Semaine 4 : Délimitation / Plicature

La **plicature** correspond à la **morphogenèse de type 1** : on passe d'un disque embryonnaire tridermique (DET) <u>aplati</u> et <u>non délimité</u> à un DET <u>cylindrique</u>, recouvert d'<u>épiblaste</u> **2** et relié au chorion par le cordon ombilical.

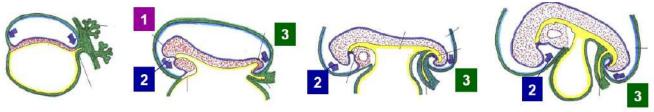


Elle a lieu dans 2 sens : transversal et longitudinal.

LONGITUDINAL

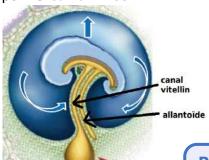
La plicature longitudinale (axe cranio-caudal) est permise grâce :

- I. au <u>développement du neurectoblaste</u> (origine) : la neurulation (à l'origine du système nerveux) entraîne une croissance du pôle céphalique qui bascule vers la face ventrale (1)
- II. à la poussée de la cavité amniotique qui entraîne :
 - à l'extrémité crâniale : une bascule à 180° sous la face ventrale ⇒ refoule / internalise la zone cardiogène (2)
 - o <u>à l'extrémité caudale</u> : bascule vers la face ventrale moindre mais bien présente



(3)

Donc la plicature longitudinale est due à **un repli des extrémités céphalique et caudale**. On peut observer que la vésicule vitelline secondaire se retrouve <u>étranglée</u> : une portion est internalisée (**intestin primitif**) et une autre reste à l'extérieur, ces deux portions sont reliées par le **canal vitellin**.



Ce canal vitellin, en association avec du mésenchyme extraembryonnaire et des vaisseaux forme le pédicule vitellin.

Le **cordon ombilical** se forme par fusion du **pédicule embryonnaire** (contient un diverticule de la VVII : *allantoïde*) et du **pédicule vitellin.**

Pédicule vitellin: canal vitellin + vsx vitellins + MEE (lame vitelline)

Pédicule embryonnaire : allantoïde + vsx ombilicaux + MEE

TRANSVERSAL

La plicature transversale (droite-gauche) est permise grâce :

Cœlome interne

- I. au <u>développement des somites</u> (origine mésoblastique para-axial) et de l'épiblaste secondaire qui entraîne une saillie de l'embryon dans la cavité amniotique
- II. à <u>l'augmentation de la cavité amniotique</u> dans la sphère choriale qui grossit peu oblige la CA et l'embryon à se replier (facilité par la stagnation du volume de la vésicule vitelline secondaire)

Le DET se replie sur lui-même et les **bords latéraux** de l'embryon se rapprochent, sont repoussés vers la face ventrale pour se rejoindre et **fusionner sur la ligne médiale** <u>SAUF</u> là où va persister le cordon ombilical.

On obtient un **embryon cylindrique/tubulaire** entouré **d'épiblaste secondaire** qui participera à la formation de la peau (épiderme).

La **VV2** internalisée participera à la formation de l'intestin primitif (=conduit entoblastique intra-embryonnaire)

Conséquences de la plicature :

disparition du cœlome extra-embryonnaire

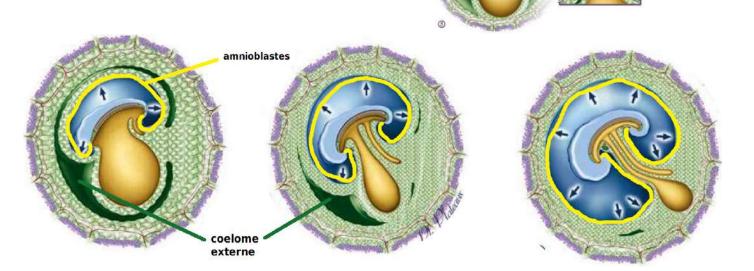
En grandissant, la CA repousse la <u>somatopleure extra-embryonnaire</u> (lame amniotique) vers la <u>lame choriale</u> et efface le cœlome externe qui existait entre ces 2 lames.

formation du cordon ombilical

La croissance de la cavité amniotique rapproche les 2 extrémités de sa paroi (amnios) qui va englober le pédicule embryonnaire et vitellin formant ainsi le cordon ombilical : il est donc

bordé par la paroi amniotique donc revêtu d'amnioblastes.

Notez que la portion de cœlome prise au piège au sein de l'embryon est appelé cœlome interne.

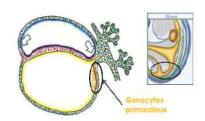


Semaine 4 : Organogenèse & morphogenèse

Participation des cellules extra-embryonnaires à l'organogenèse

1. Les gonocytes primordiaux :

A **j18** des cellules de **l'épiblaste primitif** qui avaient migrées s'individualisent en *extra*-embryonnaire au niveau de la **paroi** caudale de la **VVII** (près de <u>l'allantoïde</u>) : les gonocytes primordiaux. Ils participeront à la formation des **gonades** en étant réintégrer *dans l'embryon* suite à la plicature.



2. Les ilots de Wolff et Pander:

Des cellules du <u>mésenchyme extra-embryonnaire</u> se regroupe en amas formés :



- <u>Au centre</u> : d'hémangioblastes (cellules souches des lignées sanguines)
- En périphérie : d'angioblastes, issu de la différenciation des hémangioblastes et formant une ébauche de la paroi des vaisseaux.

On retrouve ces amas au niveau de : la lame **choriale**, la lame **vitelline** et du **pédicule embryonnaire** mais <u>PAS au niveau</u> de la lame <u>amniotique</u>. Ces ilots participeront à la formation de la **circulation extra-embryonnaire**

Participation des **annexes** à l'organogenèse et la morphogenèse

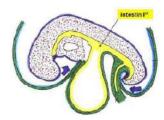
1. L'allantoïde

La **VV II** forme un diverticule qui va s'enfoncer dans le <u>pédicule</u> <u>embryonnaire</u> pour former l'<u>allantoïde</u> : participe à la formation de l'appareil génital et urinaire.



2. La vésicule vitelline secondaire

La **VV II** lors de la *plicature* va être partiellement internalisé et former l'intestin primitif qui formera : **l'appareil digestif**, l'appareil **bronchopulmonaire**, la **thyroïde** et des **poches entobrachiales**.



3. La cavité amniotique

L'augmentation du volume de la cavité amniotique, sans augmentation de la sphère choriale, participe à la **délimitation** de l'embryon : organogenèse et morphogenèse. On aura alors un embryon relié à la sphère choriale par le **cordon ombilical** délimité par les <u>amnioblastes</u> tandis que l'embyon est recouvert **d'épiblaste II**

Participation de l'ectoblaste à l'organogenèse et la morphogenèse

L'<u>ectoblaste</u> est le feuillet dorsal obtenu par différenciation cellulaire suite à la *gastrulation*, il donnera :

• Le **neurectoblaste** pour la constitution du système nerveux grâce à la neurulation : le développement du pôle céphalique entrainera la **plicature** du DET ⇒ morphogenèse 1

- L'épiblaste secondaire donnant :
 - 1. l'**épiderme** et ses dérivés (glandes sébacées, sudoripares, mammaires,...) sur tout le pourtour de l'embryon
 - 2. les <u>placodes</u> **otiques**, **olfactives**, **optiques** par épaississement de l'ectoblaste au <u>niveau céphalique</u>

⇒ organogenèse 1

Attention: l'ectoblaste **participe** à la formation de la peau via l'épiderme mais l'hypoderme et le derme se forment à partir du mésoblaste intra-embryonnaire des dermatomes.

