

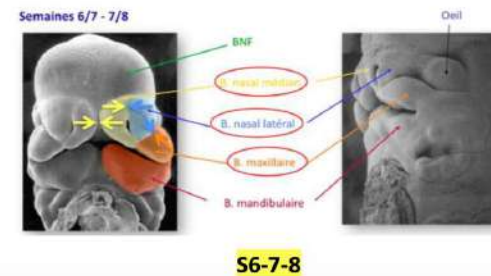
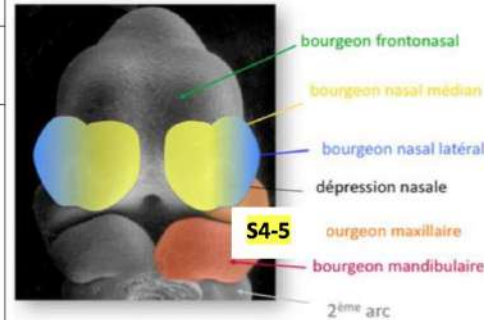
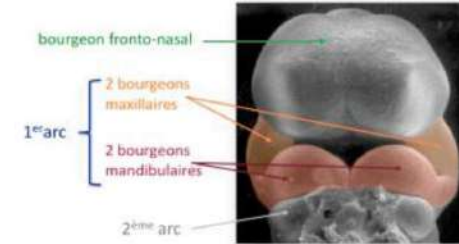


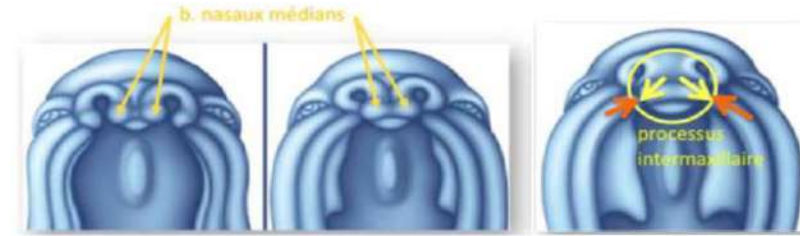
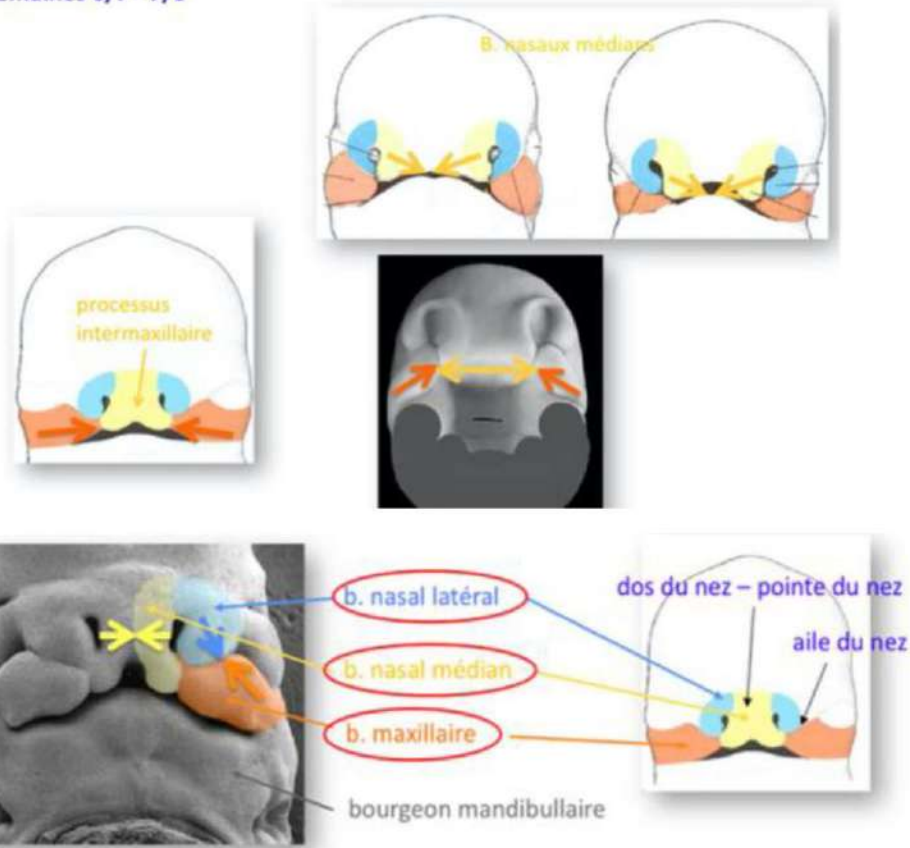
Formation du squelette Cranio- facial

