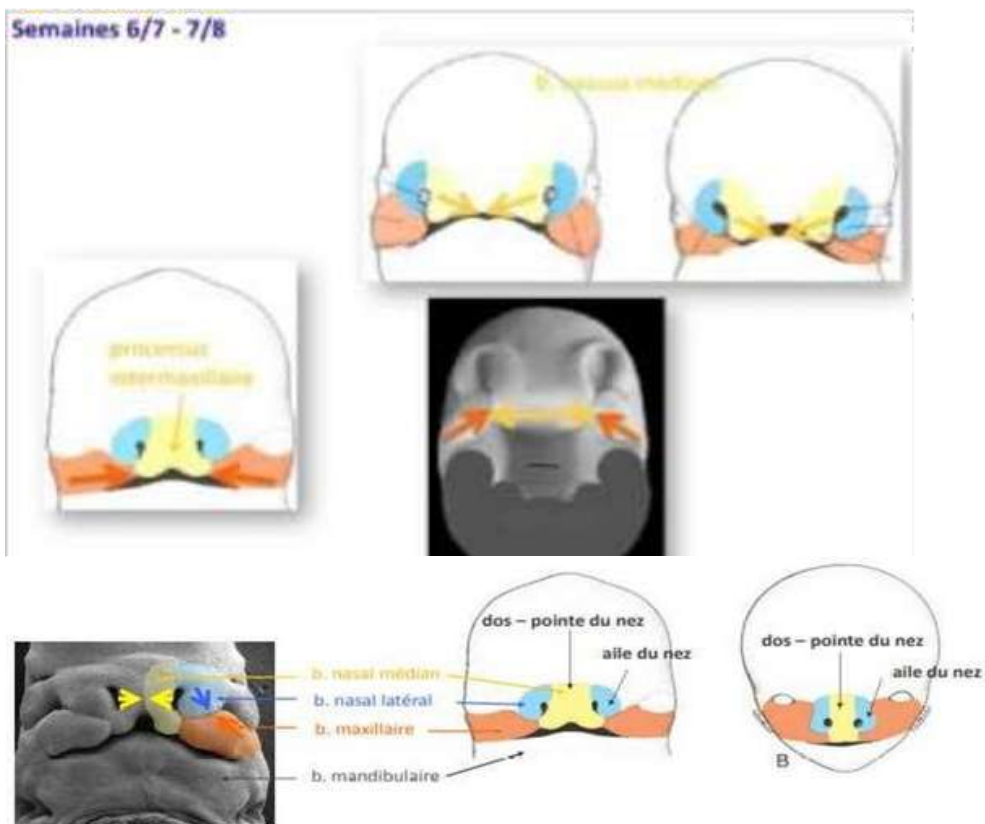
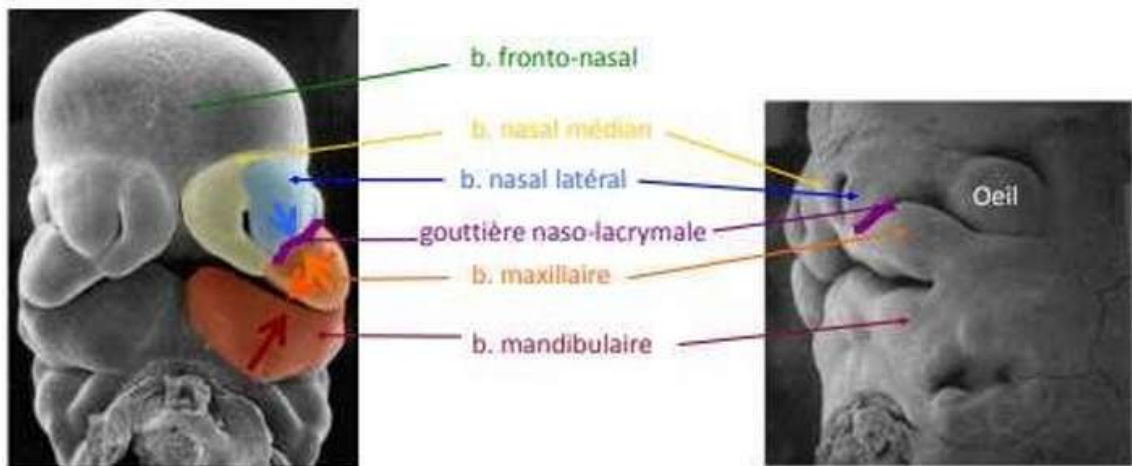
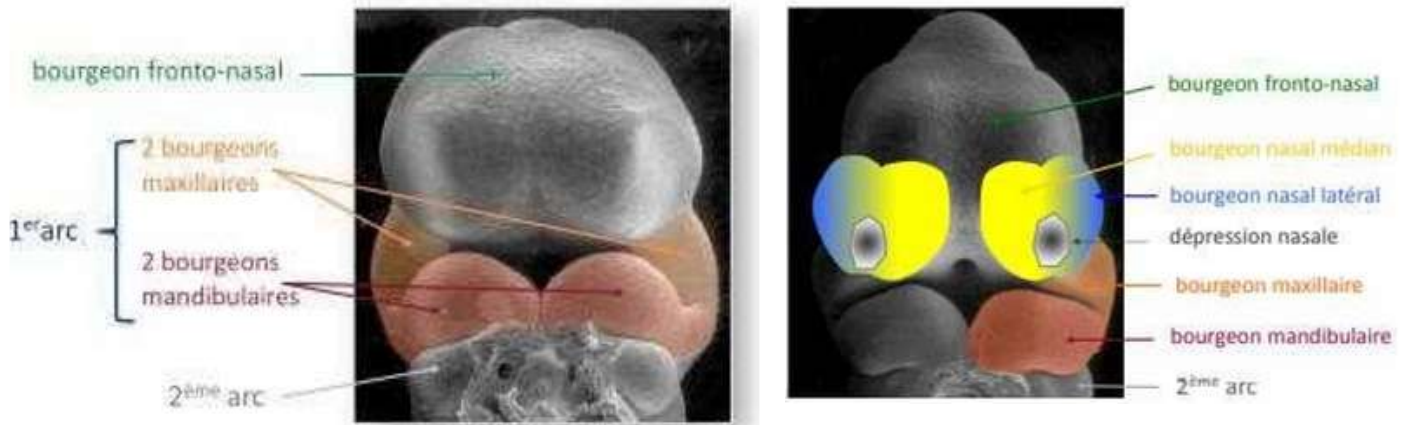
- Arcs **1, 2 et 3** visibles
- Fermeture du neuropore postérieur (caudal)
- Ébauche du **membre supérieur**
- **Fossettes auditives** (dépressions otiques)
- **Courbure** céphalique et cervicale au niveau de l'encéphale

