

COURS N° 1

MISE EN PLACE DE LA CAVITÉ BUCCALE

H. Raybaud



L'appareil pharyngé

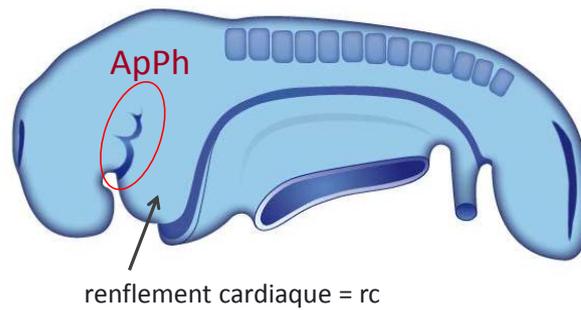
1

Définition de l'appareil pharyngé (ApPh)

= structure transitoire

- embryon de 5 mm
- 4^e semaine de développement (à partir du 22^{ème} jour)
- situé dans la région céphalique

→ à l'origine de nombreux éléments de la face et du cou

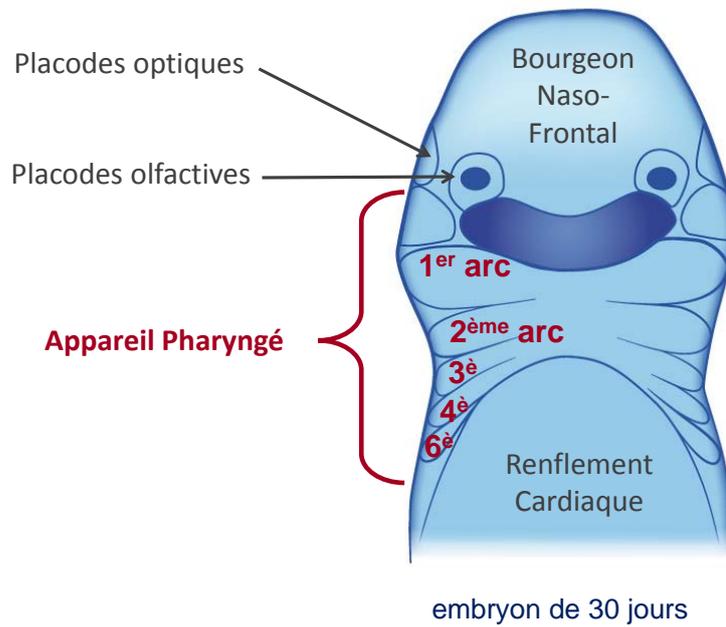


Définissons tout d'abord l'appareil pharyngé

Il s'agit d'une structure transitoire, qui apparaît chez l'embryon de 5 mm lors de la 4^e semaine de développement (à partir du 22^{ème} jour).

Il est situé dans la région céphalique et est à l'origine de nombreux éléments de la face et du cou.

Appareil pharyngé de face, vue externe



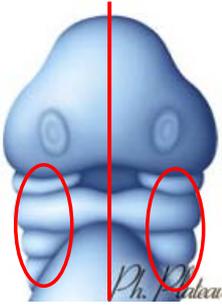
Voici représenté ici l'appareil pharyngé en vue externe, de face, chez un embryon de 30 jours, une fois le renflement cardiaque retiré.

Sur ce schéma, vous retrouvez également les **placodes olfactives**, les **placodes optiques** et le **bourgeon naso-frontal**.

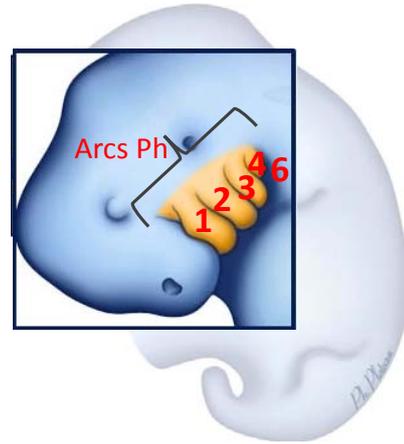
Nous allons commencer par définir **l'appareil pharyngé**, étudier sa composition générale et sa fonction.

Chez l'homme, l'appareil pharyngé est formé de :

- 5 paires d'arcs pharyngés mésodermiques, séparés
- à l'extérieur par 4 sillons pharyngés ectodermiques
 - à l'intérieur par 5 poches pharyngées endodermiques



→ de 1 à 6
Il n'existe pas de 5^e arc



L'appareil pharyngé est formé chez l'homme de **5 paires d'arcs pharyngés mésodermiques**, ils sont numérotés de 1 à 6. Il n'existe pas de 5^e arc.

Ces paires d'arcs sont situés à droite et à gauche de la ligne médiane, de part et d'autre de la région pharyngée et de l'intestin primitif.