Les **crêtes neurales** situés <u>entre l'epiblaste secondaire et le neurectoblaste</u> vont se fragmenter et former les <u>ganglions spinaux et rachidiens</u> formant le **système nerveux périphérique.**

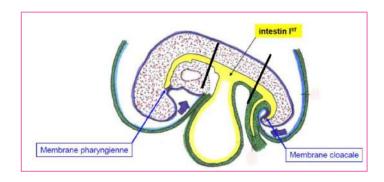
Le **tube neural** formé par le <u>neurectoblaste</u> est un **tube creux** ayant un diamètre caudal réduit (= moelle épinière) et un diamètre crânial plus large (=encéphale) qui viendra se replier sous la face ventrale de l'embryon. La partie crâniale viendra se dilater pour donner les ébauches de 3 vésicules : le **proencéphale** (cranial), le **mésencéphale** (intermédiaire) et le **rhombencéphale** (caudal).

Évolution de l'entoblaste

Lors de la délimitation, le plafond de la VVII est internalisé dans l'embryon et forme l'intestin primitif.

Ce dernier se divise en 3 portions (nommées en fonction de <u>leur position anatomique</u>) :

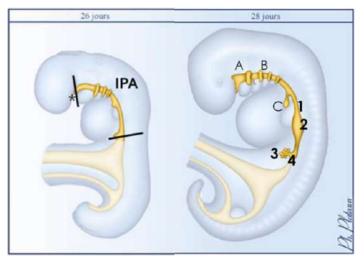
- L'intestin primitif antérieur ou crânial (IPA)
- L'intestin primitif **moyen** (IPM)
- L'intestin primitif postérieur ou caudal (IPP)



L'intestin primitif antérieur

L'IPA est <u>au départ</u> fermé en avant par la <u>membrane pharyngienne</u>. À <u>J27</u>, celle-ci se résorbe, permettant la communication entre IPA et cavité amniotique.

On a ainsi la formation du stomodéum, ébauche de la future bouche



L'IPA se divise lui-même en 2 parties :

- Portion céphalique (ou pharyngienne)
- Portion caudale

Ces dernières donneront respectivement (+++):

Portion céphalique	Portion caudale	
Cavité buccale (A)	Œsophage (1)	
Pharynx (B)	Estomac (2)	
Diverticule respiratoire (C)	Foie et voies biliaires (3)	
	Partie proximale du duodénum (4)	

L'intestin primitif moyen

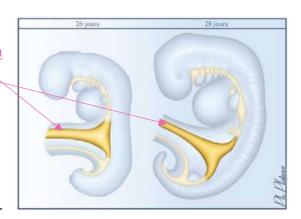
Il se situe juste après la portion caudale de l'IPA.

Il est relié à la **vésicule vitelline** par le <u>canal vitellin</u> (compris dans le <u>cordon ombilical)</u>

Il sera à l'origine de :

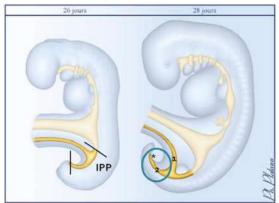
- Partie terminale du duodénum
- Jéjuno-iléon
- Partie proximale du côlon

<u>Petit rappel</u>: cordon ombilical = pédicule vitellin (vsx + canal vitellin + MEE) + pédicule embryonnaire



L'intestin primitif postérieur

C'est la dernière partie de l'intestin primitif.



Sa partie **ventrale** est en communication avec <u>l'allantoïde</u> (1) (compris lui aussi dans le cordon ombilical)

Sa partie **terminale** est un <u>cloaque</u> (2) fermé par la **membrane cloacale** (*).

Il sera à l'origine de :

- Partie distale du côlon
- Rectum
- Canal anal

Important : le cloaque est une partie qui est à la fois commune à l'allantoïde mais aussi à l'IPP

C'est la portion terminale de l'IP

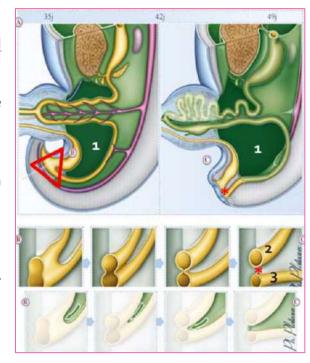
Le cloaque sera cloisonné par la suite par <u>l'éperon périnéal</u> (1) (ou **septum uro-rectal**) dérivant du <u>MIE</u>.

Le <u>septum uro-rectal</u> va progresser en direction caudale jusqu'au contact de la <u>membrane cloacale</u>.

Aux alentours de la **7**^{ème} **semaine**, il divise le cloaque en deux :

- Sinus uro-génital en avant (2)
- Canal ano-rectal en arrière (3)

La jonction entre le septum et la membrane cloacale formera le <u>périnée</u> (*).

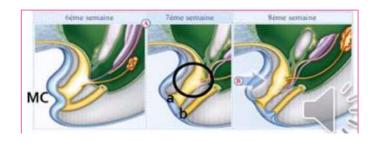


<u>Point info</u> : le **périnée** est un ensemble de muscles permettant la **rétention des viscères**. Il est situé entre l'urètre en avant et l'anus en arrière.

La membrane cloacale va se différencier en :

- Membrane uro-génitale en avant
- Membrane anale en arrière

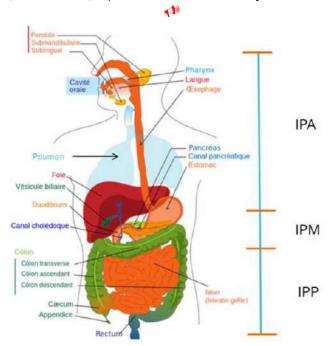
Vers la **6**ème **semaine**, au moment où s'individualise le <u>septum uro-rectal</u>, la partie <u>moyenne de l'allantoïde</u> se dilate pour former la <u>vessie</u>.



L'entoblaste forme les épithéliums (revêtement et glandulaires) de :

- Tube digestif + glandes annexes (foie, pancréas)
- Oreille moyenne (caisse du tympan et trompe d'Eustache)
- Amygdales palatines
- Thyroïdes et parathyroïdes
- Thymus
- Appareil respiratoire
- Vessie + urètre

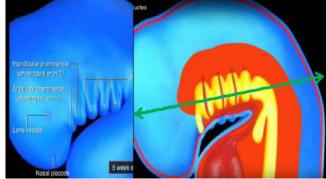
Les autres structures (TC, musculaire, ...) dérivent du **mésenchyme** environnant et non de l'entoblaste



Aidez-vous de ce schéma pour vous aider à bien comprendre et visualiser à peu près « qui donne quoi », vous verrez c'est assez logique !