J28

- **4 arcs**
- Bourgeons des **membres inférieurs**
- **Paroi ventrale** pratiquement achevée
- **Placodes optiques** (cristallin)

S4-5	<p>La face est mise en place au cours du 2ème mois par le développement et la fusion de 5 bourgeons :</p> <ul style="list-style-type: none"> -1 bourgeon frontal = fronto-nasal -2 bourgeons maxillaires -2 bourgeons mandibulaires <p>Le 1er arc pharyngé est scindé en bourgeons maxillaires et mandibulaires.</p>
S5	<p>2 épaissements ectoblastiques = placodes olfactives/nasales apparaissent sur les aspects latéraux du bourgeon fronto-nasal.</p>
S6	<p>L'ectoblaste au centre de chaque placode nasale s'<u>invagine</u> pour former une dépression nasale ce qui divise le bord surélevé en bgs nasaux latéraux (externe) et médians (interne). Les processus nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane.</p> <p>↳ Partie médiane du nez</p>
S6-7-8	<p>Les extrémités latérales des bgs nasaux médians rejoignent les bgs nasaux latéraux. Les bgs nasaux latéraux fusionnent avec les bgs maxillaires.</p> <p>↳ Ailes du nez</p>
S7	<p>Les processus nasaux médians s'étendent vers le bas et les côtés puis fusionnent :</p> <p>↳ Processus intermaxillaire</p> <p>Les extrémités des bgs maxillaires grandissent pour rencontrer le processus intermaxillaire et s'unir à lui.</p> <p>La dépression entre le bg nasal latéral et maxillaire = gouttière naso-lacrymale, à l'origine du conduit lacrymo-nasal qui draine l'excès de larme de la conjonctive de l'œil vers la cavité nasale.</p> <p>Les parties latérales des bgs mandibulaires fusionnent avec les bgs maxillaires et limitent l'ouverture de la bouche :</p> <p>↳ Partie inférieure de la joue</p>
S7-10	<p>Formation du nez :</p> <ul style="list-style-type: none"> · Les bgs nasaux latéraux fusionnent avec les bgs maxillaires ↳ ailes du nez Les bgs nasaux médians s'unissent sur la ligne médiane ↳ dos, partie moyenne, pointe du nez