- La mise en place du squelette cranio-facial s'étend de la S4-S10 et est indissociable de la formation des arcs et de leur colonisation par les CCNs céphaliques
- **J20** apparait le premier somite
- **J24** : 2 premiers arcs branchiaux visibles, Fermeture du neuropore crânial, Le cœur constitue une volumineuse saillie sous l'embryon
- **J26** : les arcs 1, 2 et 3 visibles, Fermeture du neuropore postérieur (caudal), Ebauche du membre supérieur, Fossettes auditives (dépressions otiques), Courbure céphalique et cervicale au niveau de l'encéphale
- **J28** : 4 arcs, Bourgeons des membres inférieurs, Paroi ventrale pratiquement achevée, Placodes optiques (cristallin)

Fusion des bourgeons

S4-5	<p>La face est mise en place au cours du 2ème mois par le développement et la fusion de 5 bgs :</p> <ul style="list-style-type: none"> - bg frontal ou frontonasal - 2 bgs maxillaires et 2 bgs mandibulaires. <p>Le 1er arc est scindé en bgs maxillaires et mandibulaires</p>
S5	2 épaissements ectoblastiques ou placodes olfactives/nasales apparaissent sur les aspects latéraux du bg frontonasal
S6	<p>L'ectoblaste au centre de chaque placode s'invagine pour former une dépression nasale ce qui divise le bord surélevé en bg nasaux latéraux et médians.</p> <p>Les processus nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane → partie médiane du nez</p>
S6-7-8	<p>Les extrémités latérales des bgs nasaux médians rejoignent les bgs nasaux latéraux.</p> <p>Les bgs nasaux latéraux fusionnent avec les bgs maxillaires → ailes du nez</p>
S7	<p>Les processus nasaux médians s'étendent vers le bas et les côtés puis fusionnent → processus intermaxillaire.</p> <p>Les bgs maxillaires grandissent pour rencontrer le processus intermaxillaire.</p> <p>La dépression entre le bg nasal latéral/maxillaire = gouttière naso-lacrymale à l'origine du conduit lacrymo-nasal qui draine l'excès de larme de la conjonctive de l'œil vers la cavité nasale.</p> <p>Les parties latérales des bgs mandibulaires fusionnent avec les bgs maxillaires → partie inf de la joue et limitent l'ouverture de la bouche</p>
S7-10	<p>Etapas de formation du nez</p> <p>Les bgs nasaux latéraux fusionnent avec les bgs maxillaires → ailes du nez</p> <p>Les bgs nasaux médians s'unissent sur la ligne médiane → dos, partie moyenne et la pointe du nez</p>





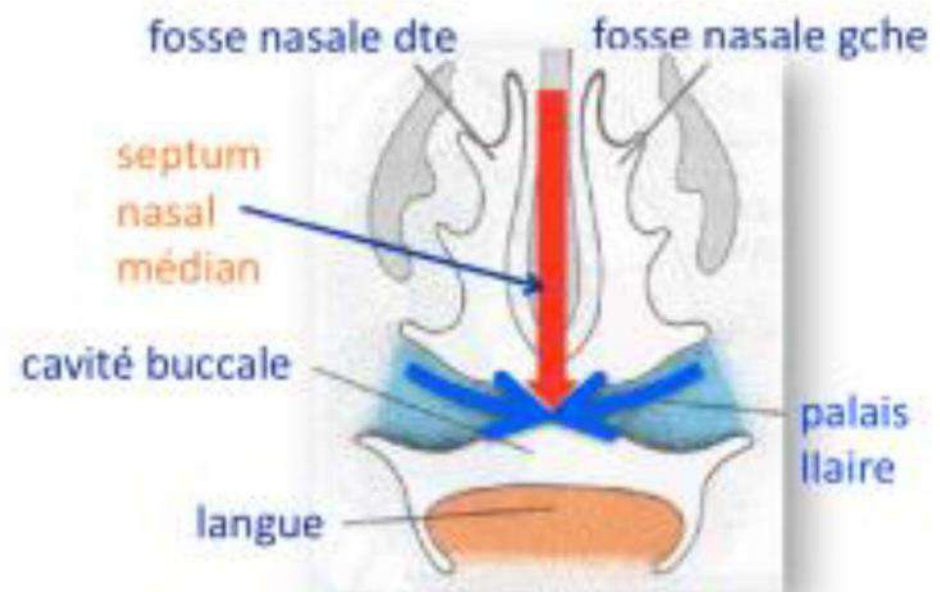
BNF → bg nasaux médians → processus intermaxillaire → palais primaire
+ arcade dentaire maxillaire anté + philtrum