4^{EME} SEMAINE DE DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE : FORMA-TION DES ARCS BRANCHIAUX

- ✓ L'appareil branchial est un appareil transitoire qui possède une forme d'entonnoir.
- ✓ Il va communiquer avec la cavité amniotique au niveau du stomodeum, et sera à l'origine de la cavité bucco-nasale.
- ✓ Les arcs branchiaux sont les bourrelets que l'on peut observer au niveau cervical antérieure de l'embryon.



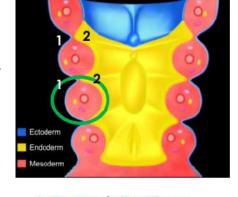
- ✓ Ils apparaissent à la 4ème semaine et dérivent de notre intestin primitif antérieur pharyngien
- ✓ On peut observer sur les **parois latérales crâniales** de notre embryon, l'apparition de **sillons**, de replis

Ces sillons sont nommés différemment en fonction de leur position :

- ⇒ Sur les parois latérales internes → poches entoblastiques
- ⇒ Sur la face externe des parois latérales → poche ectoblastique /
 épiblastique / branchiale

Ces poches sont bilatérales et symétriques : Elles sont recouvertes en dehors par de l'épiblaste secondaire, et en dedans par de l'entoblaste.

L'ensemble des sillons que l'on observe au niveau de l'intestin primitif antérieur pharyngien va former les poches branchiales.



1- Poches épiblastiques2- Poches entoblastiques

Ces replis délimitent des massifs cellulaires composés de mésoblaste et de mésenchyme et qui contiennent une ébauche vasculaire, nerveuse et cartilagineuse. Ce sont les arcs branchiaux, ils sont disposés de chaque côté de l'intestin pharyngien.

Il y a 6 arcs branchiaux qui se forment initialement, seulement le 5ème régresse dans la foulée, on a beaucoup de mal à l'observer. Les 4 premiers arcs sont similaires : En revanche, notre 6ème arc branchial n'est pas recouvert sur sa face interne d'entoblaste, ni d'ectoblaste sur sa face externe !!

Les arcs branchiaux possèdent une composante vasculaire, une composante nerveuse et une composante cartilagineuse ; ces arcs délimitent des axes mésenchymateux. L'ensemble va participer à la vascularisation, l'innervation et la formation du squelette de la face.

L'appareil branchial est donc finalement composé de poches ectoblastiques + entoblastiques + arcs branchiaux tel que :

- 4 poches épiblastiques-ectoblastiques-branchiales.
- 4 poches entoblastiques.
- 5 arcs branchiaux.

Ensemble, ils participent à la formation du squelette et des organes de la face et du cou.

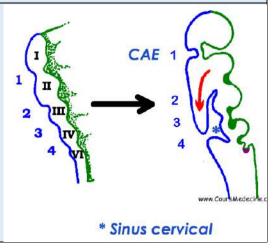
LES POCHES ECTOBLASTIQUES

La poche ectoblastique du **1er arc branchial** va participer à la formation de **l'épithélium du tympan** (sur sa face externe) ainsi que du **conduit auditif externe**.

⇒ La 2ème, 3ème et 4ème poches ectoblastiques régressent.

En se faisant, elles vont enfermer une petite cavité : le sinus cervical. Ce sinus, disparait normalement à la fin de l'évolution de l'appareil branchiale, mais parfois il persiste et on trouvera un petit kyste branchial chez l'enfant.

Les poches ectoblastiques sont les parties en bleu sur le schéma



LES POCHES ENTOBLASTIQUES

Les sillons sont recouverts d'entoblaste délimitant les arcs branchiaux à l'intérieur.

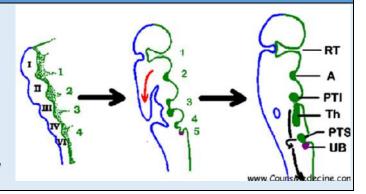
⇒ 1ère poche : oreille moyenne (cad la face interne du tympan et la trompe d'Eustache)

⇒ 2ème poche : amygdale palatine

⇒ 3ème poche : parathyroïde inférieure et thymus

➡ 4ème poche: parathyroïde supérieure et la thyroïde (sauf les cellules C qui dérivent des crêtes neurales et migrent au niveau du corps ultimo-branchial)

Les poches entoblastiques sont les parties en vert sur le schéma



LES ARCS BRANCHIAUX

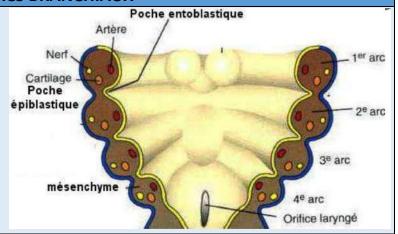
Les arcs branchiaux sont composés de massifs de mésenchyme et sont situés entre les poches ectoblastiques et les poches entoblastiques.

Ils formeront les muscles de la tête et du cou mais aussi le squelette de la face et du larynx.

Ces arcs sont composés d'ébauches :

- Vasculaires → futur arc aortique
- Nerveuses → nerfs crâniens
- Cartilagineuses → oreille (étrier, marteau, enclume) + larynx

Les arcs branchiaux sont les parties marrons entre les poches entoblastiques et ectoblastiques



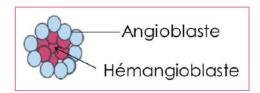
Mise en place du système circulatoire primitif

Ce système consiste en la formation des vaisseaux sanguins, du tube cardiaque primitif et de l'interconnexion vaisseaux-tube cardiaque primitif.

I. Mise en place de la circulation extra-embryonnaire

Elle commence au niveau des <u>ilots angioformateurs de Wolf et Pander</u> dans le **MEE** (mésenchyme extraembryonnaire)

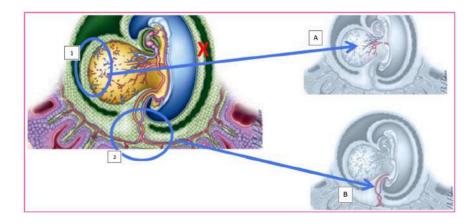
<u>Petit rappel</u>: les ilots angioformateurs sont composés **d'hémangioblastes** (cellules souches des lignées sanguines) <u>au centre</u>, et **d'angioblastes** <u>en périphérie</u> (ils formeront l'ébauche de la paroi des vaisseaux). Les angioblastes sont les **progéniteurs des cellules endothéliales**.



La mise en place de la circulation extra-embryonnaire se fait en 2 temps :

- 1) Vasculogenèse: formation de la paroi des vaisseaux, ébauches vasculaires
- 2) Angiogenèse : confluence des vaisseaux en réseau

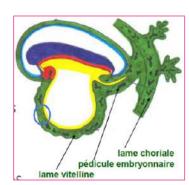
À la fin de la 3^{ème} semaine, les îlots confluent et forment <u>un réseau</u> drainé par les **vaisseaux ombilicaux** rejoignant **les vaisseaux du MIE**.



Les vaisseaux de la <u>splanchnopleure</u> (1) sont drainés par les **troncs vitellins** (A). Les vaisseaux choriaux (2) sont drainés par les **troncs ombilicaux** (B).

Le <u>réseau extra-embryonnaire</u> se forme au niveau de la **lame vitelline, de la splanchnopleure** et au niveau de **la lame choriale**.