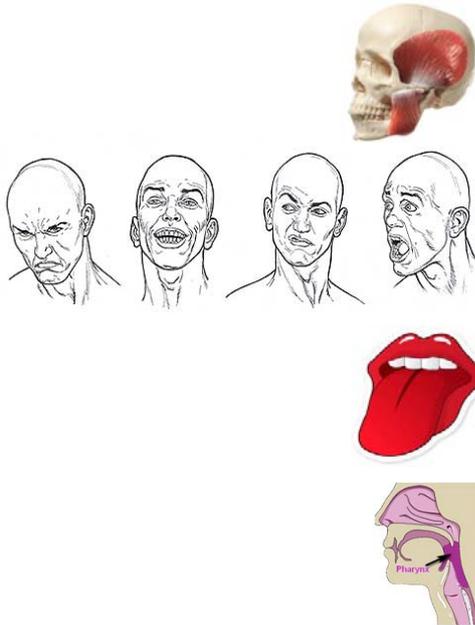
Ces arcs mésodermiques sont séparés

→ à l'extérieur par **4 sillons pharyngés ectodermiques** (ou ectoblastiques) et

→ à l'intérieur par **5 poches pharyngées endodermiques** (ou entoblastiques).

Fonctions de l'appareil pharyngé chez l'homme

Rôle complexe → nombreuses structures de la face et du cou



Muscles masticateurs proviennent du 1^{er} arc

Muscles de l'expression faciale proviennent du 2^e arc

Langue provient des 1^{er}, 2, 3, 4^e arcs

Pharynx est issu des 4 et 6^e arcs

Chez l'homme son rôle est complexe, il est destiné à donner de nombreuses structures de la face et du cou.

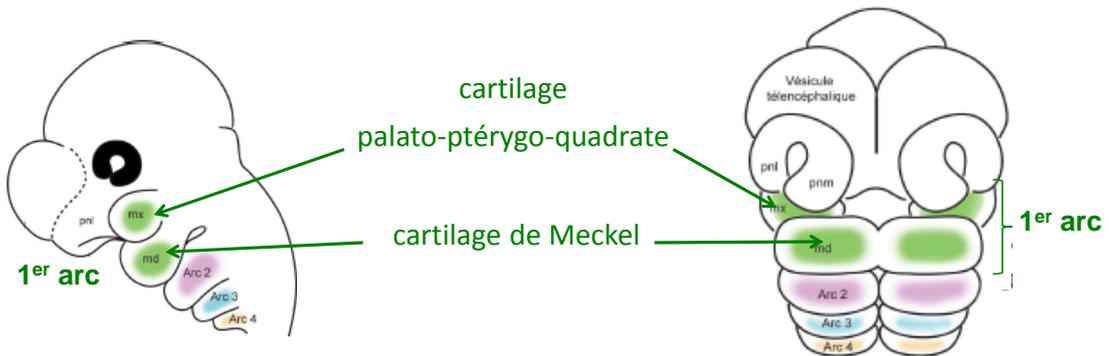
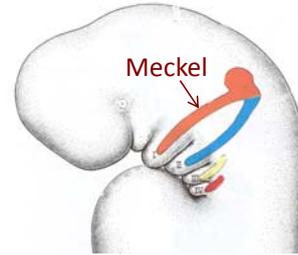
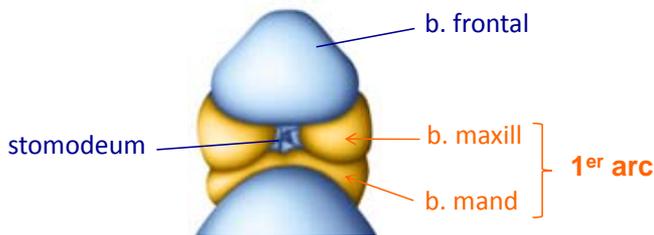
Les muscles masticateurs proviennent du 1^{er} arc, permettent la fonction masticatrice.

L'homme peut également parler et communiquer : les muscles de l'expression faciale proviennent du 2^e arc.

La langue provient des 1^{er}, 2^e, 3^e, 4^e arcs et le pharynx est issu des 4^e et 6^e arcs. Ils sont utilisés pour la vocalisation.

1er arc = arc maxillo-mandibulaire

b = bourgeon



Le 1^{er} arc pharyngé est aussi nommé **arc maxillo-mandibulaire**.

Le 1^{er} arc se développe et est remodelé pour former un **bourgeon maxillaire** et un **bourgeon mandibulaire**

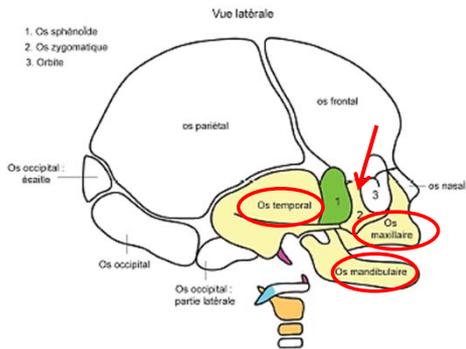
Chaque bourgeon contient en son centre des éléments cartilagineux, produits par les cellules des crêtes neurales CCNs.

Le cartilage central est pour le maxillaire, la **barre palato-ptérygo-quadrante** et pour la mandibule, le **cartilage de Meckel**.