B'enig'incisive



S7-10	Bourgeons nasaux médians fusionnés	→ processus intermaxillaire → palais primaire , partie antérieure de l'arcade dentaire maxillaire, philtrum (partie moyenne de la lèvre sup)
S7-10	Confluence bourgeons maxillaires avec processus intermaxillaire	→ massif latéral de la face → partie latérale de la lèvre sup et la joue

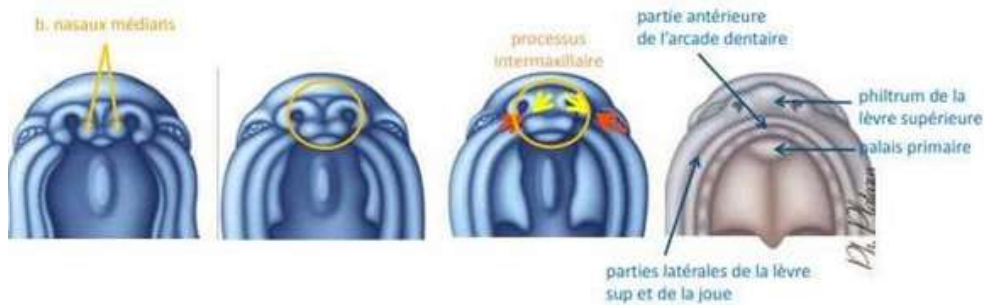


Schéma :

Bourgeon fronto-nasal → bourgeons nasaux médians → processus intermaxillaire → palais primaire + arcade dentaire maxillaire antérieure + philtrum

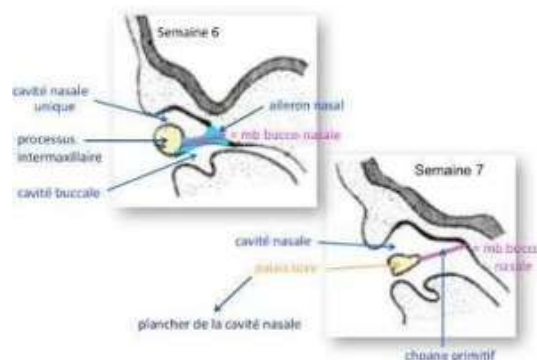
I. La formation des cavités nasales

S5-6 : les dépressions nasales s'invaginent et forment une cavité nasale unique séparée de la cavité buccale par une cloison épaisse : l'**aileron nasal (S6)**.

Cet aileron s'amincit ensuite pour former la **membrane bucco-nasale**, qui disparaîtra pour constituer le **choane primitif (S7)**.

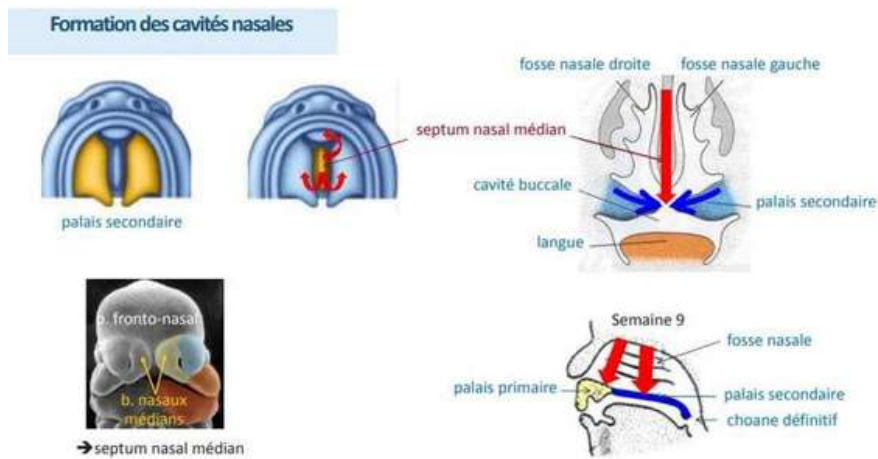
Récap :

Aileron nasal (S6) = cloison épaisse → membrane bucco-nasale = cloison mince → choane primitif (S7) = trou



Le plancher de la cavité nasale est limité par le **palais primaire** issu du bg intermaxillaire. Pendant que se forme le palais secondaire, le **septum nasal médian**, séparant les fosses nasales droites et gauches s'allonge vers le bas pour fusionner avec la **face supérieure du palais primaire puis du palais secondaire**.

