

La formation du crâne va débuter à partir de la **4<sup>ème</sup> semaine de développement**. En effet l'extrémité céphalique de l'embryon est le siège d'importantes modifications qui concerneront :

- Les dérivés du **mésoblaste**
- Les dérivés du **mésenchyme intra-embryonnaire**

Ces modifications vont être induites par la présence du **neuro-ectoderme** et par la migration des cellules qui proviennent des **crêtes neurales +++**. Ces modifications s'accompagnent de **phénomènes d'ossification** qui vont conduire à la construction du squelette du crâne et de la face.

Le squelette de la tête sera formé de 2 ensembles :

- **Le neurocrâne** : étui protecteur de l'encéphale (=cerveau) et des organes des sensitifs
- **Le viscérocrâne** : squelette de la face et des arcs pharyngiens.

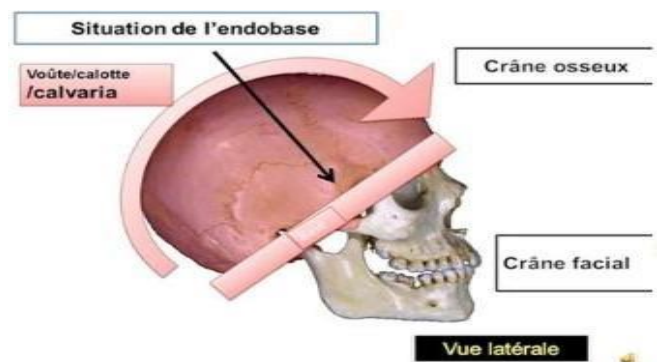
Le neurocrâne et le viscérocrâne dérivent du **mésenchyme de l'extrémité céphalique** de l'embryon

## I / Développement du crâne

### A / Le neurocrâne

Le neurocrâne est divisé en 2 parties :

- ✓ **La base du crâne** = sous l'encéphale
- ✓ **La voûte du crâne** = recouvre l'encéphale



### LA BASE DU CRANE (= chondrocrâne)

Elle se trouve sous l'encéphale. On l'appelle aussi le **chondrocrâne**.

Elle se forme par une ossification de type **enchondrale** : C'est au départ du **mésenchyme** qui se **différencie en cartilage avant de s'ossifier**.

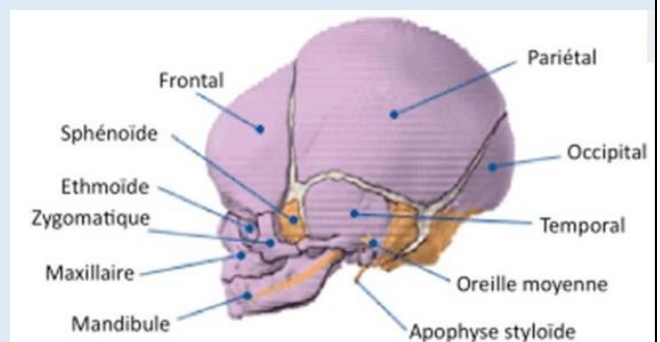
La base du crâne dérive des **massifs mésenchymateux** qui entourent l'**extrémité antérieure de la corde** et **latéralement de massifs cellulaires** qui dérivent des **sclérotomes des somites occipitaux**.

Ce phénomène se projette **en avant dans la région axiale** avec :

- **La base de l'os occipital.**
- **Le corps du sphénoïde.**
- **L'éthmoïde.**

Mais aussi **latéralement** avec :

- **Les ailes du sphénoïde.**
- **La base de l'os temporal.**



## LA VOUTE DU CRANE

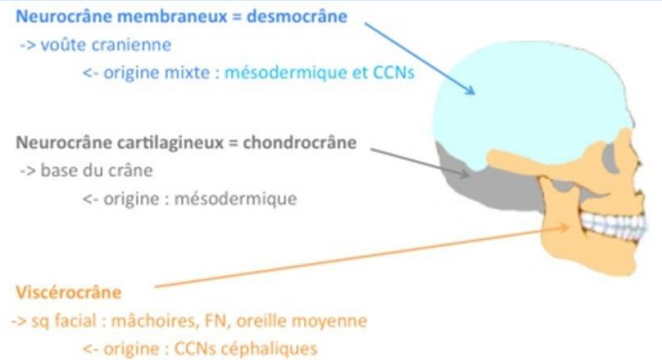
C'est la partie supérieure, de par sa forme arrondie elle va coiffer l'encéphale.