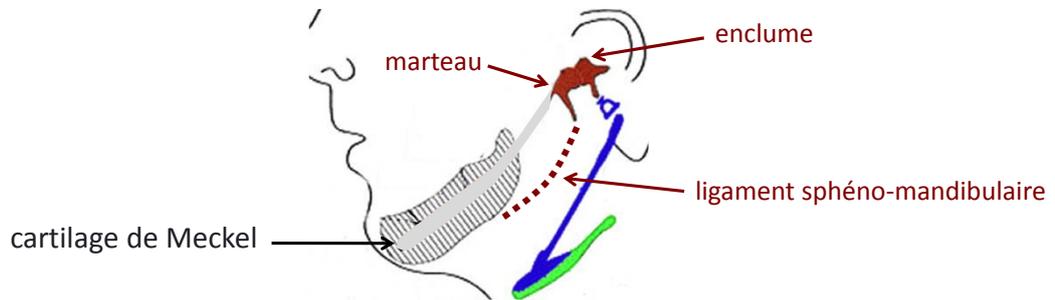
Ces cartilages servent de support à la condensation mésenchymateuse et la transformation en os.

1er arc = arc maxillo-mandibulaire

Dérivés squelettiques



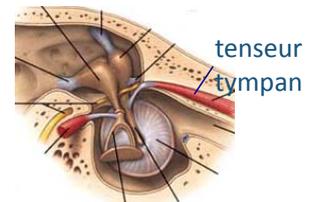
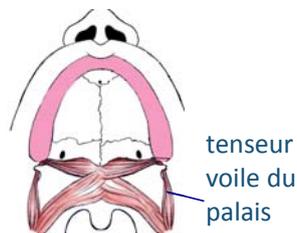
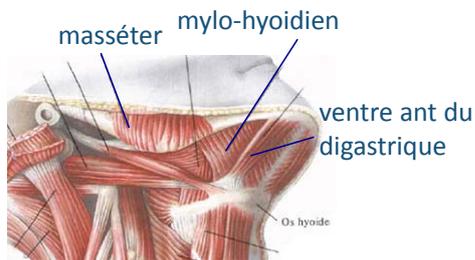
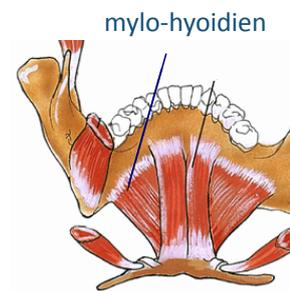
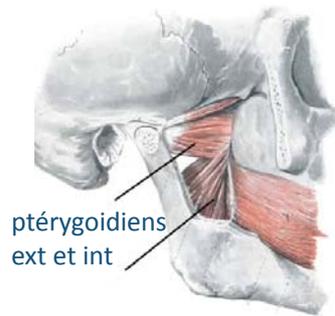
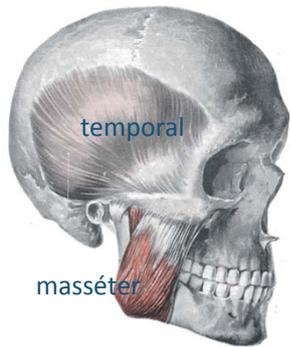
- os maxillaire
- os zygomatique
- os temporal
- os mandibulaire par ossification de membrane



Ces bourgeons donnent naissance au **maxillaire**, à l'os **zygomatique**, (au processus zygomatique du temporal) os **temporal** et à la **mandibule**. Le cartilage de Meckel disparaît ensuite sauf à ses extrémités qui vont donner le ligament **sphéno-mandibulaire**, le **marteau** (malleus) et l'**enclume** (l'incus) osselets de l'oreille moyenne se développant à partir de sa portion postérieure.

1er arc = arc maxillo-mandibulaire

Dérivés musculaires



Les **dérivés musculaires** du 1er arc sont les muscles : temporal, masséter, ptérygoidiens externe et interne, le mylo-hyoidien, le ventre antérieur du digastrique, le tenseur du voile du palais et le tenseur du tympan.

Mise en place de la face et de la cavité buccale

2

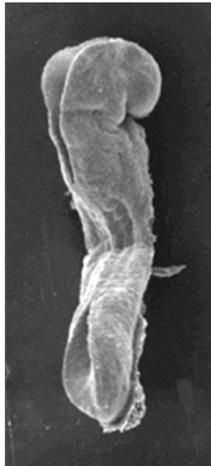
Mise en place de la face et de la cavité buccale