Bourgeon fronto-nasal + bourgeons nasaux médians → **septum nasal médian**

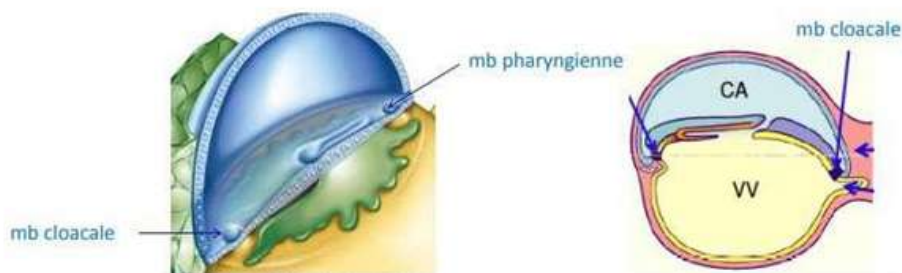


II/ Formation et ouverture de la cavité buccale

Lors de la formation du **mésoderme (S3)**, il persiste 2 zones circulaires d'accolement de **l'ectoderme** et de **l'endoderme** :

- la **membrane pharyngienne ou bucco-pharyngée** (coté céphalique)
- la **membrane cloacale** (coté caudal)

Ces membranes deviendront les 2 extrémités de l'**intestin primitif**.



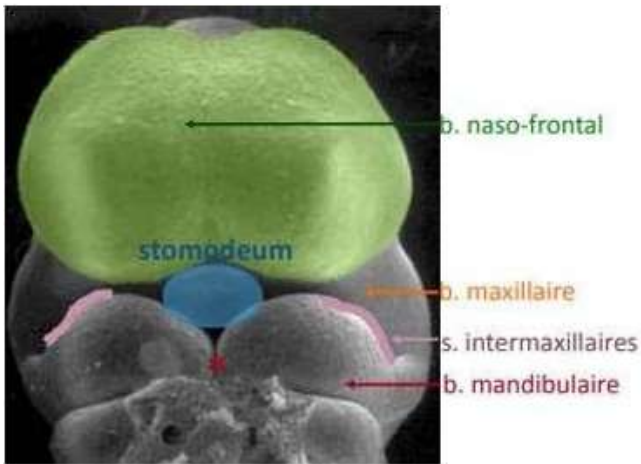
La membrane pharyngienne se rompt au **J24** et fait communiquer la cavité buccale primitive avec la partie antérieure (pharyngée) de l'intestin primitif.

Fin du 1er mois : l'ébauche de la face est centrée par le stomodeum (= cavité buccale primitive) limitée :

- En haut : par l'extrémité du **bourgeon fronto-nasal** qui renferme l'extrémité antérieure du tube neural et forme le **plafond du stomodeum**. Plus tard, la cavité buccale sera limitée dans sa partie supérieure par le **palais**.
- Latéralement : par les **bourgeons maxillaires**.
- En bas : par les **bourgeons mandibulaires** qui ont fusionné dès la **S4** et qui forment le **plancher du stomodeum**. A l'endroit où ils se rejoignent se trouve sur leur partie inférieure une fissure médiane ventrale qui disparaîtra durant la **S5** -> **lèvre inférieure**.

Les bgs mandibulaires sont séparés des bgs maxillaires par les sillons intermaxillaires.

Le tutorat niçois est gratuit, toute reproduction ou vente est strictement interdite



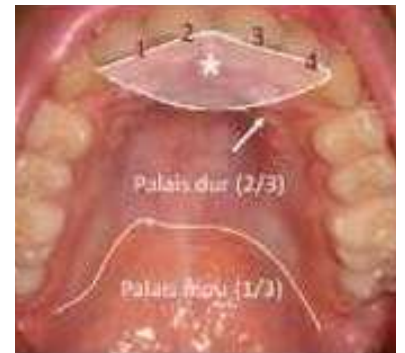
Début du 2ème mois : la cavité buccale a l'aspect d'une fente élargie.
 2ème mois : les portions latérales des bgs maxillaires et mandibulaires fusionnent pour former les joues qui délimitent définitivement la cavité buccale.

