

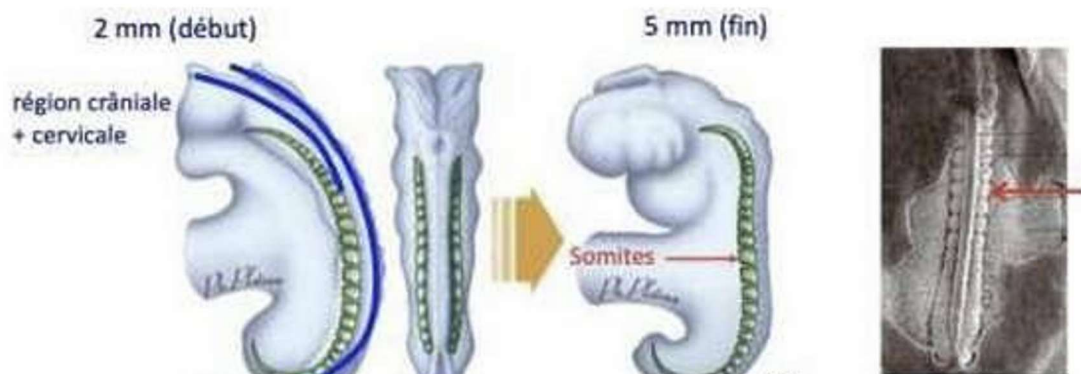
SQUELETTE CRANIO-FACIAL

I. Introduction

S4 – 10 : mise en place de la cavité buccale **INDISSOCIABLE** de la formation des arcs pharyngés et de leur colonisation par **les CCNs céphalique** (crêtes neurales céphaliques)

S4 (j21- 28) : l'embryon mesure 2 mm (début) à 5 mm (fin).

Les régions crânielles et cervicales constituent la moitié de la longueur de l'embryon. Au **début** l'embryon est **rectiligne**.



Ce tableau +++ (svp ne le négligez pas il faut savoir quoi arrive quand)

	Le 1er somite apparaît, leur nombre sert à exprimer l'âge de l'embryon jusqu'à la fin de la S4 (28 somites).
J20	Le tube neural est fermé en regard des somites <u>mais</u> est ouvert au niveau des neuropores
J24	<ul style="list-style-type: none"> - 2 premiers arcs branchiaux visibles - Fermeture du neuropore crânial - Le cœur constitue une volumineuse saillie sous l'embryon - Arcs 1, 2 et 3 visibles - Fermeture du neuropore postérieur (caudal)
J26	<ul style="list-style-type: none"> - Ébauche du membre supérieur - Fossettes auditives (dépressions otiques) - Courbure céphalique et cervicale au niveau de l'encéphale
J28	<ul style="list-style-type: none"> - 4 paires d'arcs - Bourgeons des membres inférieurs - Paroi ventrale pratiquement achevée - Placodes optiques (cristallin)

Et ce tableau aussi +++

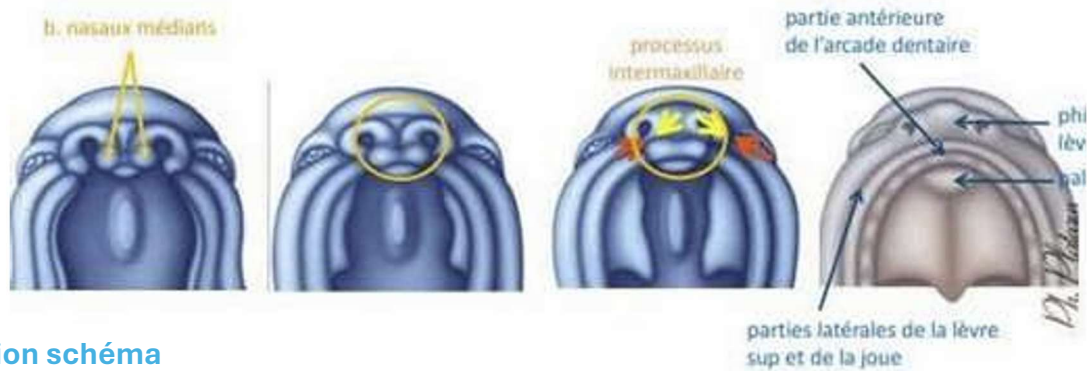
<p>S4-5</p>	<p>La face est mise en place au cours du 2ème mois par le développement et la fusion de 5 bourgeons :</p> <ul style="list-style-type: none"> -1 bourgeon fronto-nasal -2 bourgeons maxillaires -2 bourgeons mandibulaires <p>Le 1er arc pharyngé est scindé en bourgeons maxillaires et mandibulaires</p> <div data-bbox="874 405 1489 752"> </div>
<p>S5</p>	<p>2 épaisissements ectoblastiques = placodes olfactives/nasales apparaissent sur les aspects latéraux du bourgeon fronto-nasal.</p> <div data-bbox="970 786 1489 1122"> </div>
<p>S6</p>	<p>L'ectoblaste au centre de chaque placode nasale s'invagine pour former une dépression nasale ce qui divise le bord surélevé en bgs nasaux latéraux (externe) et médians (interne).</p> <p>Les processus nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane. Partie médiane du nez.</p> <div data-bbox="331 1406 1520 1899"> </div>