→ entre 4^e et 10^e semaine du développement

→ est indissociable de

- formation des arcs pharyngés
- leur colonisation par les CCNs céphaliques

Jour 21/22

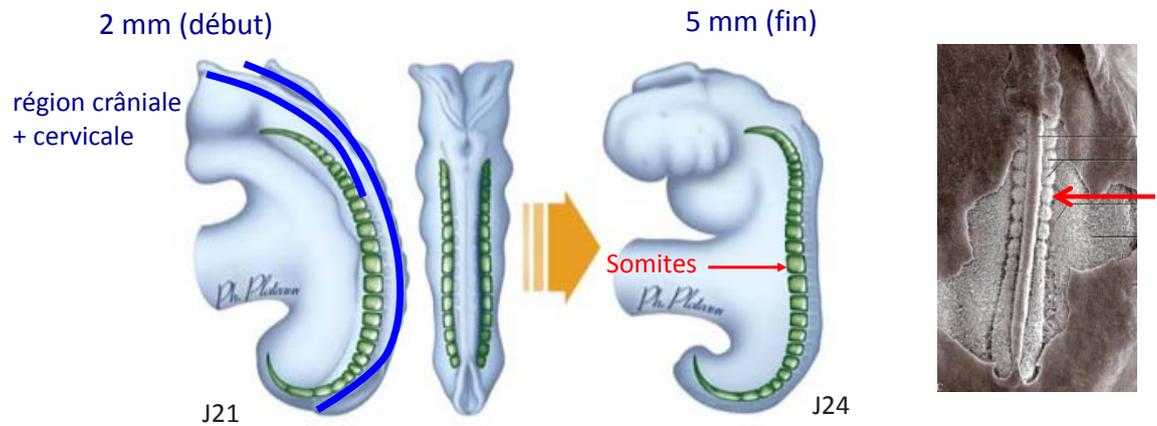


Jour 24

La mise en place de la face et de la cavité buccale s'effectue entre la 4^e et 10^e semaine du développement chez l'homme et est indissociable de la formation des arcs pharyngés et de leur colonisation par les cellules issues des crêtes neurales céphaliques.

Ces images d'embryon de souris illustrent les profonds remaniements nécessaires à la formation du massif crânio-facial.

SEMAINE 4



→ 1^{er} somite au 20^e jour

Leur nombre sert à déterminer l'âge de l'embryon jusqu'à la fin 4^e semaine ↔ 28 somites

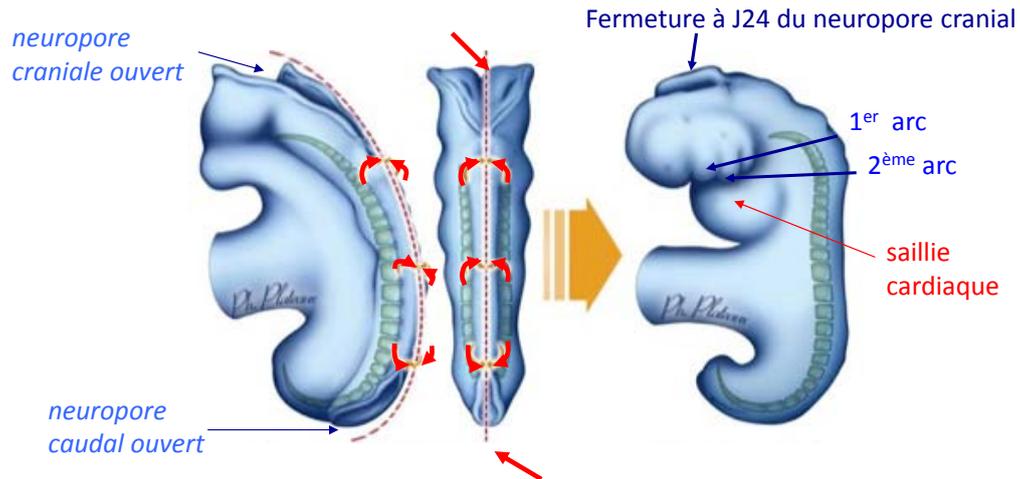
Tout commence à la 4^e semaine du développement.

L'embryon mesure entre 2mm (début) et 5mm (fin).

Les régions crâniale et cervicale (cou) constituent environ la moitié de la longueur de l'embryon.

Au début de la 4^e semaine, l'embryon est encore rectiligne. Les somites forment des saillies nettement visibles à sa surface (le 1^{er} somite est apparu au 20^e jour).

Leur nombre sert à exprimer l'âge de l'embryon jusqu'à la fin de la 4^e semaine qui correspond au stade de développement 28 somites.



Tube Neural

- fermé en regard des somites
- ouvert au niveau des neuropores

Au 24^e j - le neuropore crânial se ferme

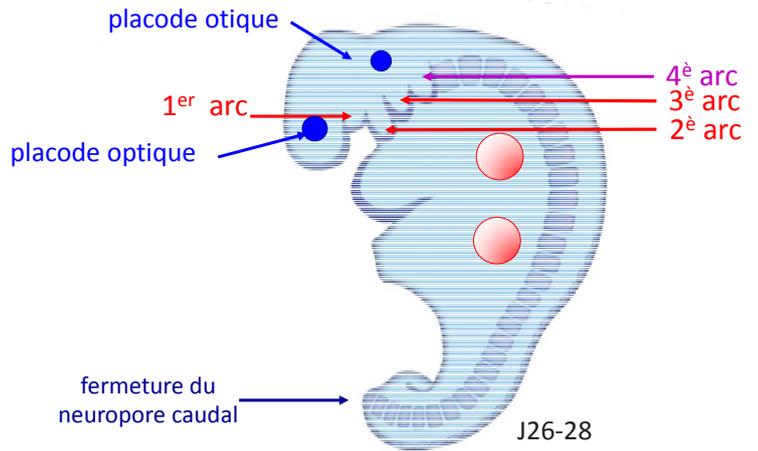
- 2 premiers arcs branchiaux visibles
- cœur = volumineuse saillie sous l'embryon

Le tube neural est fermé en regard des somites mais est ouvert au niveau des neuropores.