S7-10

Les bgs nasaux médians fusionnés	→ le processus intermaxillaire → palais laire , partie anté de l'arcade dentaire maxillaire et le philtrum (partie moyenne de la lèvre sup).
La confluence bg maxillaire/proc intermaxillaire	→ <u>massif latéral de la face</u> → partie latérale de la lèvre sup et la joue .


Formation des cavités Nasales


- **S5-6** : les dépressions nasales s'invaginent → cavité nasale unique séparée de la cavité buccale par l'aileron nasal. Cet aileron s'amincit et forme la membrane bucco-nasale qui disparaît pour donner le choane primitif (**S7**).
- Le plancher de la cavité nasale est limité par le palais I aire (issu du bourgeon intermaxillaire). Pendant que se forme le palais II aire, le septum nasal médian, séparant les fosses nasales droites et gauches s'allonge vers le bas pour fusionner avec la face supérieure du palais I aire et puis II aire
- Septum **nasal médian** = bg **fronto nasal** + bgs **nasaux médians**





Formation et ouverture de la cavité buccale



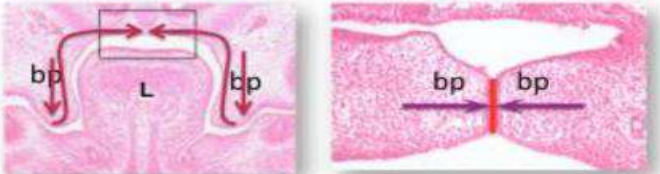


- Formation du **mesoderme** à la 3^e semaine SAUF au niveau de la **mb pharyngienne** (se rompt à J24) et **cloacale** -> extrémités intestin primitif
 - Fin du 1^{er} mois : face centrée par le stomodeum
 - Début 2^e mois : CB = fente élargie
 - Fin 2^e mois : portions latérales des bgs maxillaire et mandibulaire fusionnent -> limites latérales bouche
- 


Formation du palais

- Constitué du palais I aire et II aire :
 - Le palais I aire = 4 incisives maxillaires
 - Le palais II aire =
 - palais dur : 2/3 ant parcouru par des rugae
 - palais mou : 1/3 post, voile du palais
- Il résulte d'une confluence de 3 bgs en Y :
- bg prémaxillaire
 - 2 bgs palatins
- > cloisonnement du stomodeum en une CB et fosses nasales

Développement du palais 2nd

- Très lent de la S6-12

<p>① <u>Elévation et juxtaposition</u></p>	<p>Les bgs palatins d'abord <u>verticaux</u> à la langue <u>se développent</u>, <u>s'élèvent</u>, <u>changent d'orientation</u> en devenant <u>horizontaux</u> et viennent au contact sur la ligne médiane.</p> 
<p>② <u>Adhésion</u></p>	<p>Les 2 <u>épithélia</u> de recouvrement des bgs palatins (MEE) adhèrent, s'intriquent et forment l'<u>épithélium médian de jonction</u> (MES = <i>medial epithelial seam</i>).</p> 
<p>③ <u>Dispersion / fusion</u></p>	<p>Pour assurer la fusion et la continuité des mésenchymes, les cellules épithéliales doivent <u>se disperser</u> et <u>disparaître</u>.</p> 



- Le MES formé au cours de l'adhésion peut disparaître par 4 mécanismes **ACTIFS** :