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. => Ailes du nez (bgs nasaux lat + bgs max = Ailes du nez)</p>
S7	<p>Les processus nasaux médians s'étendent vers le bas et les côtés puis fusionnent : Processus intermaxillaire</p> <p>Les 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 : Partie inférieure de la joue</p>
S7 - 10	<p>Formation du nez :</p> <p>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</p>

Suite des évènements dans les semaines 7 à 10 :

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



Explication schéma

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

II. Formation des cavités nasales

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

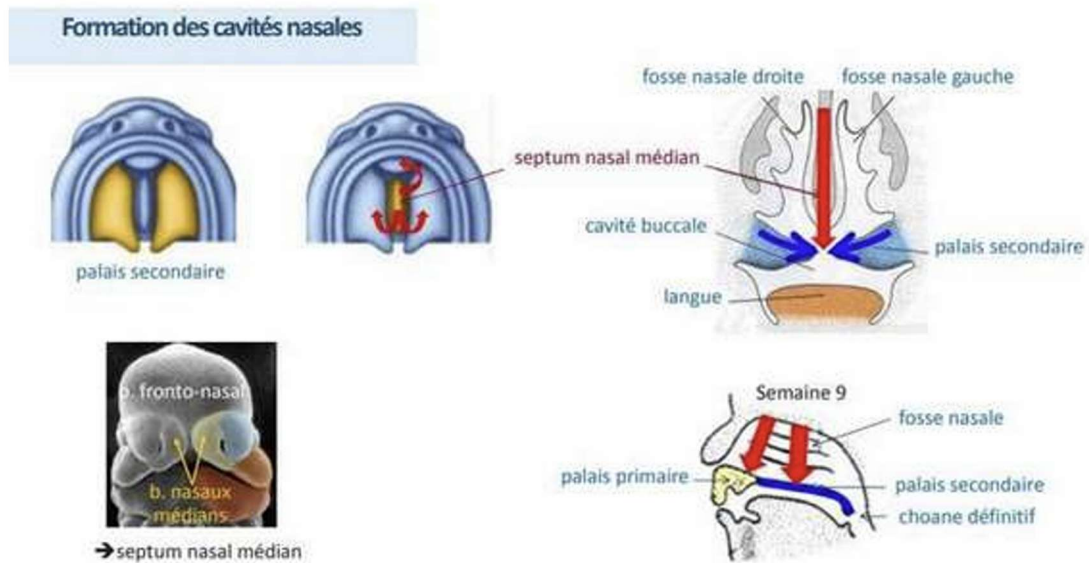
Cet aileron s'amincit et forme la **membrane bucco-nasale**, qui disparaîtra pour donner le **choane primitif (S7)**.

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

(septum nasal median = fusion bg nasaux médians & bg naso – frontal)

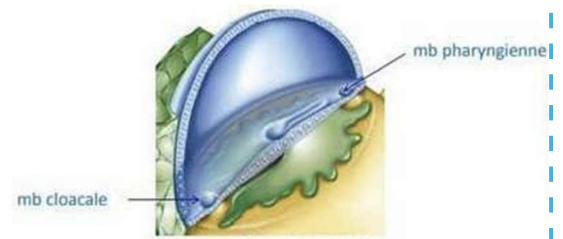
AILERON NASAL → MB BUCO-NASALE → CHOANE PRIMITIF
(S6) (S7) (S8)



III. 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.

↳ **Date ≠ embryo**

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 inf

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

2ème mois : la cavité buccale a l'aspect d'une **fente élargie**.