- Au 24^e jour, le neuropore crânial se ferme.
- A ce moment les 2 premiers arcs branchiaux sont visibles.
- Le cœur constitue une volumineuse saillie sous l'embryon.

26^e jour :

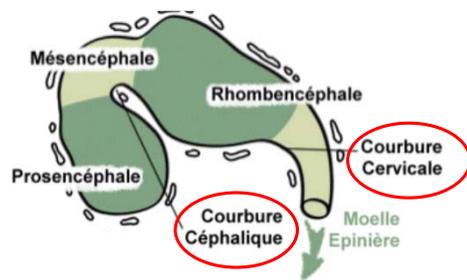
- fermeture du neuropore caudal
- arcs 1, 2 et 3 visibles
- apparition :
 - courbures céphalique et cervicale
 - ébauche du membre supérieur
 - placodes optiques (auditives)



28^e jour :

- 4 arcs ph. visibles
- apparition des ébauches des membres inférieurs
- apparition des placodes optiques (cristallin)

La paroi ventrale est pratiquement achevée.

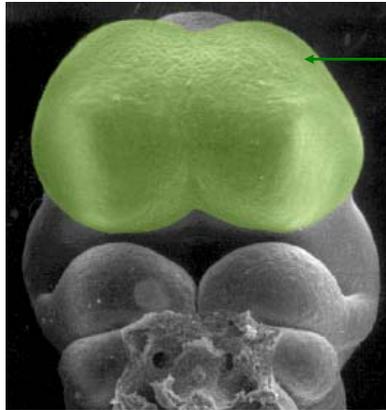


- Au jour 26 :
 - le neuropore caudal (postérieur) se ferme
 - 3 arcs branchiaux sont visibles
 - apparition au niveau de l'encéphale, des courbures céphalique et cervicale
 - apparition de l'ébauche du membre supérieur
 - apparition des fossettes auditives (dépressions otiques)
- Au jour 28 :
 - quatre paires d'arcs pharyngés sont visibles
 - apparition des bourgeons des membres inférieurs
 - apparition des placodes optiques (cristallin)
- La paroi ventrale est pratiquement achevée.

SEMAINES 4/5

Mise en place de la face au cours du 2^e mois

→ 5 bourgeons :



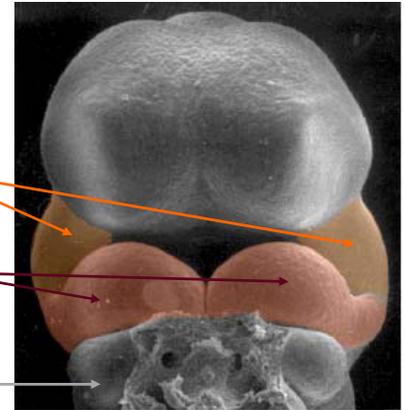
bourgeon fronto-nasal

1^{er}arc

2 bourgeons maxillaires

2 bourgeons mandibulaires

2^eme arc



Les semaines 4/5

La face est mise en place au cours du deuxième mois par le développement et la fusion de 5 bourgeons :

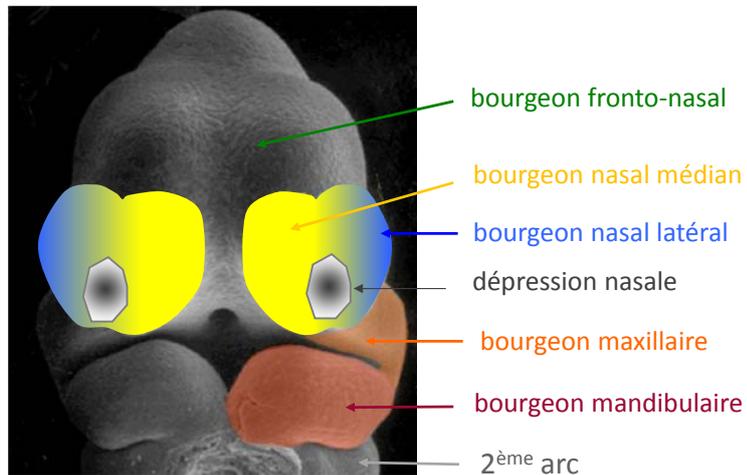
- le bourgeon frontal ou fronto-nasal,
- les 2 bourgeons maxillaires, les 2 bourgeons mandibulaires.

le 1^{er} arc pharyngé est scindé en bourgeons maxillaires et mandibulaires.