Attention, il n'y a <u>PAS d'îlots angioformateurs</u> au niveau de la **cavité amnio- tique** (donc pas de circulation EE ici)



II. Mise en place de la circulation intra-embryonnaire

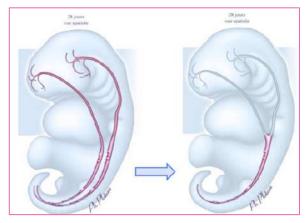
Elle se fait <u>en parallèle de</u> la formation de la **circulation extra-embryonnaire**!

Elle débute dans le <u>mésenchyme intra-embryonnaire</u> (MIE) à partir <u>d'ilots vasculo-sanguin</u> (**similaires** à ceux de Wolf et Pander) qui vont confluer **en réseau/plexus**.

Ce réseau contribue à la formation des :

- Aortes dorsales primitives droite et gauche
- Veines primitives cardinales

Le réseau artériel



C'est le **premier** à se mettre en place +++

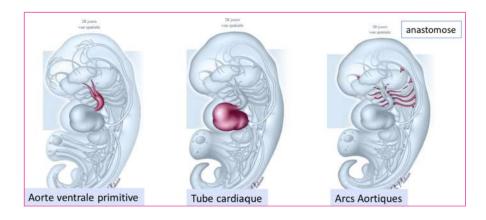
On a la formation des **aortes dorsales primitives** droite et gauche : elles sont <u>bilatérales</u> et s'étendent sur <u>toute la longueur</u> de l'embryon.

Elles fusionnent par la suite dans leur portion caudale.

Au final, on a donc des aortes dorsales primitives droite et gauche séparées en crânial, et une aorte dorsale en caudal.

Parallèlement à la formation des aortes dorsales, on a l'apparition des aortes ventrales.

Elles sortent du cœur (dans <u>sa partie crâniale</u>), sont **bilatérales** et émettent des **ramifications** permettant la <u>vascularisation des arcs aortiques</u> (au niveau de l'appareil branchial).

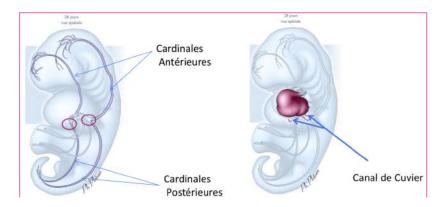


Le réseau veineux

Il se forme secondairement au réseau artériel +++

Il se compose de 4 veines primitives :

- **2** veines cardinales **antérieures** (en crânial)
- 2 veines cardinales postérieures (en caudal)



Attention les <u>parties antérieures et postérieures</u> ne sont **pas en continuité** (contrairement aux aortes dorsales), elle se rejoignent au niveau du <u>canal de Cuvier</u> (s'abouchant dans la partie caudale du futur cœur : le **sinus veineux**)

III. Formation du tube cardiaque primitif

La <u>zone cardiogène</u> se forme durant la **3**ème **semaine** de développement embryonnaire, au moment de la **gastrulation**.

Il s'agit d'une <u>condensation de mésenchyme</u> en **avant** et **latéralement** par rapport à la **plaque neurale** : elle est en extra-embryonnaire, en avant, en forme de fer à cheval.

Elle a une origine mixte:

- MIE : suite à la migration de mésoblaste en avant de la membrane pharyngienne
- MEE: avec les îlots angioformateurs

Au départ extra-embryonnaire, la zone cardiogène <u>s'internalisera</u> par la suite dans la **portion médiane** de l'embryon lors de la **plicature**.

Elle se compose de <u>2 types de cellules</u> :

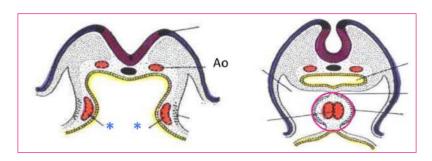
- D'angioblastes (îlots du MEE)
- De myoblastes (dérivant de l'épiblaste I, donc du MIE)

On va observer la formation de **2 tubes cardiaques primitifs** droit et gauche (ou tubes endocardiques) dans cette zone cardiogène.

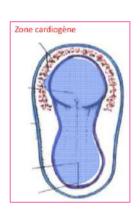
Leur paroi sera formée :

- D'angioblastes en dedans (paroi vasculaire, endothélium)
- De myoblastes en dehors (muscle cardiaque)

Avec la **plicature transversale**, les deux tubes endocardiques vont venir **fusionnés sur la ligne médiane** pour ne donner au final <u>qu'un seul et unique tube cardiaque</u>.



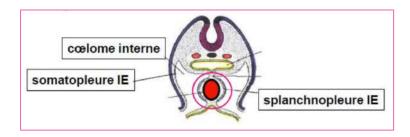
Le tutorat est gratuit. Toute reproduction ou vente est interdite.



Pour approfondir:

Le tube cardiaque primitif est entouré par la **splanchnopleure intra-embryonnaire** (elle-même entourée par le **cœlome interne** puis la **somatopleure intra-embryonnaire**). On dit que le tube cardiaque est **entouré** par la <u>splanchnopleure IE</u> et **circonscrit** par le <u>cœlome interne</u>. Ce dernier s'effacera par la suite, permettant l'accolement des feuillets.

On aboutira à la formation du péricarde (fibreux en ext et séreux en int) et de la cavité péricardique (reliquat du cœlome interne).



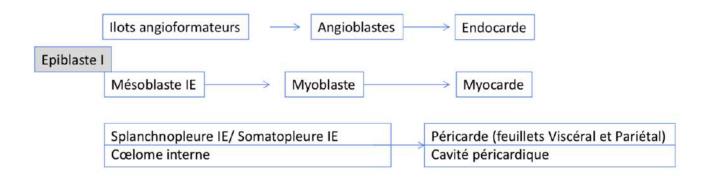
Info importante +++: les premiers battements cardiaques ont lieu à J22.

Petit point histo

Le cœur est formé de <u>3 tuniques</u> :

- L'endocarde (+ interne) dérivant des angioblastes
- Le myocarde (intermédiaire) dérivant du mésoblaste
- Le **péricarde** (+ externe) dérivant du mésoblaste latéral (splanchnopleure + somatopleure)

Le cœlome interne disparait pour laisser place à une cavité virtuelle nommée cavité péricardique.



IV. Interconnexion vaisseaux-tube cardiaque primitif

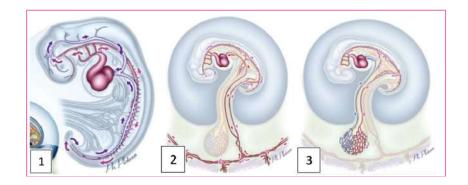
Elle se fait dans le courant de la 4ème semaine.

Les réseaux veineux (veines cardinales) et artériels vont se connecter au cœur.