Elle se forme par une **ossification membraneuse** : Le mésenchyme ne passe pas par une étape cartilagineuse, il **se différencie directement en tissu osseux**.

Cette ossification directe permet de former **les os plats du crâne**.

Ce phénomène concerne :

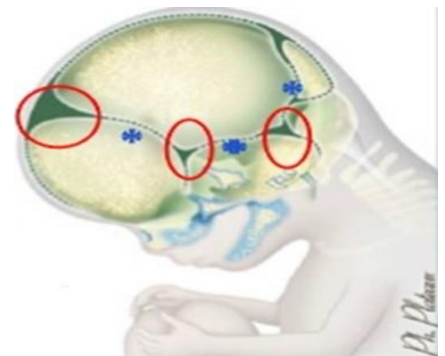
- L'os frontal.
- L'os pariétal.
- L'écaille de l'os temporal.
- Une partie de l'os occipital.



➔ Ces os plats restent séparés à la naissance par **des bandes de tissu conjonctif** que l'on nommera les **sutures** +++

➔ Entre la jonction de plusieurs os, les espaces sont plus larges et constituent les fontanelles sachant que la plus large est la **fontanelle antérieure**.

➔ Ces sutures et fontanelles ont un rôle primordial : elles permettent **l'augmentation du volume du crâne au fur et à mesure du développement cérébral**. Elles s'ossifient dans les années qui suivent la naissance.



Sur le schéma les \* sont les sutures, et les fontanelles sont entourées.

## B / Le viscérocrâne

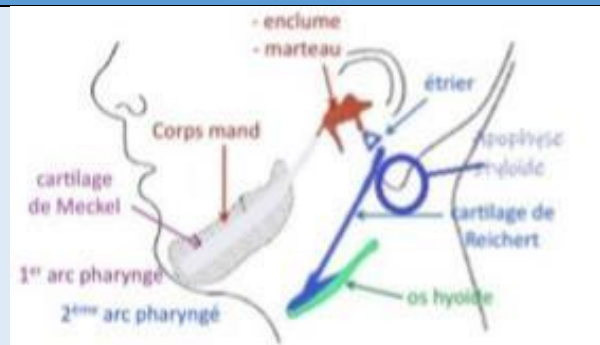
➔ C'est le **squelette de la face et des arcs pharyngiens**.

➔ Il est formé par les axes cartilagineux des **2 premiers arcs branchiaux** qui vont se fragmenter pour former les ébauches des os de la face et des arcs branchiaux.

### LE 1<sup>er</sup> ARC = ARC MANDIBULAIRE

Il est constitué de deux parties :

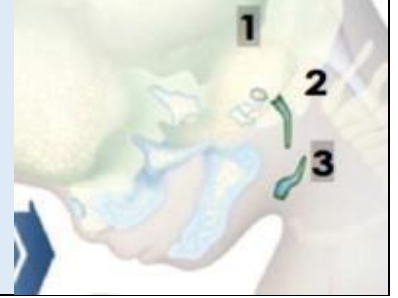
- **Ventrale = processus mandibulaire** qui participe à la formation de la **mandibule**.
- **Dorsale = processus maxillaire** qui participe à la formation de la **partie supérieur de la mâchoire** (une partie de la face) mais aussi à la **formation du marteau et de l'enclume** (ces 2 derniers étant des osselets de l'oreille).



## LE 2<sup>ème</sup> ARC = ARC HYOÏDIEN

Il est constitué également de deux parties :

- **Ventrale** = participe à la formation de l'os hyoïde (3)
- **Dorsale** = participe à la formation de l'étrier (1) et de l'apophyse styloïde du temporal (2)



## II / La formation de la face

❖ Les éléments de la face proviennent des massifs **mésenchymateux recouverts d'épiblaste II** qui entourent la future bouche.

- Il y aura d'abord la formation de **5 bourgeons faciaux primordiaux**.

Ces derniers **entourent la cavité du stomodeum** et à partir de la **4<sup>ème</sup> semaine** ils s'individualisent.

- Ils subiront des **remaniements et des fusions** au cours du **2<sup>ème</sup> mois**, sous le contrôle des **cellules crestaes** (= cellule des crêtes neurales).

✓ Elles **stimuleront les divisions cellulaires** dans le mésenchyme et au niveau mésoblastique.

✓ Elles **induiront des mécanismes de différenciations** des bourgeons les uns par rapport aux autres.