SEMAINES 5/6

Au cours de la 5^e semaine : 2 épaisissements ectoblastiques/placodes olfactives/nasales

A la 6^e semaine : l'ectoblaste au centre de chaque placode nasale
→ s'invagine pour former une dépression nasale



La semaine 6

Au cours de la 5^e semaine, 2 épaisissements ectoblastiques ou placodes olfactives / nasales apparaissent sur les aspects latéraux du bourgeon frontonasal.

A la semaine 6 : l'ectoblaste au centre de chaque placode nasale s'invagine pour former une dépression nasale ce qui divise le bord surélevé de la placode en bourgeons nasal latéral (externe) et médian (interne).

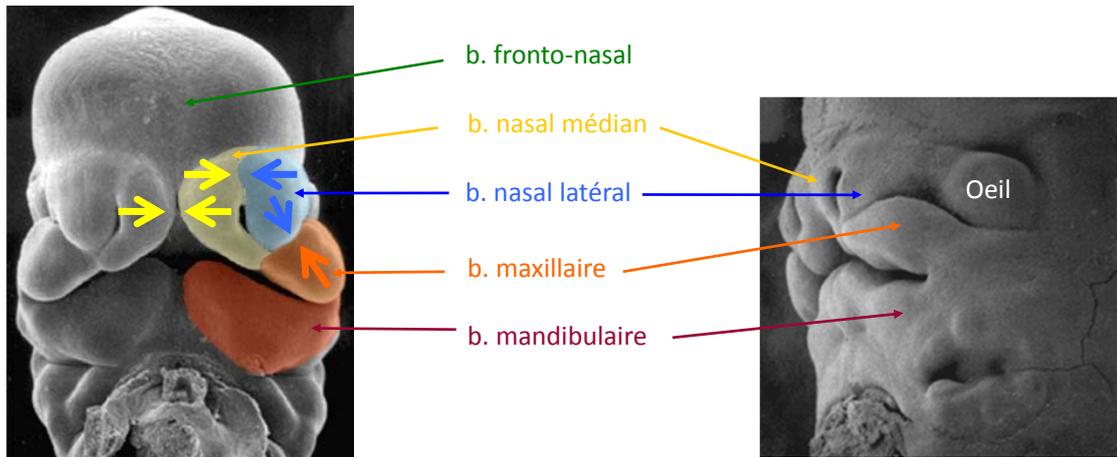
SEMAINES 6/7/8

L'extrémité latérale du bourgeon nasal médian rejoint l'extrémité du bourgeon nasal latéral

Le bourgeon nasal latéral fusionne avec le bourgeon maxillaire → ailes du nez

A la semaine 6 :

Les processus nasaux médians s'unissent sur la ligne médiane → partie médiane du nez



Semaines 6/7 - semaines 7/8

L'extrémité latérale du bourgeon nasal médian rejoint l'extrémité du bourgeon nasal latéral.

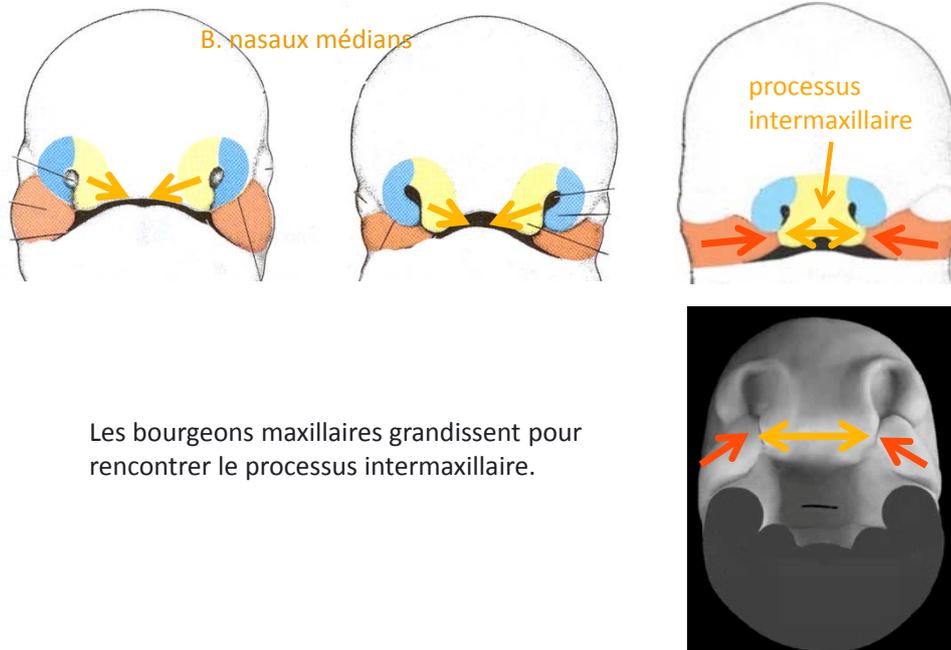
Le bourgeon nasal latéral fusionne avec le bourgeon maxillaire. Ils participent à la formation des ailes du nez.