La circulation primitive devient fonctionnelle

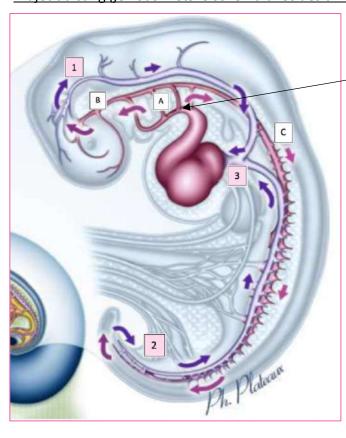
Le sang circule dans l'embryon via :

- Une circulation intra-embryonnaire (1)
- Un réseau vasculaire ombilical (vaisseaux choriaux) (2)
- Un réseau vasculaire vitellin (vaisseaux de la splanchnopleure) (3)



La circulation intra-embryonnaire

<u>Trajet du sang (je vous mets le schéma avec des annotations : essayez de bien suivre avec !) :</u>



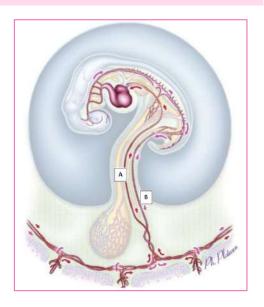
- 1) Le sang est tout d'abord éjecté du tube cardiaque via les aortes ventrales.
- 2) Trois options s'offrent à lui :
- Soit il passe dans les <u>anastomoses</u> des arcs aortiques pour irriguer les **arcs branchiaux** (A)
- Soit il part dans la <u>portion céphalique</u> de l'embryon (B)
- Il peut aussi partir <u>en postérieur</u> via les **aortes dorsales** pour irriguer la partie caudale de l'embryon (C)
- 3) Le sang va ensuite être capté par les veines cardinales :
- Antérieures (1) pour la portion céphalique
- Postérieures (2) pour la portion caudale
- Le sang sera ramené au cœur via le canal de Cuvier au niveau du sinus veineux (3).

La circulation ombilicale

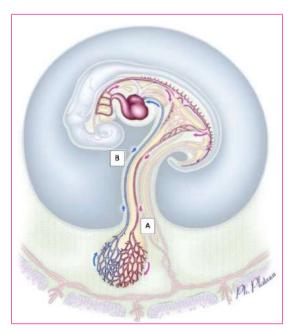
C'est celle-ci qui permet d'amener du <u>sang oxygéné</u> à l'embryon ©

Le sang **maternel** (<u>riche en O_2 </u>) arrive à l'embryon par la veine ombilicale (A). Il parcourt l'embryon puis retourne (<u>pauvre en O_2 </u>) au placenta via les artères ombilicales (B).

Attention! Ici, le sang des <u>ARTÈRES est pauvre en oxygène</u>. C'est le sang des <u>VEINES ombilicales</u> qui au contraire est **riche en**O2



La circulation vitelline



Elle est branchée <u>en parallèle/en dérivation</u>. Elle n'est **pas connectée au corps maternel**.

C'est une dérivation de la <u>circulation intra-embryon-</u>naire.

Trajet:

- 1) Le sang (<u>riche en O_2 </u>) arrive à la **VVII** via les <u>aortes dorsales</u> puis **l'artère vitelline** (A)
- 2) Il repart (pauvre en O_2) ensuite au cœur via la **veine vitelline** (B)

Petite intervention : N'hésitez à me poser des questions sur le forum si vous avez du mal à visualiser toutes ces différentes circulations ! J'ai essayé d'être la plus claire possible (sans jeu de mots a)!

Conclusion

Le sang arrivant au cœur (au niveau du sinus veineux) est à la fois :

- Riche en O₂ (via la circulation ombilicale)
- Pauvre en O₂ (via la circulation vitelline et la circulation intra-embryonnaire/cardinale)
- On dit que l'embryon est vascularisé par du sang mêlé +++

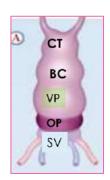
Mise en place du cœur

I. Plicature du tube cardiaque

Les <u>deux tubes endocardiques</u>, initialement en **extra-embryonnaire**, vont être <u>internalisés</u> et fusionnés sur la ligne médiane au moment de la plicature : on se retrouve donc avec un unique tube cardiaque primitif en intra-embryonnaire.

Ce dernier est constitué de plusieurs portions (de caudal en crânial) :

- Sinus veineux (SV) : abouchement des veines
- Oreillette primitive (OP) : ébauche des oreillettes définitives
- Ventricule primitif (VP) : ébauche du ventricule gauche
- Bulbus cordis (BC) : ébauche du ventricule droit
- Conotruncus : point de départ des artères



La plicature du tube cardiaque va permettre de passer d'un <u>tube cylindrique droit non cloisonné</u> à un <u>cœur</u> à 4 cavités chez l'adulte.

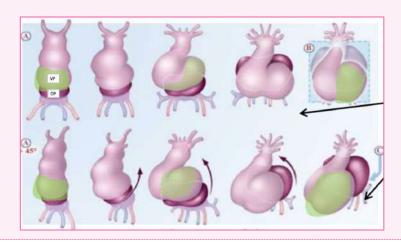
Lors de la 4^{ème} semaine, la croissance du <u>tube cardiaque</u> est **supérieure** à celle de la <u>cavité péricardique</u> qui le contient : ce phénomène le contraint ainsi à se plicaturer.

La plicature du tube cardiaque se fait dans deux plans de l'espace : le plan sagittal et le plan frontal.

PLICATURE SAGITTALE

C'est l'oreillette primitive qui se place en arrière et au-dessus du ventricule primitif.

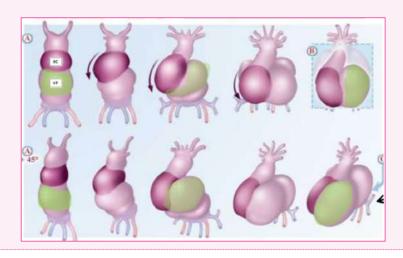
Elle entraine avec elle le sinus veineux et l'abouchement des vaisseaux afférents



PLICATURE FRONTALE

Ici, c'est le **bulbus cordis** qui va venir se placer <u>à droite du VP</u> : on parle de boucle à convexité droite ou <u>situs solitus</u>

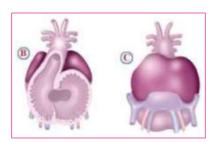
On avait un BC et un VP superposés, qui au final, se retrouve dans un même plan latéral





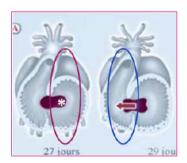
À la fin de la plicature :

- L'OP s'élargit et vient se plaque à la <u>face postérieure du BC</u>
- Les expansions antéro-supérieures de l'OP donneront les <u>oreillettes/auricules</u> définitives (la prof ne fait pas la différence entre les deux)
- La paroi **postéro-inférieure** incorpore progressivement le <u>sinus veineux</u>



II. Déplacement des cavités

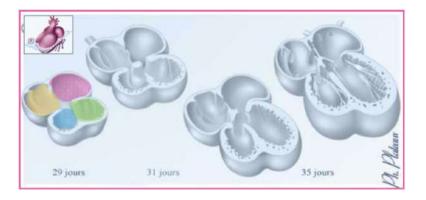
Le canal auriculo ventriculaire



En premier lieu, celui-ci fait uniquement communiquer <u>les parties gauches</u> du futur cœur : le **VP** et la **partie gauche de l'OP**.

Au début de la <u>5^{ème} semaine</u>, il va s'élargir sur la **droite**, mettant ainsi en communication le <u>côté droit</u>, soit le **BC** et la **partie droite de l'OP**.

Au final, le CAV met en communication les 4 cavités (forme de H/papillon)



III. Cloisonnement des cavités

Après s'être agrandit, le CAV va se cloisonner.

