

## 4<sup>ème</sup> semaine de développement embryonnaire

La formation de la face

Le **squelette** de la tête sera formé de **2 ensembles** :

▶ le **neurocrâne** = **étui protecteur** de l'encéphale et des organes

des sensitifs  
▶ le **viscérocrâne** = squelette de la **face** et des **arcs pharyngiens**.

↳ Il dérive du mésenchyme de l'extrémité céphalique de l'embryon.

### 1/ Le développement du crâne

#### o Le neurocrâne

Le neurocrâne se divise en 2 :

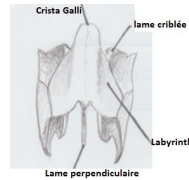
- ▶ la **base** du crâne ⇒ **sous** l'encéphale
- ▶ la **voûte** du crâne ⇒ **recouvre** l'encéphale.

#### \* La base du crâne

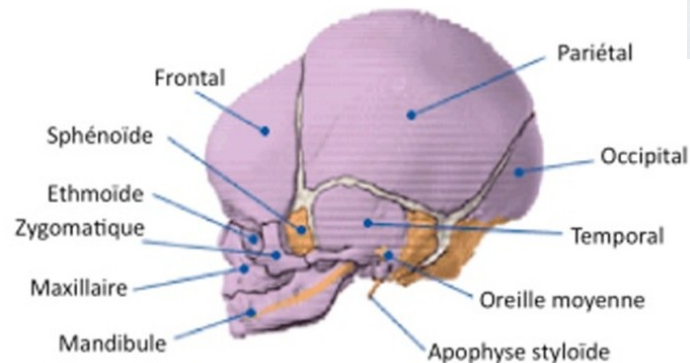
Elle se trouve **sous l'encéphale**.

On peut également l'appeler le **chondocrâne**.

Elle se forme par une **ossification** de type **enchondrale** ★ (= on a le **mésenchyme** qui va se différencier en **cartilage** puis ce dernier va **s'ossifier**).



↳ Ce phénomène se projette **en avant** dans la région axiale : **concerne la base de l'os occipital**, le **corps du sphénoïde** et l'**ethmoïde** (ces 2 derniers sont des os de la face).  
↳ Et **latéralement** : concerne les **ailes du sphénoïde** et la **base de l'os temporal**.  
(Ethmoïde) (sphénoïde)



Neurocrâne membraneux = desmocrâne

-> voûte cranienne

<- origine mixte : mésodermique et CCNs

Neurocrâne cartilagineux = chondocrâne

-> base du crâne

<- origine : mésodermique

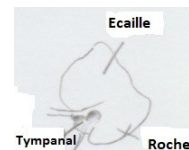
Viscérocrâne

-> sq facial : mâchoires, FN, oreille moyenne

<- origine : CCNs céphaliques

#### \* La voûte du crâne

C'est la **partie supérieur**, elle a une forme **arrondie** ⇒ va coiffer l'encéphale. Elle se forme par une **ossification membraneuse** ★ (le tissu **mésenchymateux** se différencie **directement** en tissu osseux).



↳ Ce phénomène **concerne l'os frontal**, l'**os pariétal**, l'**écaille de l'os temporal** et une partie de l'**écaille de l'os occipital**.

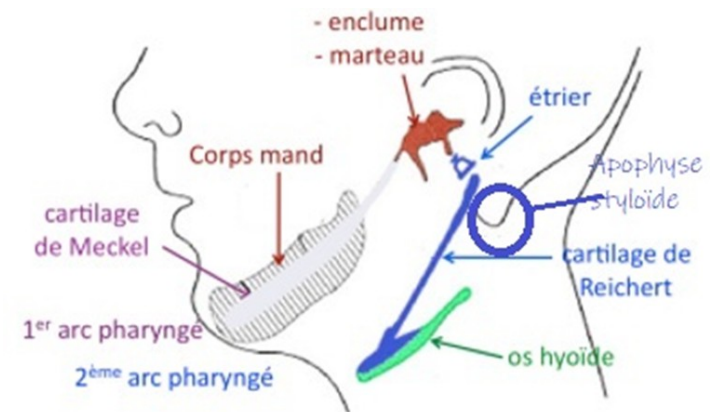
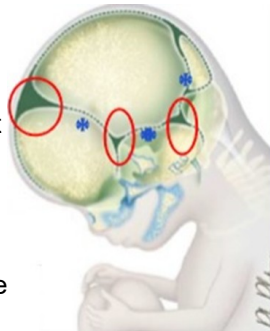
(Os temporal)

Ca commence à un endroit pour **s'élargir** et **toucher** au final les différents **os**.