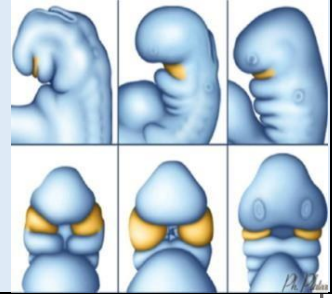
A. Les bourgeons faciaux primordiaux :

<p><b>Le bourgeon frontal</b></p>	<p>Il y en <b>qu'un seul</b>, impair et médian. Il est <b>soulevé par l'extrémité céphalique du tube neural</b> (et donc par le <b>neuropore antérieur</b>) et <b>délimitera la bouche (*)</b>, car <b>il en constituera le plafond</b>. De chaque côté, il y aura un <b>épaississement de l'épiblaste secondaire = la placode olfactive</b>.</p> <p>Ces placodes apparaîtront <u>pendant la 4<sup>ème</sup> semaine</u>.</p>	
<p><b>Les bourgeons mandibulaires</b></p>		<p>Il y en a <b>2</b>. Ces bourgeons sont les <b>extrémités ventrales du 1<sup>er</sup> arc branchial</b> de chaque côté. Ils sont bilatéraux et symétriques.</p> <p>Ces extrémités <b>vont se rejoindre sur la ligne médiane et fusionner</b> pour former <b>le plancher du stomodeum</b>.</p>

## Les bourgeons maxillaires

Ils sont aussi au nombre de 2.

Ils sont issus des **extrémités dorsales du 1<sup>er</sup> arc branchial**. Ils sont bilatéraux et symétriques. Ils **délimitent latéralement le stomodeum** (ils ne fusionnent donc pas au milieu +++). Et sont entre le bourgeon frontal et les bourgeons mandibulaire



### B. Les remaniement et fusions :

#### 1. Formation des bourgeons nasaux internes

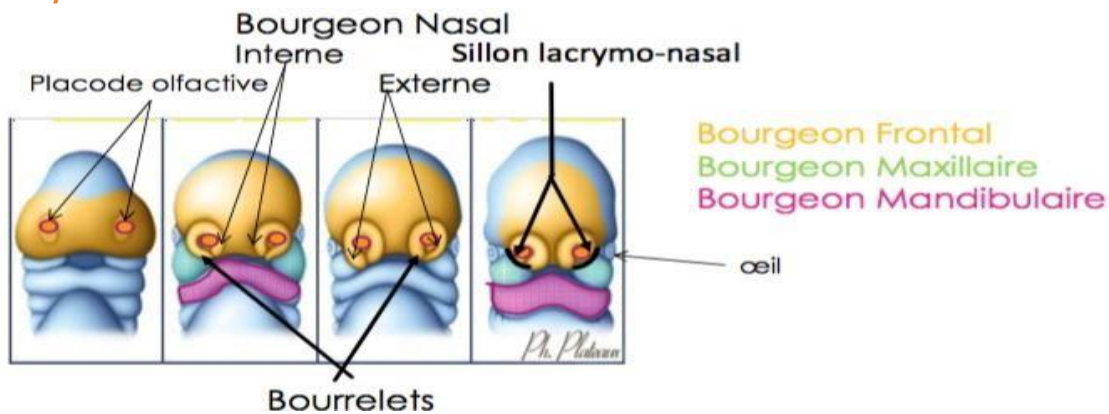
→ La formation de ces bourgeons survient **dès la 5<sup>ème</sup> semaine de chaque côté du bourgeon frontal**.

Il va y avoir l'**apparition d'un bourrelet qui va entourer la placode olfactive**, il prendra la forme d'un fer à cheval.

Les extrémités, (externes) formeront les bourgeons nasaux externes, et internes (pour le centre).

→ Puis les placodes olfactives, (au centre des bourrelets) **s'invaginent dans le mésenchyme sous-jacent** et forment les **cupules olfactives**.

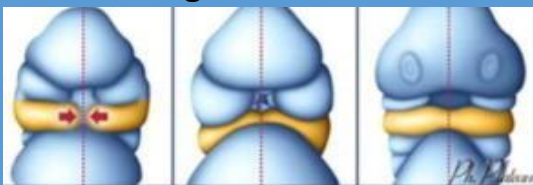
→ Enfin, de chaque côté, **le bourgeon nasal externe va rester séparé du bourgeon maxillaire par une dépression = Le sillon lacrymo-nasal**.