A la semaine 6, les processus nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane; ils constitueront la partie médiane du nez.

A la semaine 7 :

Les processus nasaux médians s'étendent vers le bas et les cotés et fusionnent

→ processus intermaxillaire



Les bourgeons maxillaires grandissent pour rencontrer le processus intermaxillaire.

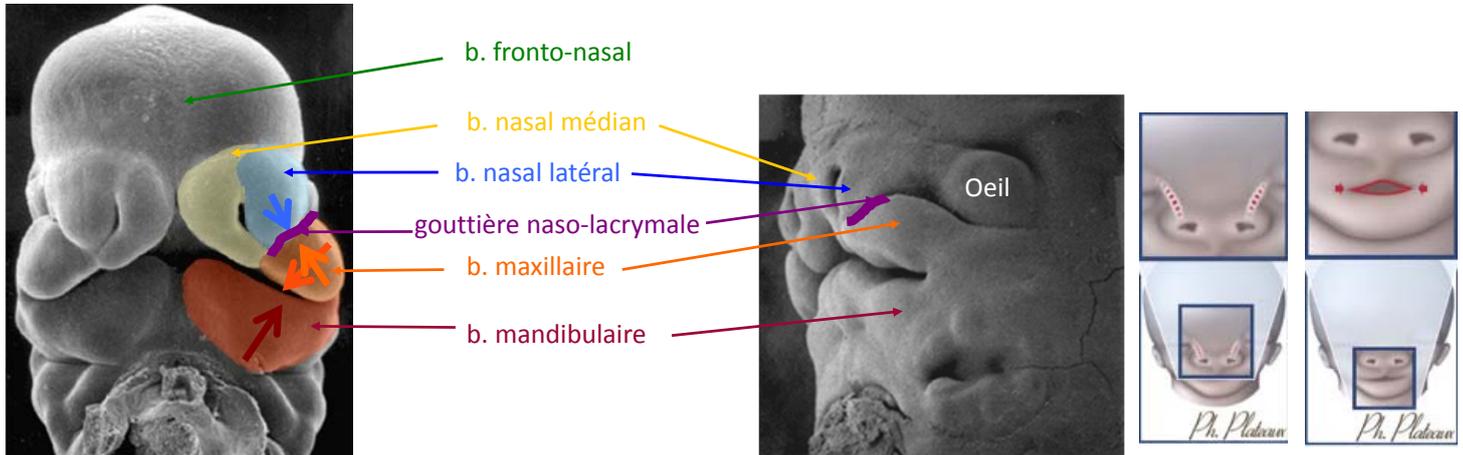
A la semaine 7,

les processus nasaux médians s'étendent vers le bas et les côtés et fusionnent pour donner naissance au processus intermaxillaire.

Les extrémités des bourgeons maxillaires grandissent pour rencontrer le processus intermaxillaire et s'unir à lui.

Dépression entre le b. nasal latéral et le b. maxillaire = gouttière naso-lacrymale
→ à l'origine du **conduit lacrymo-nasal**

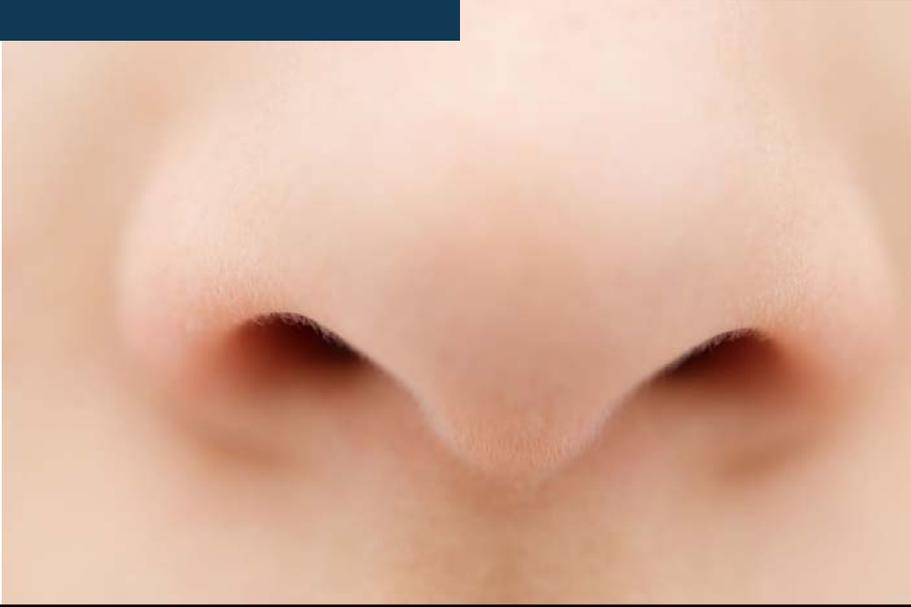
Parties latérales des b. mandibulaires fusionnent avec les b. maxillaires
→ constituent la **partie inférieure de la joue**
→ limitent **l'ouverture de la bouche**



La dépression entre le b. nasal latéral et le b. maxillaire est la 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.

