

La formation du crâne va débuter à partir de la **4^{ème} 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.

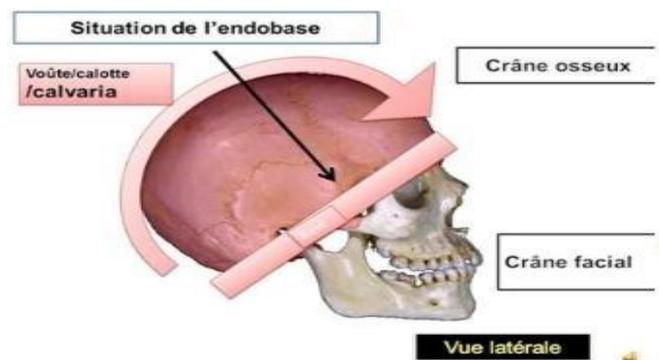
Le neurocrâne et le viscérocrâne dérivent du **mésenchyme de l'extrémité céphalique** de l'embryon

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**.

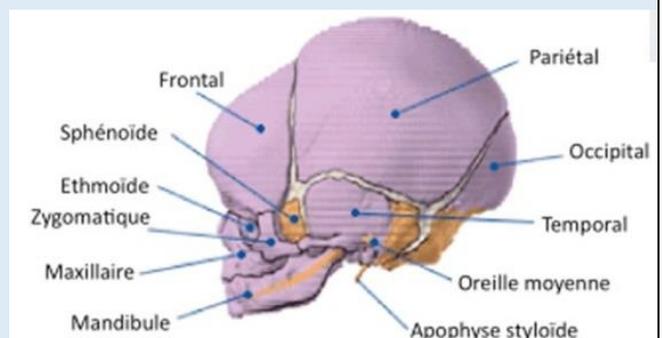
La base du crâne dérive des **massifs mésenchymateux** qui entourent l'**extrémité antérieure de la corde** et **latéralement de massifs cellulaires** qui dérivent des **sclérotomes des somites occipitaux**.

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

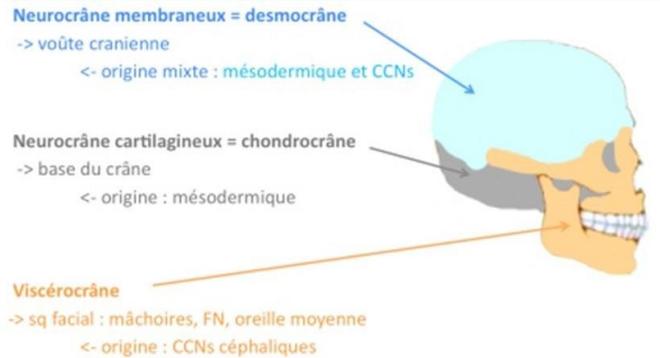
C'est la partie supérieure, de par sa forme arrondie elle va coiffer l'encéphale.

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 :

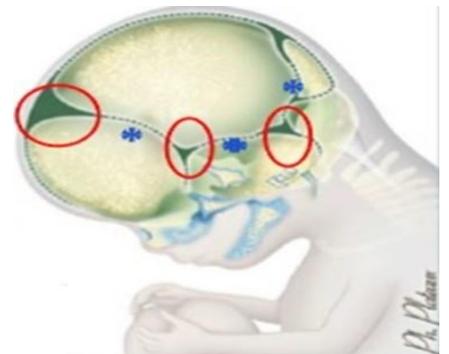
- L'os frontal.
- L'os pariétal.
- L'écaille de l'os temporal.
- Une partie de l'os occipital.



→ 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

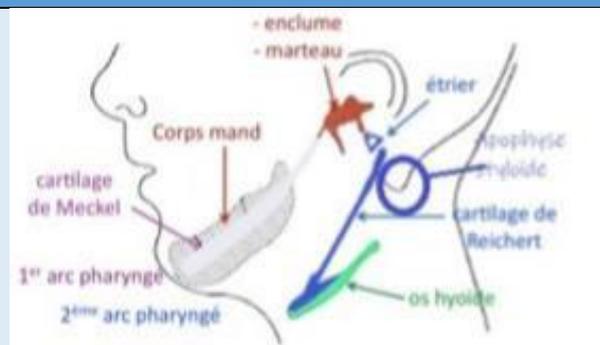
→ C'est le **squelette de la face et des arcs pharyngiens**.

→ 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^{er} ARC = ARC MANDIBULAIRE

Il est constitué de deux parties :

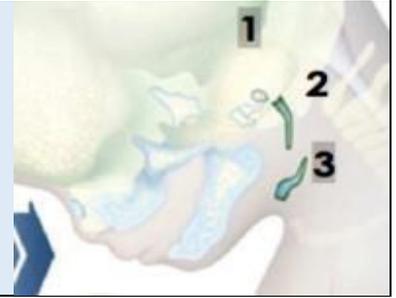
- **Ventrale = processus mandibulaire** qui participe à la formation de la **mandibule**.
- **Dorsale = processus maxillaire** qui participe à la formation de la **partie supérieur de la mâchoire** (une partie de la face) mais aussi à la **formation du marteau et de l'enclume** (ces 2 derniers étant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



LE 2^{ème} 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^{ème} semaine** ils s'individualisent.