#### 2. La confluence des bourgeons

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

##### Les 2 bourgeons mandibulaires

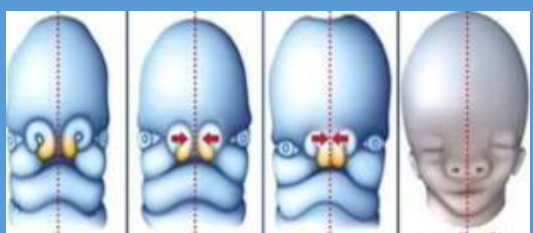


Ils vont participer à la formation :

- ✓ Du menton.
- ✓ De la lèvre inférieure.
- ✓ De la partie inférieure des joues.


Ils vont également limiter le **plancher** du stomodeum :

##### Les 2 bourgeons nasaux internes



Ils vont constituer le **massif médian de la face** qui sera à l'origine de :

- ✓ La partie moyenne du nez.
- ✓ La partie moyenne de la lèvre supérieure, avec une fossette sur la ligne de fusion = le philtrum.
- ✓ La partie antérieure de l'arcade dentaire supérieure.
- ✓ Le palais primaire, qui formera la partie antérieure du palais définitif = bloc incisif supérieur.

<b>L'extrémité latérale du bourgeon nasal interne + le bourgeon externe + le maxillaire</b>	<p>A l'origine du futur orifice narinaire.</p> <p>Les 3 parties vont cloisonner l'orifice narinaire.</p>	
---	--	--

<b>Le bourgeon nasal externe + le maxillaire</b>	<p>Ils seront à l'origine de :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ <b>Des parties latérales de la lèvre supérieure.</b></li> <li>✓ <b>De la partie supérieure des joues de chaque côté.</b></li> </ul> <p>En profondeur une séparation va persister : c'est <b>le canal lacrymo-nasal</b>.</p> <p>Ce canal fait <b>communiquer l'orbite avec les fosses nasales</b>.</p>
<b>Les parties latérales du bourgeon mandibulaire + les maxillaires</b>	<p>A l'origine de la <b>partie inférieure de la joue</b>.</p> <p>Ils limitent latéralement la taille et l'ouverture de la bouche.</p>



### III / Malformation crânio-facial

#### A. Malformations de la face

❖ Les malformations de la face sont secondaires à **un défaut de coalescence/fusion des bourgeons**.

La malformation **la plus fréquente et majoritairement anodine** de nos jours est la **fente labiale ou « bec de lièvre »** qui peut être **uni ou bilatérale** et n'atteignant souvent **que la lèvre supérieure**. Ceci est dû à un défaut de fusion des bourgeons qui **laisse un espace** au niveau de la lèvre.

Sachez aussi qu'il existe des malformations un peu plus sévères qui peuvent concerner une **absence de fusion en profondeur** (au niveau du palais, du bloc incisif). Dans ces cas-là, les chirurgies seront plus lourdes.

Une autre pathologie est le **colobome**. C'est une **fente ouverte persistante** allant de **l'orbite à la région nasale** (rien à voir avec la région lacrymonasale).

#### Aparté sur des malformations de la face mais moins fréquentes.

Ces malformations sont beaucoup **plus rares, sévères et souvent liées** à des anomalies du développement du **système nerveux central**

- ✓ **L'agénésie du bourgeon frontal** : il se développe mal, est trop petit et pourra être responsable :
  - ⇒ D'une **cyclopie** (un seul globe oculaire et une seule cavité orbitaire sur l'axe médiane).

⇒ D'une **arhinencéphalie** (absence de développement du lobe olfactif). ⇒  
D'une **agénésie du septum nasal**.

✓ **Le syndrome du premier arc branchial** :

Malformations complexes résultant d'une **évolution anormale des dérivés du premier arc** dont l'expression la plus commune est l'**hypoplasie mandibulaire** associée parfois des **malformations de l'œil et de l'oreille externe**.

*B. Malformations du crâne*

❖ La plus fréquente malformation du crane (mais restant rare) est la **craniosténose** : C'est la **fusion prématurée des sutures**.

✓ Cette malformation sera potentiellement responsable d'une **atrophie cérébrale** : le cerveau **ne peut grandir** et atteindre sa maturité définitive.

✓ On pourra aussi observer des **déformations du crâne** par un asynchronisme de l'ossification des sutures.

⇒ Cette pathologie est traitable **en cassant la voûte osseuse** (souvent plusieurs fois) avant qu'elle ne soit entièrement ossifiée pour laisser le cerveau s'agrandir. Les pédiatres surveillent très souvent la taille du périmètre crânien chez les nouveaux nés.