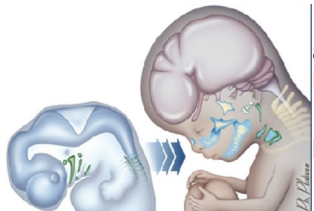
↳ Ces os plats vont se **toucher MAIS** ils resteront **séparés** par des bandes de **tissus conjonctifs** = les **sutures**.

↳ On retrouve également une **jonction** entre **plusieurs os** différents, les espaces sont plus larges = les **fontanelles** ⇒ la plus volumineuse étant la fontanelle **antérieure**.

Ces fontanelles se **souderont** plus tard après la naissance car elles permettent **l'augmentation** du **volume** du crâne = c'est une **zone de plasticité**.



### o Le viscérocrâne



Il constitue des **os de la face** et est formé par des **axes cartilagineux** qui **dérivent** des **2 premiers arcs branchiaux**.

↳ Ces derniers vont se **fragmenter** pour former les ébauches des os de la face.

### \* Le 1<sup>er</sup> arc

= **Arc mandibulaire**.

Il est constitué de 2 parties :

<b>Une partie ventrale</b>	= <b>processus mandibulaire</b> ⇒ participera à la <b>formation</b> de la <b>mandibule</b> (os de la <b>mâchoire</b> , <b>partie inférieure</b> ).
<b>Une partie dorsale</b>	= <b>processus maxillaire</b> ⇒ ( <b>partie supérieure de la mâchoire</b> ) participera à la <b>formation</b> de tous les <b>os de la face</b> , du <b>marteau</b> et de <b>l'enclume</b> .

### \* Le 2<sup>ème</sup> arc

= **Arc hyoïdien**.

Il est aussi composé de 2 parties :

<b>Une partie ventrale</b>	Elle participera à la <b>formation</b> de <b>l'os hyoïde</b> .
<b>Une partie dorsale</b>	Elle participera à la <b>formation</b> de <b>l'étrier</b> ( <b>oreilles</b> ) et de <b>l'apophyse styloïde</b> de l'os <b>temporal</b> ( <b>pointe</b> ).

## 2/ Formation de la face

Les éléments de la face **proviennent** des **massifs mésenchymateux** qui sont **recouverts** d'**épiblaste II**.

↳ C'est le mésenchyme de la partie céphalique qui va **entourer** le **futur stomodeum** (= **futur bouche**).

Dès la 4<sup>ème</sup> semaine, on aura d'abord la **formation** de **5 bourgeons faciaux primordiaux** qui vont **entourer** la **futur bouche**.

↳ Ils subiront des **remaniements** et des **fusions** au cours du 2<sup>ème</sup> mois, sous le **contrôle** des **crêtes neurales** = **cellules crestaies**.

↳ Elles **stimuleront** les **divisions cellulaires** dans le mésenchyme **ET** au niveau **mésoblastique** elles **induiront** des mécanismes de **différenciation** des bourgeons les uns par rapport aux autres.

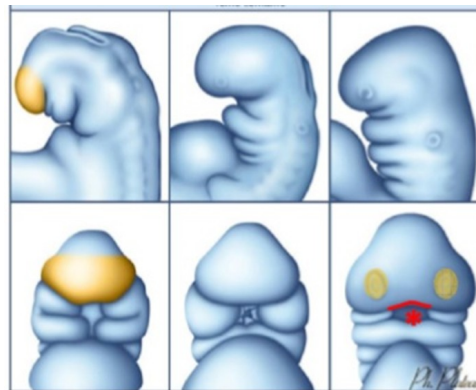
### ◦ Les bourgeons faciaux primordiaux

#### \* Le bourgeon frontal

Il n'y en a qu'**1** ! **Impair** et **médian**.  
Il est soulevé par l'extrémité céphalique du tube neural et **délimitera** la **bouche** (\*) ⇒ car il en constituera le **plafond**.

De **chaque côté**, il y aura un **épaississement** de l'épiblaste II = la **placode olfactive** ★

↳ Elles apparaîtront pendant la 4<sup>ème</sup> semaine.



#### \* Les bourgeons mandibulaires



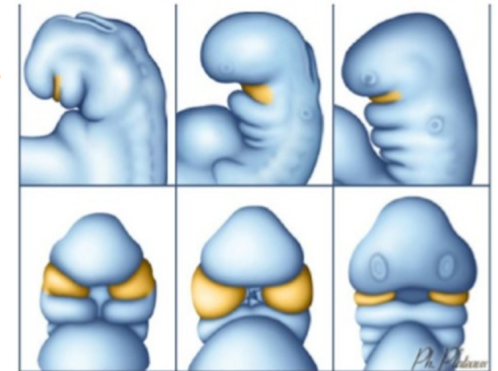
Il y en a **2** !  
Ces bourgeons sont les **extrémités ventrales** du **1<sup>er</sup> arc branchial** de chaque côté (**rappel** : il a 2 premiers arcs branchiaux car ils sont symétriques).