2ème mois : les portions laterales des bgs maxillaires et mandibulaires fusionnent pour former les joues qui delimitent définitivement la cavité buccale.

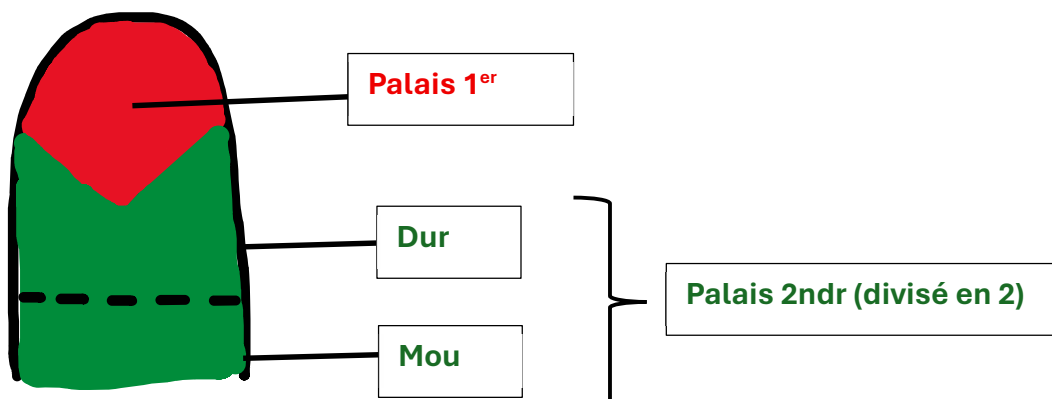
IV. Formation palais

Le palais est le toit de la cavité buccale et le plancher des cavités nasales. (Svp pas l'inverse !)



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) : parcouru 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>	

Petit schéma de ma P1 :



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> <p> bg nasaux médians</p> <p> processus intermaxillaire</p>	<p>1 bourgeon pré maxillaire = palais primaire</p>
<p>Émanations des bourgeons maxillaires (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 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 utéro ou à la naissance.