➤ Ils subiront des **remaniements et des fusions** au cours du **2^{ème} mois**, sous le contrôle des **cellules crestaies (= cellule des crêtes neurales)**.

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

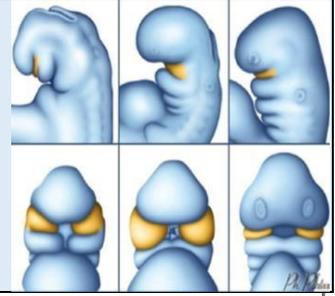
✓ Elles **induiront des mécanismes de différenciations** des bourgeons les uns par rapport aux autres.

A. Les bourgeons faciaux primordiaux :

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

Les bourgeons maxillaires

Ils sont aussi au nombre de 2.
 Ils sont issus des **extrémités dorsales du 1^{er} 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 :

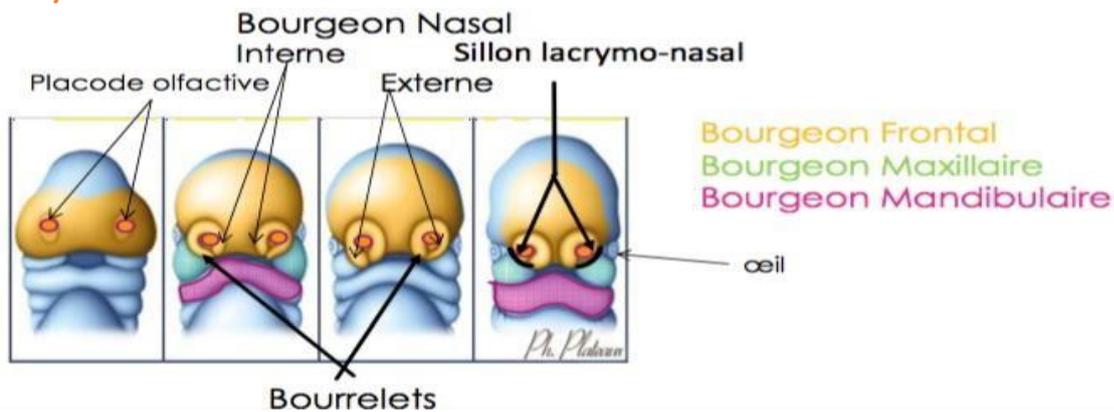
1. Formation des bourgeons nasaux internes

→ La formation de ces bourgeons survient **dès la 5^{ème} 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**.

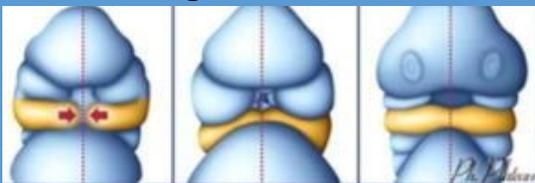
→ Enfin, de chaque côté, **le bourgeon nasal externe va rester séparé du bourgeon maxillaire par une dépression = Le sillon lacrymo-nasal**.



2. La confluence des bourgeons

Cette confluence se déroule à la **6^{ème} / 7^{ème} semaine**.

Les 2 bourgeons mandibulaires

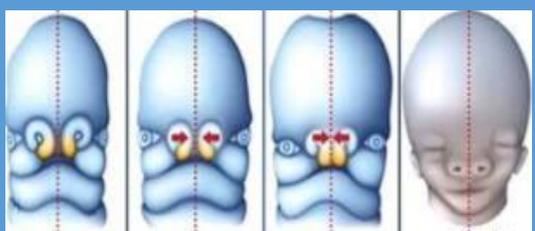


Ils vont participer à la formation :

- ✓ 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



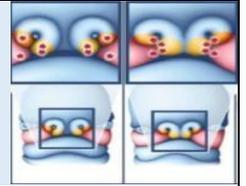
Ils vont constituer **le massif médian de la face** qui sera à l'origine de :

- ✓ 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.

L'extrémité latérale du bourgeon nasal interne + le bourgeon externe + le maxillaire

A l'origine du futur orifice narinaire.

Les 3 parties vont cloisonner l'orifice narinaire.



Le bourgeon nasal externe + le maxillaire



Ils seront à l'origine de :

- ✓ Des parties latérales de la lèvre supérieure.
- ✓ De la partie supérieure des joues de chaque côté.

En profondeur une séparation va persister : c'est **le canal lacrymo-nasal**.

Ce canal fait **communiquer l'orbite avec les fosses nasales**.

Les parties latérales du bourgeon mandibulaire + les maxillaires

A l'origine de la **partie inférieure de la joue**.
Ils limitent latéralement la taille et l'ouverture de la **bouche**.



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 crâne (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.