Ces extrémités vont se **rejoindre** sur la **ligne médiane** ⇒ **forment** le **plancher** du stomodeum ★ (bas de la cavité buccale).

#### \* Les bourgeons maxillaires

Il y en a **2** !  
Ils sont issus des **extrémités dorsales** du **1<sup>er</sup> arc branchial**.

↳ Ils **délimitent latéralement** le **stomodeum**.  
Ils s'insèrent **entre** le bourgeon **frontal** et les bourgeons **mandibulaires**.



#### ⚡ ATT :

Ils ne sont **PAS fusionnés** !

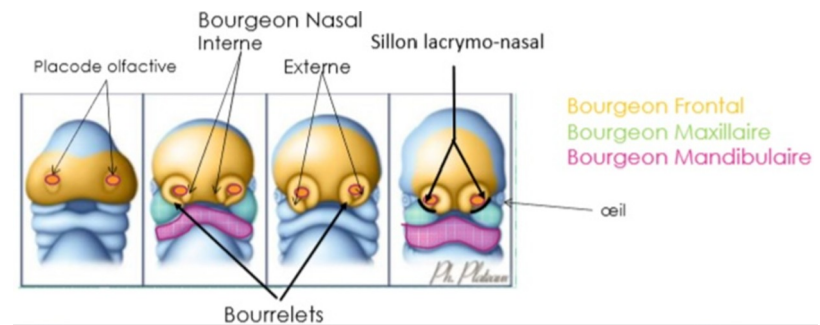
### ◦ Les remaniements et fusions

#### \* La formation des bourgeons nasaux

Elle survient dès la 5<sup>ème</sup> semaine, de **chaque côté** du bourgeon **frontal**.

↳ Apparition d'un **bourrelet** qui va **entourer** la **placode olfactive** (à la forme d'un fer à cheval).

↳ Ses **extrémités** formeront les **bourgeons internes** et **externes**.  
Les **placodes**, au centre, vont s'invaginer dans le mésenchyme sous-jacent ⇒ forment les **cupules olfactives**.



De chaque côté, le **bourgeon** nasal **externe** va rester **séparé** du bourgeon **maxillaire** par une **dépression** = le **sillon lacrymo-nasal**.

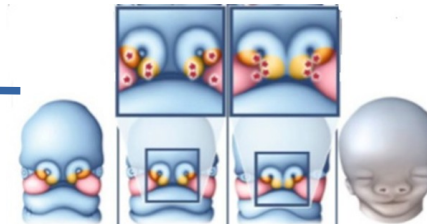
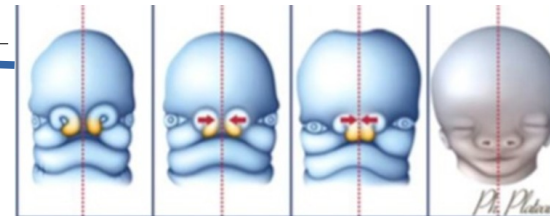
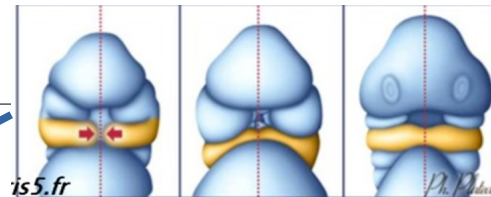
**du bourgeon mandibulaire + les maxillaires**

Ils vont également **délimiter latéralement** la taille de l'**ouverture de la bouche** ★

### \* La confluence des bourgeons

Cette confluence se déroule à la 6<sup>ème</sup>/7<sup>ème</sup> semaines.