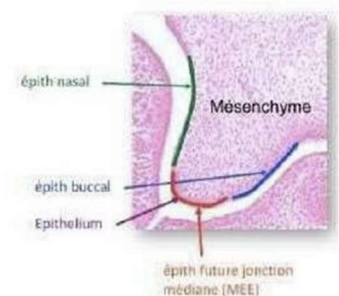


A) Développement du palais secondaire

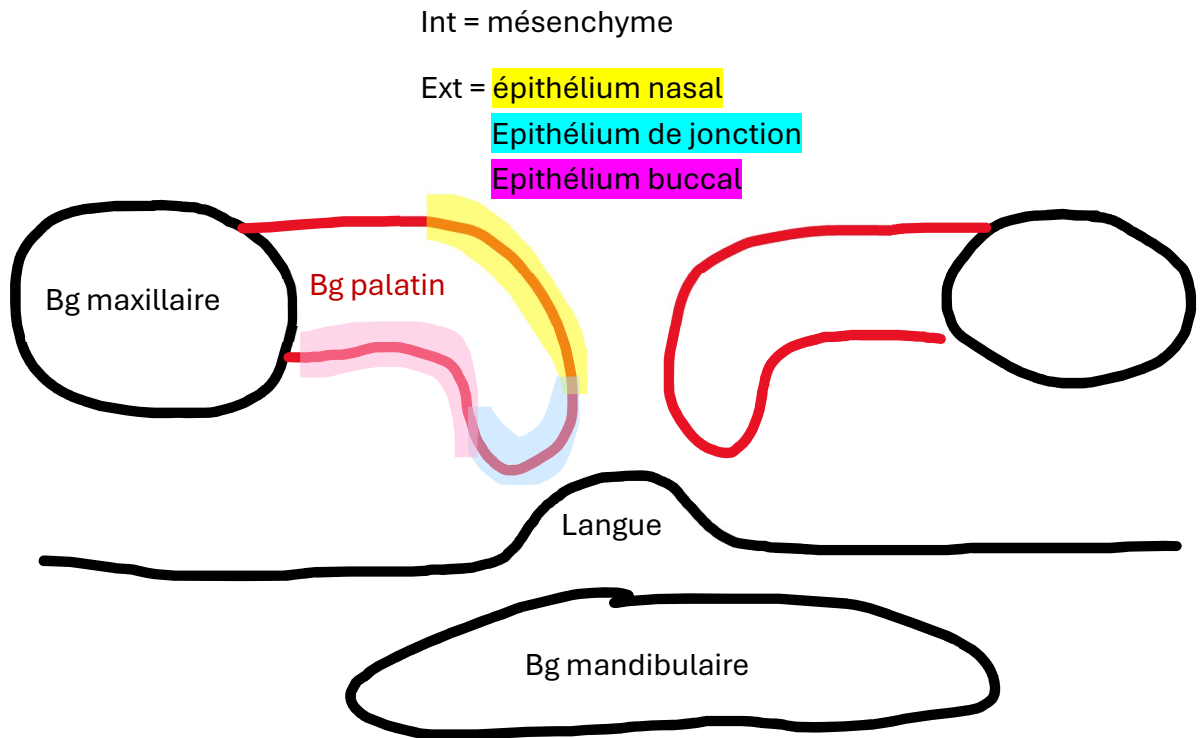
Les **bourgeons maxillaires** donnent les bourgeons palatins qui se développent **verticalement** et **parallèlement** aux faces latérales de la langue.

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

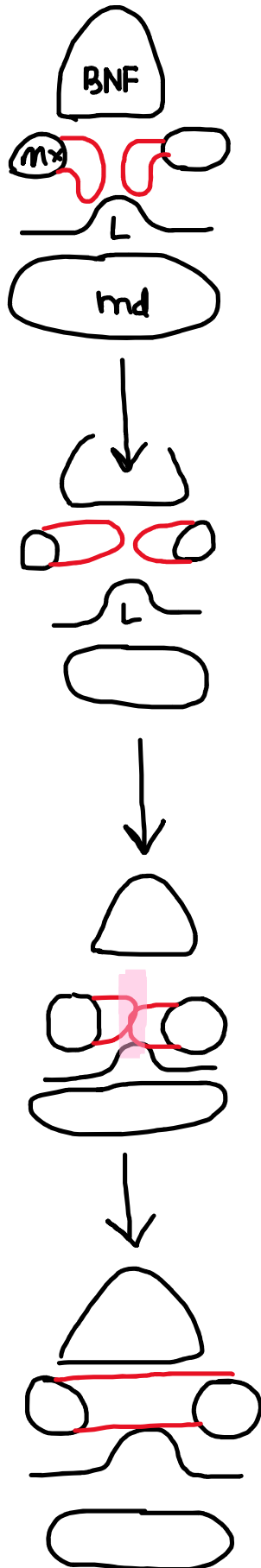


Autre petit schéma de ma P1 :



La formation du palais est très rapide chez la souris (environ 4 jours) et s'étale sur les S6-12 chez l'homme elle est décrite en diff stades :

<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>



1)ELEVATION

S8 / 9 → changent de direction bgs palatins passent de parallèles à **horizontaux**

2)ADHESION

Jonction entre les 2 épithéliums de transition → Formation MES

3)DISPERSION / FUSION

S12 : volonté de continuité mésenchymateuse donc on va enlever le MES → formation palais

La dispersion du MES pourrait être expliquée par 4 mécanismes :

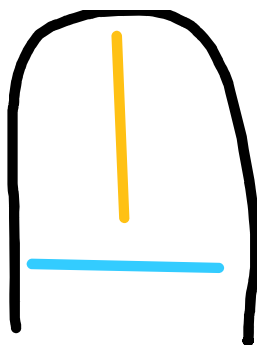
- La **rétraction**/contraction du feuillet épithélial
- La **migration** des cellules épithéliales en direction nasale ou orale
- **L'apoptose**
- La **TEM** = transition épithélio-mésenchymateuse (= trans-différenciation)

Il semblerait que les 4 mécanismes soient ACTIFS +++.