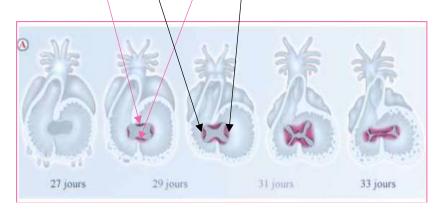
Les bourgeons endocardiques

Le cloisonnement des cavités débute avec l'apparition des <u>bourgeons endocardiques</u> : ce sont des **saillies** de **l'endocarde** sur les bords latéraux du CAV.

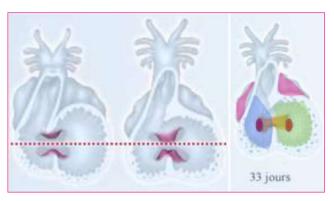
Il va y avoir la formation de <u>4 bourgeons endocardiques</u> :

- **Deux principaux** : 1 antéro-supérieur et 1 postéro-inférieur

Deux accessoires/latéraux : 1 à droite et 1/à gauche



Le septum intermedium

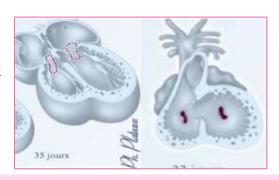


Il se forme par **l'accroissement des bourgeons principaux** qui viennent par la suite fusionnés sur la ligne médiane : sa formation est déterminante pour la suite du cloisonnement.

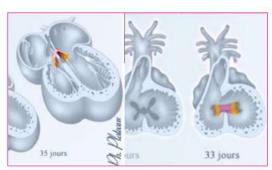
C'est la <u>première cloison auriculo-ventriculaire</u>

Les orifices auriculo-ventriculaires

Le <u>septum intermedium</u> sépare la cavité auriculo-ventriculaire en **deux orifices auriculo-ventriculaires** (1 droit et 1 gauche) mettant en communication <u>l'oreillette primitive</u> avec le <u>futur</u> ventricule correspondant.



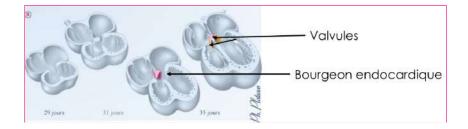
Les valvules



Elles séparent les cavités cardiaques auriculaires et ventriculaires, et permettent la **circulation du sang** dans <u>un sens unique</u> pour éviter les reflux.

Elles se forment par expansions **latérales** du <u>septum intermedium</u> et rejoignent les bourgeons endocardiques latéraux.

Cela formera à terme les valvules des orifices auriculo-ventriculaires.



Le **septum intermedium** est à l'origine de deux autres expansions :

- Une vers le haut contribuant au cloisonnement inter-auriculaire
- Une vers le bas contribuant au cloisonnement inter-ventriculaire

La formation des oreillettes

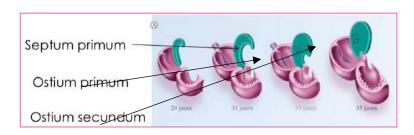
L'obtention des oreillettes définitives, via le cloisonnement de l'OP, dépend de 2 mécanismes :

- Le cloisonnement de la région auriculaire
- <u>L'incorporation</u> du système veineux d'une part et des <u>transformations</u> de la circulation veineuse d'autre part.

Le septum primum

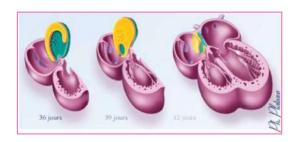
Cette nouvelle cloison nait du **plafond de l'OP** et se dirige vers le bas en direction du septum intermedium.

Cette cloison, est dans un premier temps **incomplète** puisqu'il persiste un orifice, nommé <u>ostium primum</u>. Elle se soudera complètement par la suite. On observera alors un **phénomène d'apoptose** dans la partie <u>supérieure</u> du septum primum, formant un <u>orifice criblé</u> appelé <u>ostium secundum</u>.



Le septum secundum

Lors de la <u>6^{ème} semaine</u>, une deuxième cloison apparait à la **droite** du septum primum : il s'agit du septum secundum. (Le septum primum est donc latéralisé plutôt sur la gauche)



De la même manière que le septum primum, cette cloison nait du plafond de l'oreillette et se dirige vers le bas pour s'accoler au septum intermedium.

La cloison reste également <u>incomplète</u>, avec un orifice dans sa partie inférieure : le trou de Botal ou foramen oval.

Ce trou sera maintenu jusqu'à la naissance, permettant la communication inter-auriculaire

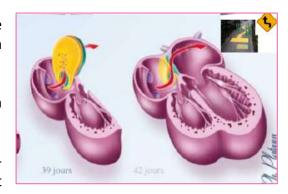
Au final on se retrouve avec :

- Un orifice sur la partie droite et inférieure de de la cloison inter-auriculaire (ostium secundum)
- Un orifice sur la partie supérieure gauche de la cloison inter-auriculaire (trou de Botal)

L'ensemble permet de faire circuler le sang selon un mécanisme que l'on appelle <u>en chicane</u> avec la partie inférieure du septum primum servant de **clapet**.

 Ce mécanisme permet de faire circuler le sang dans un sens unique, et ainsi, éviter les reflux

La valvule du foramen oval est soulevée par le passage du flux sanguin : le sang rentre par le foramen oval, soulève la valvule/clapet et ressort en haut par l'ostium secundum.



La formation des ventricules

Le cloisonnement interventriculaire débute à la fin de la 4^{ème} semaine.

Le septum inférius



Il se forme par **croissance musculaire**, que l'on appelle <u>crête musculaire</u>, en regard du <u>sillon inter-ventriculaire</u> (visible sur la face externe du cœur) délimitant le BC (à droite) et le VP (à gauche).

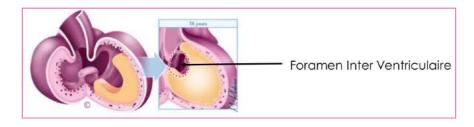
Le <u>septum inférius</u> s'accroit s'accroit vers le haut en direction des bourrelets endocardiques.

L'intérêt de ce septum est de séparer le ventricule gauche (dérivé du VP) du ventricule droit (dérivé du BC)

Le foramen inter-ventriculaire

À nouveau, la cloison demeure incomplète avec la persistance d'une **communication inter-ventriculaire**, via un orifice : le foramen inter-ventriculaire (situé entre le bord sup du septum inférius et le bord inf du septum intermedium).

Sa fermeture se fera plus tard et sera liée aux <u>transformations du conotruncus</u>.



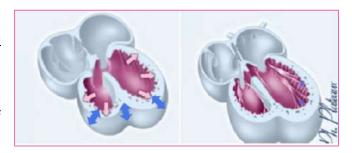
Les piliers et les cordages

Un autre mécanisme contribuant au cloisonnement ventriculaire est la formation des piliers et des cordages.

En premier lieu, il va y avoir un **épaississement** des parois ventriculaires autour de la <u>5^{ème}/6^{ème} semaine</u> de développement. Puis, ces mêmes parois vont **se creuser** afin d'augmenter le **volume** des cavités ventriculaires et de <u>former les piliers et cordages</u> (liens <u>musculaires</u> et fibreux).

Ces derniers rattachent **l'extrémité libre** des valvules (formées par l'allongement des <u>bourgeons endocardiques</u>).