<b>1- Les 2 bourgeons mandibulaires</b> <i>(déjà fusionnés sur la ligne médiane)</i>	Vont former : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ le <b>menton</b></li> <li>▶ la <b>lèvre inférieure</b></li> <li>▶ la partie <b>inférieure</b> des <b>joues</b></li> </ul> Ils vont également <b>limiter</b> le <b>plancher</b> du <b>stomodeum</b> .
<b>2- Les 2 bourgeons nasaux internes</b> <i>(fusionnent sur la ligne médiane)</i>	Vont former le <b>massif médian</b> de la face : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ la partie <b>moyenne</b> du <b>nez</b></li> <li>▶ la partie <b>moyenne</b> de la <b>lèvre supérieure</b> (avec le <i>philtrum</i>)</li> <li>▶ la partie <b>antérieur</b> de l'<b>arcade dentaire supérieure</b></li> <li>▶ le <b>palais primaire</b> (formera la partie antérieur du palais définitif).</li> </ul>
<b>3- L'extrémité latérale du bourgeon nasal interne et externe + le maxillaire</b>	Vont former : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ le futur <b>orifice</b> <b>narinaire</b>.</li> </ul>
<b>4- Le bourgeon nasal externe + le maxillaire</b>	Vont former : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ les parties <b>latérales</b> de la <b>lèvre supérieure</b></li> <li>▶ les parties <b>latérales</b> de la <b>joue</b></li> </ul> Le <b>sillon lacrymo-nasal persiste</b> et forme un <b>canal</b> qui fait communiquer l'orbite avec les fosses nasales.
<b>5- Les parties latérales</b>	Vont former : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ la partie <b>inférieure</b> de la <b>joue</b></li> </ul>





### 3/ Les malformations crânio-faciales

#### \* Malformations du crâne

► **Les crâniosténoses** : ce sont les **plus fréquentes** ! C'est la **fusion prématurée** des **sutures** ⇒ les os sont soudés ce qui empêche le cerveau de grandir et se développer correctement.

#### \* Malformations de la face

Elles sont **plus rares** et surtout liées à des **anomalies** de développement du **système nerveux central**.

- **L'agénésie du bourgeon frontal** : **absence** de formation du bourgeon frontal.
- **La cyclopie** : **1 seul globe oculaire** et une seule cavité orbitaire.
- **L'arhinencéphalie** : **absence** de développement du **bulbe olfactif**.
- **L'agénésie du septum nasal**.
- **Le syndrome du 1<sup>er</sup> arc branchial** : **malformations** complexes due à une évolution **anormale** des dérivés du **1<sup>er</sup> arc** dont l'expression la plus commune est l'**hypoplasie mandibulaire**. Cela peut être **associée** à des **malformations** de l'**œil** et de l'**oreille externe**.

### 4/ Pathologies de la 4<sup>ème</sup> semaine

Les pathologies seront responsables de **malformations congénitales graves** par altération du développement de l'embryon.

Il a, à ce stade, une **grande vulnérabilité** face aux **agents tératogènes** ★  
(= *substances qui peuvent entraîner des malformations*).

Il y a plusieurs « sources » :

- **toxiques** : alcool, tabac, stupéfiants.
- **médicamenteux** : distilbène, dépakine, les « anodins », etc.
- **radiations ionisantes**
- **infections virales ou parasitaires** : la rubéole, la toxoplasmose, etc.

Le problème ici, est que la patiente **ignore** toujours la **grossesse**.

NEW ++++++

Malformations cardiaque
→ <b>Tétralogie de Fallot</b> "maladie cyanogène, enfant bleu" = <b>Mauvaise oxygénation du sang</b> liée à une <b>communication interventriculaire</b> : mélange sang veineux avec le rouge « oxygéné ». D'autres anomalies associées : → <b>Sténose/anomalie des valves pulmonaires</b> → <b>liée à une mauvaise position de l'aorte, on parle d'aorte « à cheval »</b> sur le septum interventriculaire et communique avec les 2 ventricules.

Malformations réductrices	Caractéristiques
<b>Amélie</b>	→ <b>Absence</b> de <b>membre</b> .
<b>Phocomélie</b>	→ <b>Absence</b> de <b>segment proximal</b> : manque une partie du bras.

<b>Micromélie</b>	→ Diminution du <b>volume global</b> , membre bien formé mais ses 3 segments sont plus petits.
<b>Achondroplasie</b>	→ Diminution de <b>longueur globale</b> (forme de nanisme).
<b>Ectrodactylie</b>	→ Absence d'un ou plusieurs <b>doigts ou orteils</b> .

<b>Malformations surnuméraires</b>	<b>Caractéristiques</b>
<b>Polydactylie</b>	→ Présence d'un <b>doigt</b> ou <b>orteil surnuméraire</b> .

<b>Dysplasies</b>	<b>Caractéristiques</b>
<b>Syndactylie</b>	→ <b>Fusion</b> de <b>doigts</b> ou <b>d'orteils</b> .
<b>Achrodolichomélie</b>	→ Mains ou pieds qui sont <b>disproportionnés</b> /trop grands.