Le TGF- β 3 est indispensable à la dispersion du MES, son expression est trouvée dans le MES avant et pendant la fusion.

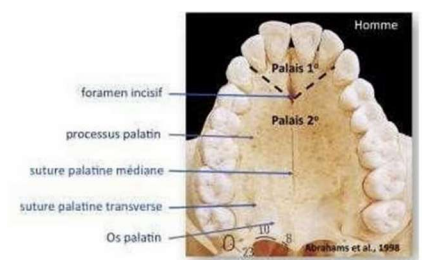
Après la fusion on observe les **différenciations cellulaires épithéliales** (épithélium oral, nasal) et **mésenchymateuse** (formation osseuse).

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



Médiane → sépare les processus palatins

Transverse → sep. Les processus palatins du maxillaire & de l'os palatin



(Je vous mets les photos à chaque fois mais essayez de faire avec les schémas que je vous rajoute ça m'avait énormément aidé à visualiser pendant ma P1. Bien évidemment ce sont mes dessins pas les dessins de la prof donc pas « au programme » pour l'examen mais au moins ça vous simplifie les étapes et la compréhension)

B) Chronologie du développement du palais

<u>S6-7</u>	Le processus intermaxillaire (= processus nasaux médiaux) → palais primaire	
<u>S8-9</u>	Les parois médiales des processus maxillaires → processus palatins verticaux parallèles aux faces latérales de la langue	
<u>S9</u>	<p>Elévation et fusion sur la ligne médiane, constitution du palais secondaire.</p> <p>Fusion du palais primaire et secondaire et séparation des fosses nasales de la cavité buccale.</p> <p>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. Cette fusion induit la formation d'une structure équivalente à une suture qui restera active jusqu'à l'âge adulte.</p>	
<u>S12</u>	Fin de la fusion du palais	