III/ Formation du palais



Le palais est le toit de la cavité buccale et le plancher des cavités nasales. Chez les mammifères il participe à l'alimentation, la succion, la déglutition et la phonation.

Il se compose de 2 parties :

<p>Palais primaire</p>	<p>En avant du foramen incisif contenant les 4 incisives maxillaires (*)</p>
<p>Palais secondaire</p>	<p>Palais dur (2/3ant) : parcours de reliefs = rugae</p> <p>Palais mou = voile du palais(1/3 post) : sur son bord se trouve la luette reposant sur la langue quand le palais est relâché</p>



Le palais résulte de la confluence dans une suture en forme de Y de 3 bourgeons : le bg prémaxillaire (palais primaire) + les deux bgs palatins :

<p>Bourgeon fronto-nasal :</p> <ul style="list-style-type: none">  bg nasauxmédians  processus intermaxillaire 	<p>1 bourgeon pré maxillaire = palais primaire</p>
<p>Émanations des bourgeonsmaxillaires (1er arc pharyngé)</p>	<p>2 bourgeons palatins</p>

Ce processus morphogénétique aboutit au cloisonnement du **stomodeum** (cavité buccale primitive) donnant une cavité buccale définitive avec des fosses nasales.

La fusion de ces bourgeons implique une jonction (suture) locale des épithélia de recouvrement suivi de la dispersion de cette barrière épithéliale aboutissant à la continuité du mésenchyme.

Les anomalies congénitales les plus fréquentes sont les **fentes palatines** et/ou **labiales**. Elles peuvent être diagnostiquées in utero ou à la naissance. Une fente sous muqueuse est plus difficile à mettre en évidence.

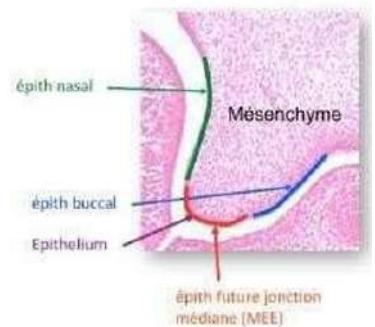


1) Développement du palais secondaire

Les **bourgeons maxillaires** vont donner les **bourgeons palatins** qui se développent verticalement et parallèlement aux faces latérales de la langue.

Les bgs palatins sont composés d'un corps de mésenchyme recouvert d'un épithélium qui peut être divisé en épithélium :

- Nasal
- De la future jonction médiane = MEE = medial edge epithelium
- Buccal



La formation du palais est très rapide chez la souris (environ 4 jours) et s'étale sur les **S6-12** chez l'homme. Sur cette coupe histologique frontale d'un embryon de souris à J13, il est possible de repérer la langue, les cavités nasales, les bgs dentaires et les bgs palatins.



La formation du palais est décrite en différents stades. La **dispersion du MES** (étape cruciale du développement du palais) pourrait être expliquée par

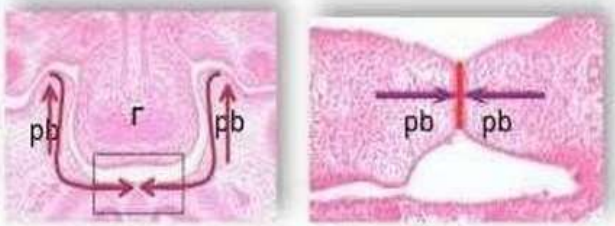


4 mécanismes :

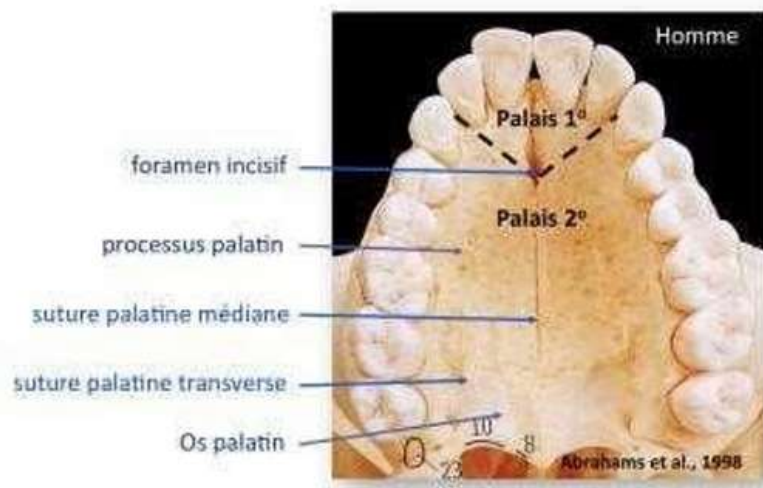
- La **rétraction/contraction** du feuillet épithélial
- La **migration** des cellules épithéliales en direction nasale ou orale
- L'**apoptose**
- La **TEM = transition épithélio-mésenchymateuse** (= trans-différenciation) Il semblerait que les 4 mécanismes soient **ACTIFS +++**.