Ces valvules, faisant le clapet entre les cavités auriculaires et ventriculaires, prennent leur aspect définitif vers <u>la 12^{ème} semaine</u>.



Semaine 4 : Poursuite organogenèse

Formations des membres & des vertèbres + pathologies

Formation des bourgeons des membres

Les membres dérivent de **l'axe mésenchymateux** qui donnera la structure <u>ostéo-articulaire</u> (les os, cartilages, muscles, tendons et vaisseaux) qui sera entièrement recouverte **d'épiblaste II** (peau & annexes).

1ère étape : bourgeonnement des membres (4ème semaine)

Deux petites <u>évaginations/excroissances</u> <u>mésoblastiques</u> recouvertes d'épiblaste II apparaissent sur les faces **latérales** de l'embryon sous <u>l'induction des somites</u>:

- occipito-thoracique (région cervico-thoracique) à J24 pour les membres supérieurs
- lombaires (région lombo-sacrée) à J28 pour les membres inférieurs

2ème étape : allongement des bourgeons (6ème semaine)

Ces bourgeons vont s'allonger et former 2 segments séparés par 1 sillon. On distingue donc :



- un segment <u>distal</u> aplati en forme de palette qui donnera la <u>future main</u>
- un segment **proximal** qui garde une forme cylindrique pour aboutir à la formation du bras et de l'avant-bras

3ème étape : formation des doigts (7ème semaine)

Au niveau du segment **distal** (en palette), il y a apparition de <u>4 sillons radiés</u> qui permettent de séparer <u>5 rayons digitaux</u> (doigts).

Ces 5 rayons sont donc d'abord séparés par un <u>tissu intercalaire mésoblastique</u> avant que celui-ci ne régresse par **apoptose** pour les individualiser.

ATTENTION : les doigts <u>NE se forment donc PAS par bourgeonnement</u> mais par apoptose, il existe d'ailleurs des pathologies dues à un défaut d'apoptose de ce tissu (ex : syndactylie)



4ème étape : nouveau sillon, flexion et rotation des membres (8ème semaine)

Au niveau du segment **proximal** (cylindrique), il y a apparition d'un nouveau sillon qui divise ce segment en 2.

On obtient donc 3 segments:

1. **proximal** : proche de l'épaule, formera le <u>bras</u>

2. **médian** : formera l'avant-bras

3. **distal** : formera la main

Le segment <u>médian</u> va venir se replier sur le segment <u>proximal</u> par un mouvement de <u>flexion</u> : ce qui correspond à une flexion de *l'avant-bras sur le bras* et de la *jambe sur la cuisse*. Les articulations présentent entre ces segments permettant la flexion sont le coude et le genou.

Après ce phénomène de flexion, on va assister à un mécanisme <u>rotation</u> à 90° des membres :

- **externe** pour le membre <u>supérieur</u>
- **interne** pour le membre <u>inférieur</u>

En <u>position anatomique</u>, on retrouve bien le petit doigt contre la cuisse (rotation externe) et les pouces du pied vers la face intérieur (rotation interne)



Suite à ces 4 étapes les bourgeons vont pouvoir <u>s'allonger</u> par <u>rajout de cellules mésenchymateuses</u> qui vont se **condenser** puis se **différencier** en <u>cartilage</u> puis en <u>os</u>, et ce de façon totalement différente en proximal et en distal.

On détermine 3 axes de <u>différenciation</u> de pour former les 3 parties du membre :

Axe proximo-distal	Permet la différenciation des tissus de l'épaule aux doigts pour le membre sup. et de la racine de la cuisse au pied pour le membre inf.	Membre supérieur Ant
Axe antéro- postérieur	Permet la différenciation du 1^{er} rayon digital au 5ème (pouce à l'auriculaire par ex)	D D
Axe dorso-ventral	Permet la différenciation du dos de la main et de la paume et du dos et de la plante du pied	Post

A <u>l'extrémité</u> des membres on pourra donc observer 3 centres de <u>régulation</u> qui vont contrôler la **croissance** de l'axe **proximo-distal** et **l'asymétrie** des axes **dorso-ventral** et **antéro-postérieur.**

La crête apicale ectodermique (AER)	Se trouve à la partie la plus <u>distale</u> du membre. Elle est responsable de la <u>croissance</u> dans l'axe promixo-distal grâce à une prolifération accélérée et intense de mésenchyme indifférencié .
La zone d'activité polarisante (ZPA)	Elle permet de mettre en place l'asymétrie / la différenciation entre la partie antérieure et postérieure du membre
L'épiblaste secondaire	Permet la différenciation entre l'axe dorsal et ventral

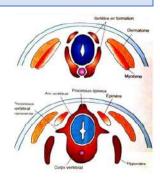
Le membre s'agrandit donc par son extrémité **distale** au niveau de l'AER, à la fin du **second mois** environ on pourra dire que les membres ont acquis leur *morphologie définitive*.

Formation des vertèbres

La formation des vertèbres dérive du **sclérotome** qui vient migrer :

- autour de la chorde pour former le corps vertébral
- autour du tube neural pour former les arcs vertébraux et processus épineux

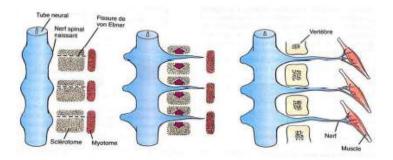
Les portions <u>latérales</u> du sclérotome formeront les **apophyses transverses** et les **côtes**.



Le sclérotome va se différencier en 2 parties :

- <u>caudale</u> : très dense et proliférative
- <u>crâniale</u> : <u>peu</u> dense, permettant la migration des cellules des crêtes neurales (nerf spinal) entre ces 2 portions de sclérotome

Ces 2 portions étant <u>séparés par un nerf spinal</u>, il va y avoir **fusion** entre le **segment caudal** du sclérotome et le **segment crânial du sclérotome sous-jacent** pour former <u>une ébauche de vertèbre</u>. Il faut donc **4 moitiés** de sclérotome (2 de chaque côté du tube neurale) pour former **1 vertèbre**.



Les nerfs spinaux sont connectés à des **faisceaux musculaires** en périphérie, ces muscles (myotome) sont à <u>cheval entre 2 vertèbres</u> permettant ainsi d'assurer la **rigidité** du rachis et les mécanismes de **flexion – rotation**.

Pathologies de l'organogenèse 1 et de la morphogenèse 1 et 2 :

L'embryon subit divers mécanisme de transformation, différenciation pour aboutir à la mise en place de tous les organes, des malformations congénitales graves peuvent donc altérer son développement.

A ce stade, l'embryon est très sensible :

- aux agents tératogènes (substances pouvant entrainer des malformations de l'embryon) comme :
 - o les **toxiques** : alcool, tabac, stupéfiants
 - o les **médicaments** (iatrogénie) :
 - <u>Distilbène</u>: prescrit aux femmes enceintes pour prévenir les fausses couches : entraînait des malformations génitales et infertilités chez le fœtus féminin
 - <u>Dépakine</u>: anticonvulsant pour femmes enceintes épileptiques responsable de malformations sévères, non viables ainsi que de mort fœtale
 - > <u>Thalidomide</u>: prescrit contre les nausées chez les femmes enceinte, responsable de **phocomélie**
 - > Certains médicaments anodins comme les anti-inflammatoires, antibiotiques
- aux radiations ionisantes
- aux infections virales et parasitaires (rubéole, toxoplasmose, CMV, VIH,...)