C) Anomalies de 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



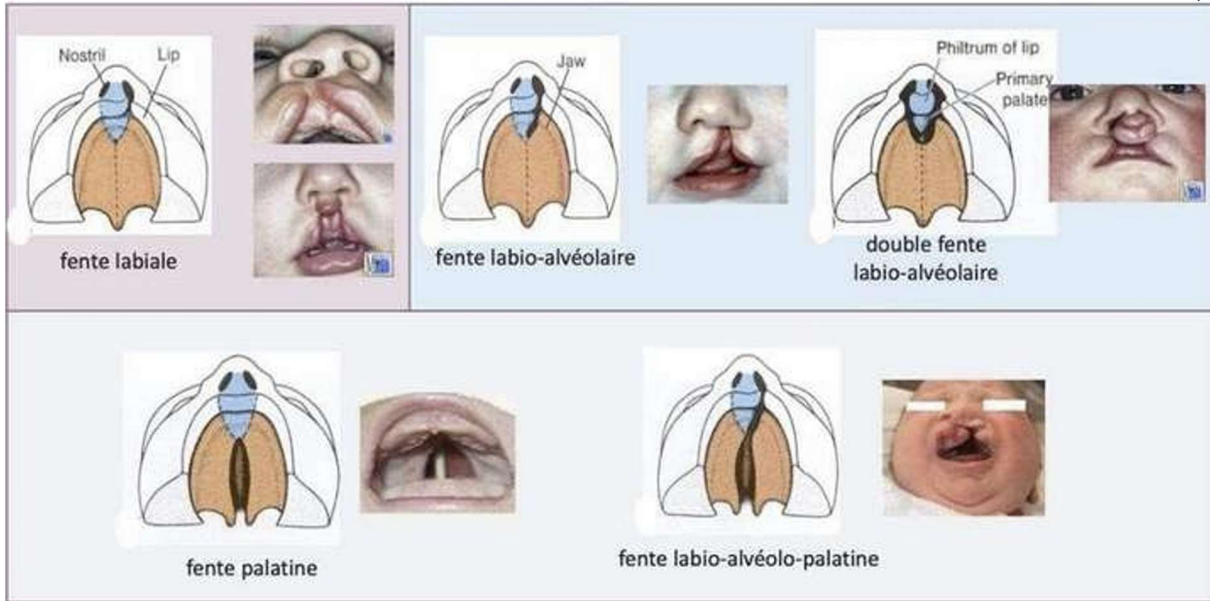
fente palatine



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



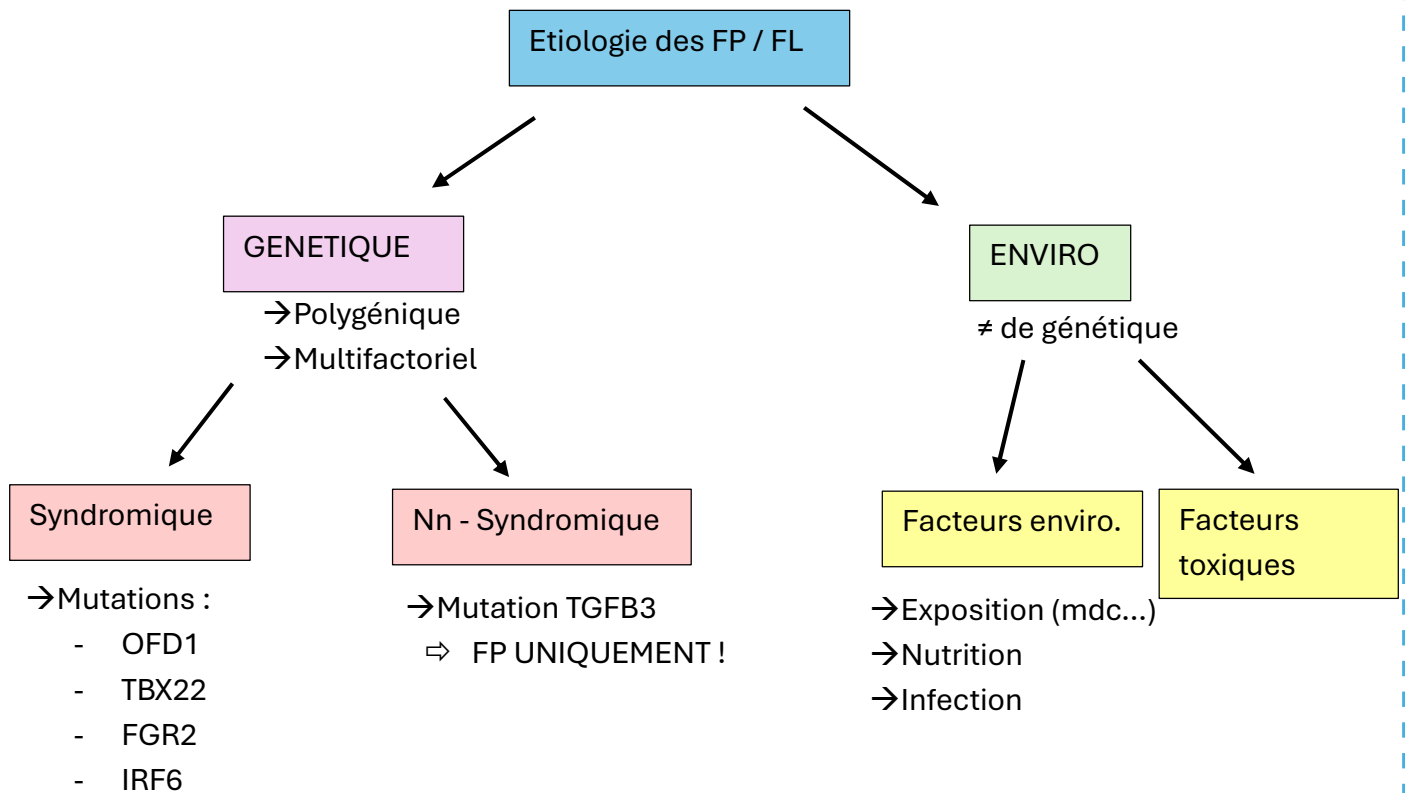
Ces malformations **peuvent être isolées** mais il est important de rechercher des malformations et/ou des anomalies chromosomiques associées.