Des reconstructions tridimensionnelles dans le plan sagittal ont établi que des zones limitées d'apoptose apparaissent au sein de la suture épithéliale la divisant en îlots individualisés qui disparaîtront par TEM.



Le **TGF-β3** est indispensable à la dispersion du MES, son expression est trouvée dans le MES **avant et pendant** la fusion. Après la fusion on observe les différenciations cellulaires épithéliales (épithélium oral, nasal) et mésenchymateuse (formation osseuse).

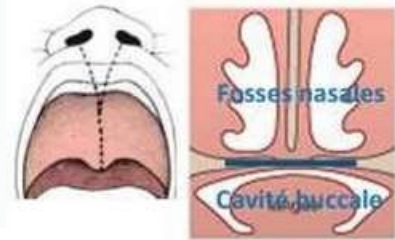
- 🦷 La suture **palatine transverse** sépare le **processus palatin du maxillaire** et l'**os palatin**.
- 🦷 La suture **palatine médiane** sépare les **processus palatins** entre eux.

<p>1 : Élévation et juxtaposition</p>	<p>Les bgs palatins d'abord verticaux de part et d'autre de la langue (L) se développent, s'élèvent, changent d'orientation en devenant horizontaux et viennent au contact sur la ligne médiane.</p> 
<p>2 : Adhésion</p>	<p>Les 2 épithéliales de recouvrement des bgs palatins (MEE) adhèrent, s'intriquent et forment l'épithélium médian de jonction (= MES = medial epithelial seam).</p> 
<p>3 : Fusion / Dispersion</p>	<p>Pour assurer la fusion et la continuité des mésenchymes, les cellules épithéliales doivent se disperser et disparaître.</p> 



2) Chronologie du développement du palais

S6-7	<p>Processus intermaxillaire (= processus nasaux médiaux) ® palais primaire</p>	
S8-9	<p>Parois médiales des processus maxillaires ® processus palatins verticaux parallèles aux faces latérales de la langue.</p>	
S9	<p>Élévation et fusion sur la ligne médiane, constitution du palais secondaire. Fusion du palais primaire et secondaire et séparation des fosses nasales de la cavité buccale. Il faut 10 jours pour achever la fusion des bgs palatins.</p> <p>La dispersion de l'épithélium de jonction (= MES) est souvent incomplète ® restes épithéliaux (= perles d'Epstein) sur la ligne médiane du palais.</p> <p>Cette fusion induit la formation d'une structure équivalente à une suture qui restera active jusqu'à l'âge adulte.</p>	
S12	<p>Fin de la fusion du palais.</p>	



3) Anomalies du développement du palais

Les fentes palatines (FP) et/ou labiales (FL) sont les anomalies congénitales les plus fréquentes (1/1000 naissances). L'origine embryologique de la FP diffère de celle de la FL mais elles peuvent coexister.



fente labiale



fente palatine



fente labio-alvéolaire palatine

FP isolées, sans FL

25–30% des fentes (1/3300 à 1/10000 naissances). On retrouve **20%** de formes héréditaires.

FP avec FL (= FLP)

45% des fentes (1/2000 à 1/5000 naissances).

FLP isolées, non syndromiques

70% des FLP

Fente palatine= FP	Absence de fusion des processus palatins . Elle met en communication la cavité buccale avec une seule ou les deux fosses nasales
Fente labiale uni/bi latérale	N'atteint que la lèvre supérieure +++ Altération de la fusion du bourgeon maxillaire avec le bourgeon nasal médian du même côté (= processus intermaxillaire)
Fente labio- alvéolaire	Fente allant jusqu'au canal palatin antérieur . Fente labiale qui atteint également l'arcade dentaire par manque de fusion entre palais primaire et secondaire .
Fente labio-alvéolo- palatine	Association des malformations précédentes = tout