Or à ce stade, la mère ignore souvent qu'elle est enceinte donc ++ de risques.

Les <u>mécanismes complexes de cloisonnement</u> du cœur expose aussi l'embryon à des **malformations cardiaques** comme :

• La Tétralogie de Fallot « maladie cyanogène, enfant bleu » :

Cette maladie est dite <u>cyanogène</u> car l'enfant **est faiblement oxygéné** par le sang qui en contient trop peu à la naissance. Il y a persistance d'une **communication interventriculaire**, donc un mélange de sang veineux, appauvri en oxygène (VD) et de sang riche en oxygène (VG) ⇒ un sang appauvri en oxygène éjecté dans <u>l'aorte</u>.

Cette anomalie est associée à d'autres problèmes comme :

- une sténose (diminution du diamètre) des valves pulmonaires (entre le VD et l'artère pulmonaire): le sang a du mal à être éjecté entrainant une hypertrophie car le muscle se contracte de plus en plus pour aider le sang à passer l'obstacle ⇒ surcharge de travail pour le cœur
- une malformation de l'aorte qui se positionne « à cheval » sur le septum interventriculaire et communique donc avec les 2 ventricules, on encore expulsion d'un sang appauvri en oxygène.

On peut aussi rencontrer des **malformations des membres**, détectées à <u>l'échographie</u>. Ils peuvent être anormaux, absents en totalité ou partiellement :

> Malformations réductrices

A mélie	Membre absent	
Phocomélie	Membre court	
	⇔	1
Micromélie	Diminution du <i>volume</i> global du membre	
Ectrodactylie	Absence d'un ou plusieurs doigts/orteils	
Achondroplasie	Diminution de la <i>longueur</i> globale du membre	C.P.O

Malformations surnuméraires

Polydactylie : doigts/orteils surnuméraires





Dysplasie

Syndactylie	Fusion d'un ou plusieurs doigts/orteils
Achrodolichomélie	Mains ou pieds disproportionnés / trop
	grand

4^{EME} SEMAINE DE DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE: FORMATION DE LA FACE

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.

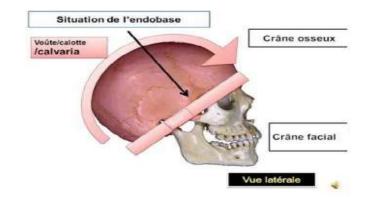
Le neurocrâne et le viscérocrâne dérivent du mésenchyme de l'extrémité céphalique de l'embryon

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.

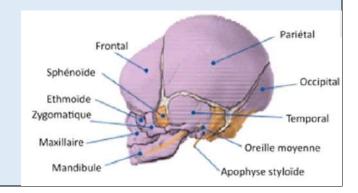
La base du crâne dérive des massifs mésenchymateux qui entourent l'extrémité antérieur de la chorde et latéralement de massifs cellulaires qui dérivent des sclérotomes des somites occipitaux.

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

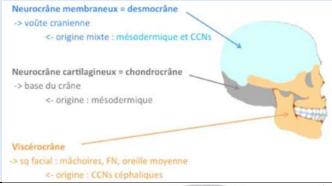
C'est la partie supérieure, de par sa forme arrondie elle va coiffer l'encéphale.

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.

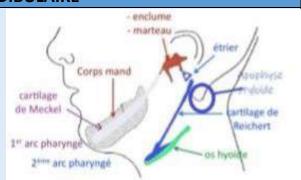
B / Le viscérocrâne

- → 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 2ème ARC = ARC HYOÏDIEN

Il est constitué également de deux parties :

- ➤ Ventrale = participe à la formation de l'os hyoïde (3)
- <u>Dorsale</u> = 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 4ème semaine ils s'individualisent.
 - ➢ Ils subiront des remaniements et des fusions au cours du 2ème mois, sous le contrôle des cellules crestales (= cellule des crêtes neurales).
 - ✓ Elles **stimuleront les divisions cellulaires** dans le <u>mésenchyme</u> et au niveau <u>mésoblastique</u>.
 - ✓ Elles induiront des mécanismes de différenciations des bourgeons les uns par rapport aux autres.

A. Les bourgeons faciaux primordiaux:

Le bourgeon frontal	Il y en qu'un seul, impair et média Il est soulevé par <u>l'extrémité cé tube neural</u> (et donc par le neur rieur) et délimitera la bouche (constituera le plafond. De chaque dun épaississement de l'épiblaste se la placode olfactive. Ces placodes apparaîtront pendan maine.	ephalique du ropore anté- (*), car <u>il en</u> côté, il y aura secondaire =
Les bourgeons mandi- bulaires		l y en a 2. Ces bourgeons sont les <u>extrémités ventrales du 1</u> er <u>erc branchial</u> de chaque côté. Ils sont bilatéraux et exprésymétriques. Ces extrémités vont se rejoindre sur la ligne médiane et fusionner pour former <u>le plancher du stomodeum</u> .

Les bourgeons maxillaires

Ils sont aussi au nombre de 2.

Ils sont issus des <u>extrémités dorsales du 1</u>er <u>arc bran-</u> <u>chial</u>. 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



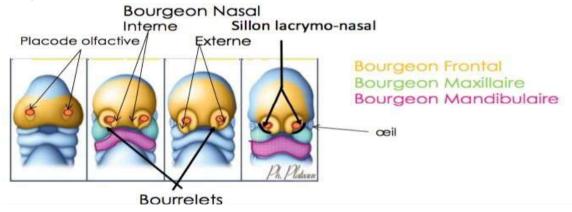
B. Les remaniement et fusions:

1. Formation des bourgeons nasaux internes

- → La formation de ces bourgeons survient dès <u>la 5ème</u> 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 <u>du bourgeon maxillaire</u> par une dépression = Le sillon lacrymo-nasal.



2. La confluence des bourgeons

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

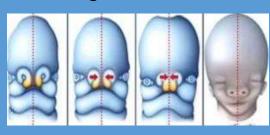
Les 2 bourgeons mandibulaires

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.



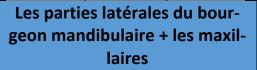
Le bourgeon nasal externe + le maxillaire



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 <u>le canal lacrymo-nasal</u>. Ce canal fait **communiquer l'orbite avec les fosses nasales**.



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 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 voute 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.

VOILAAAAA pour ce compilé de toutes nos fiches de la semaine 4 ! On espère que les différents formats de fiches vous conviennent malgré tout © Si vous avez des questions n'hésitez pas à venir sur le fofo et on fera en sorte d'être le plus rapide possible !

En attendant, on espère que vous bossez bien (surtout l'embryo) et que vous êtes chauds ! Le mois d'octobre est un mois difficile donc ne lâchez rien et donnez tout jusqu'au bout !

Une phrase mémorable à garder dans le coin de votre tête « Respecte-toi et respecte ton travail » Vous entamez votre deuxième année de PACES, donc faîtes en sorte que tous vos sacrifices et votre travail aient un sens !

Bref bon courage pour la suite les loulous !

Des bisous de Lisa, Quentin et Claire <3