- rétraction/contraction du feuillet épithélial

- migration

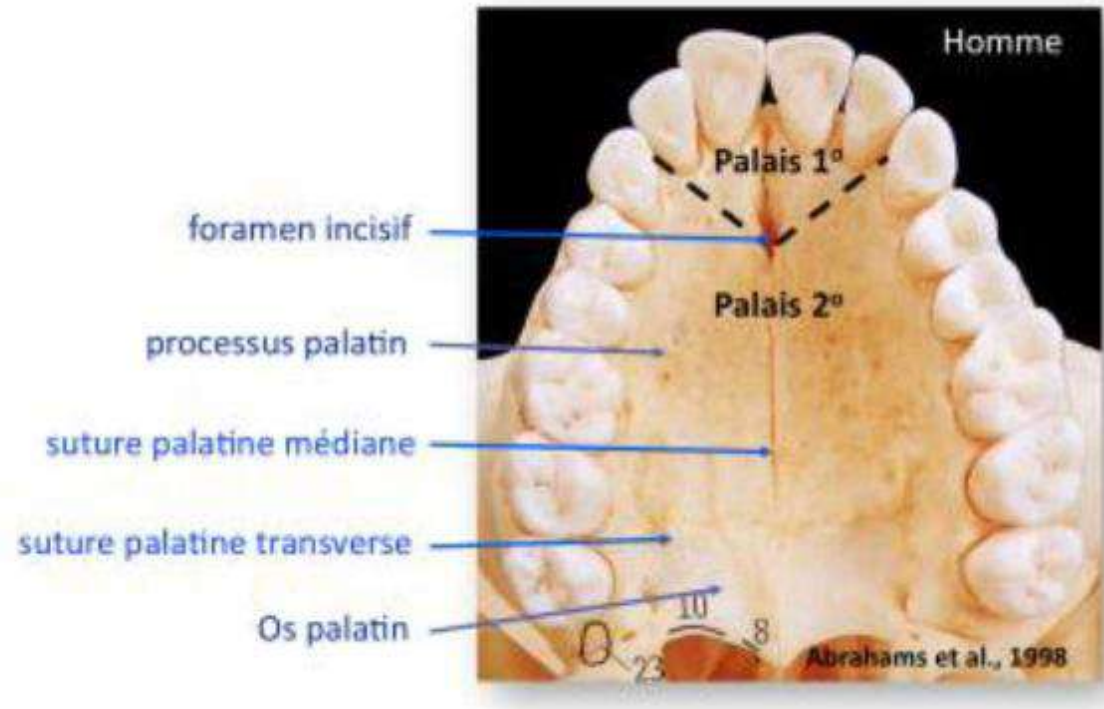
- apoptose

- TEM (zones limitées d'apoptose)

TGF B3 est indispensable à la dispersion du MES



- La **suture palatine transverse** sépare le **processus palatin** du maxillaire et l'**os palatin**
- La **suture palatine médiane** sépare les **processus palatins**



+

•

○

Chronologie du développement du palais

- **S6-7** : Le processus intermaxillaire (processus nasaux médians) forment le palais I aire
- **S8-9** : Les parois médiales des processus maxillaires → processus palatins verticaux parallèles aux faces latérales de la langue.
- **S9** : - Elévation et fusion sur la ligne médian, constitution du palais II aire + Fusion du palais I aire et II aire → séparation des fosses nasales / cavité buccale.

Dispersion de l'épithélium de jonction (MES) est souvent incomplète → restes épithéliaux (perles d'Epstein) sur la ligne médiane du palais.

- **S12** : Fin de la fusion du palais

Anomalies du développement du palais

- Fentes palatines isolées sans fente labiale : 25%-30% des fentes dont 20% héréditaires
- FP avec FL : 45% des fentes
- FLP isolées non syndromiques : 70% des FLP
- Fentes labiales uni/bilatérales : QUE la lèvre sup. Anomalie fusion bg maxillaire et nasal médian
- Fente labio-alvéolaire : au niveau de l'arcade dentaire anomalie de fusion palais laire et II aire
- Fente palatine : absence de fusion des processus palatins -> communication CB et fosses nasales
- Fente labio-alvéolo-palatine : association des 3 dernières malformations