Elles sont secondaires à un **défaut de coalescence** des bgs de la face

D) Etiologie des fentes palatines (origine)

GENETIQUE		ENVIRONNEMENT
SYNDROMIQUE	NON-SYNDROMIQUE	FL ou FLP non syndromiques : les causes sont complexes, mal connues, multifactorielles, impliquant : <ul style="list-style-type: none"> ○ Facteurs génétiques (TGF-α, TGF-β3, RAR-α) ○ Facteurs toxiques ○ Facteurs environnementaux pouvant moduler la susceptibilité génétique : <ul style="list-style-type: none"> - Exposition à des produits tératogènes au 1er trimestre de grossesse - Nutrition (vitamine A (excès/déficience), acide folique, cholestérol) - Infection
30% des FL ou FLP font partie de 300 syndromes malformatifs (<i>différents entre eux</i>) à hérédité mendélienne (<i>1 gène/syndrome</i>), la fente est une anomalie parmi d'autres : <ul style="list-style-type: none"> ○ OFD1 Syndrome oro-facial-digital type I ○ TBX22 FP liée à l'X (+ ankyloglossie) ○ FGFR2 Syndrome d'Apert ○ IFR6 Syndrome Van der Woude (<i>fissures des lèvres, agénésies dentaires</i>) 	Mutations TGF-B3 FP uniquement, sans association avec d'autres signes cliniques	

Carte mentale récap avec les infos les plus importantes (*mais svp quand vous voyez le cours les premières fois faites d'abord le tableau...*)



Dédi :

- Dédi à la P2 et aux copains !!!
- Dédi à mon pote cyprien qui galère en prépa et pour ses concours des grandes écoles courage à lui !!!
- Dédi à mes cousins et ma sœur avec qui les voyages ne sont jamais de tout repos et avec qui une simple blague devient un fou rire instantanément!
- Dédi à Friends ma série préférée qui me redonne toujours le sourire quand ça ne va pas
- Dédi aux lundis soir
- Dédi au QG des initiés j'ai nommé l'appart de julien (oui oui on lui doit un loyer à ce point...)
- Dédi à la matière qui vous fait gagner des qcms facilement dans l'ECUE 10 j'ai nommé l'odonto

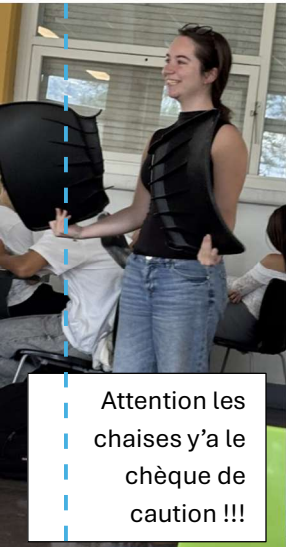
- Antidédi à ma sœur qui dort à côté de moi pendant que j'écris cette fiche au lieu de me soutenir...
- Antidédi aux partiels de P2 reportés à cause des tablettes pourries de la fac
- Antidédi à mon chat qui est parti vivre chez les voisins oklm après 15 ans de bons et loyaux services (*je vous jure il n'était pas maltraité*) et qui revient comme une fleur tous les mois juste pour manger...
- Antidédi au froid dans Pasteur

Manodontax - Pr. VOHA

Corda à la BU !

Des piiiieds !!! Profitez !

Dédi photos :



Attention les chaises y'a le chèque de caution !!!



« santé au colonel »



Ne leur laissez jamais votre tel à ces deux-là....



Ma partenaire en toute situation

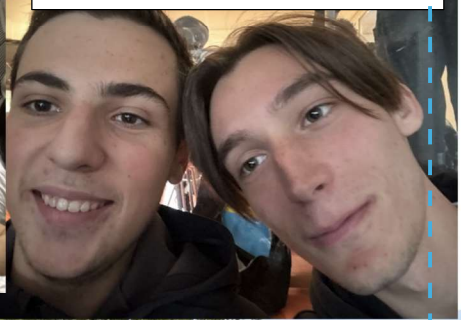


Photo de classe



Les pauses, les pauses, toujours les pauses



Emma la star qu'elle pense être !



Coucou à la sorellina



Cours d'histo post week-end mouvementé



Une girl night !



Journée pétanque et pas que hahahaha



Snif l'été c'est loin...