Les parties latérales des bourgeons mandibulaires fusionnent avec les bourgeons maxillaires et constituent la partie inf de la joue et limitent l'ouverture de la bouche.

LE NEZ

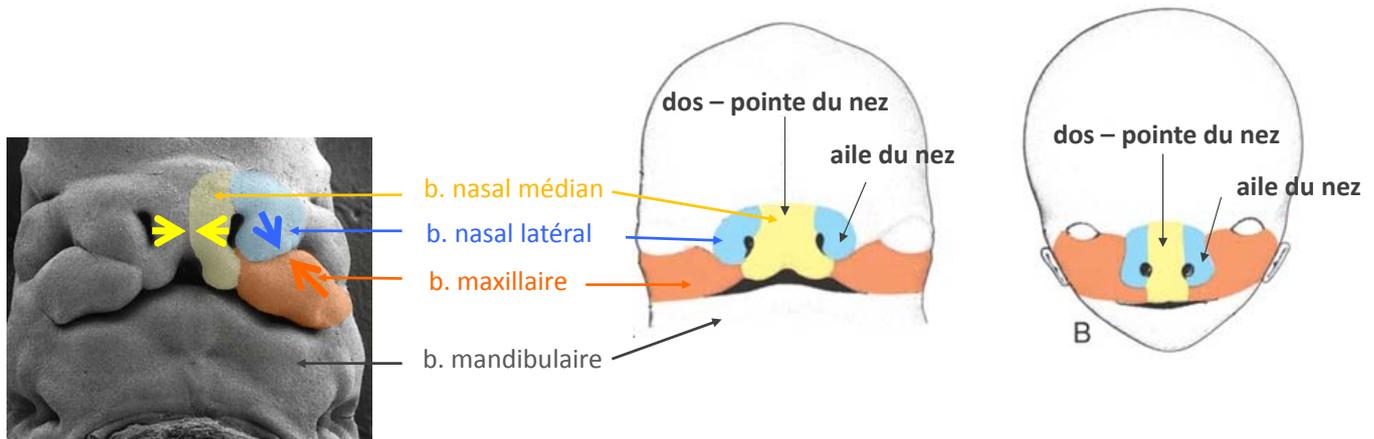


Etapes de formation du nez

SEMAINES 7-10

Le b. nasal latéral fusionne avec le b. maxillaire → ailes du nez

Les b. nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane
→ dos, partie moyenne et pointe du nez

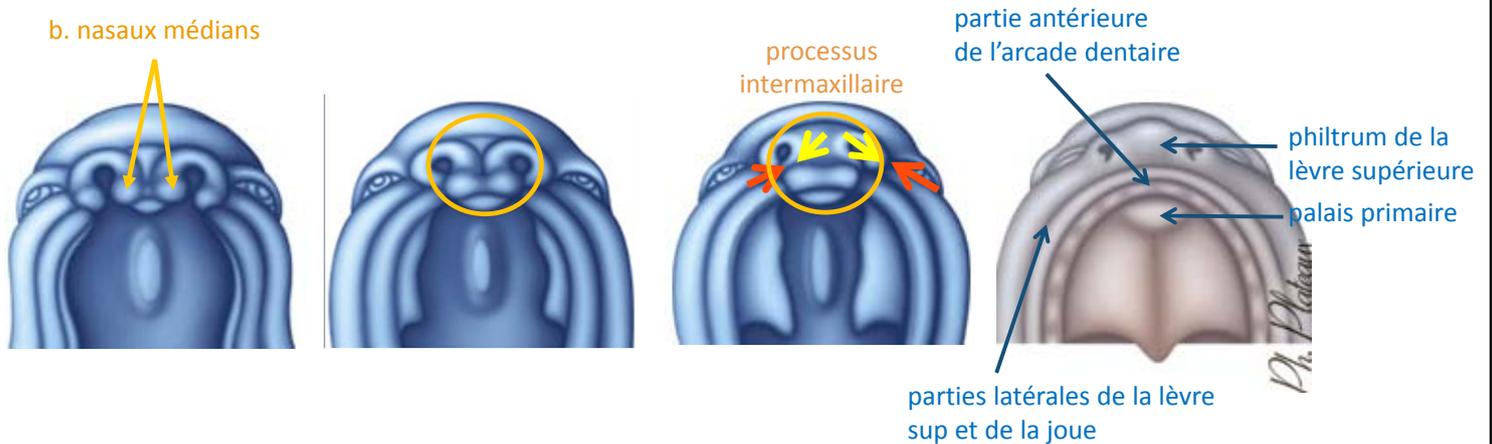


Semaine 7- semaine 10; Voici schématisée l'évolution des différents bourgeons et les étapes de formation du nez

Le bourgeon nasal latéral fusionne avec le bourgeon maxillaire. Il participe à la formation de l'aile du nez.

Les bourgeons nasaux médians se développent pour s'unir sur la ligne médiane; ils constitueront le dos, la partie moyenne et la pointe du nez.

b. nasaux médians fusionnés → processus intermaxillaire

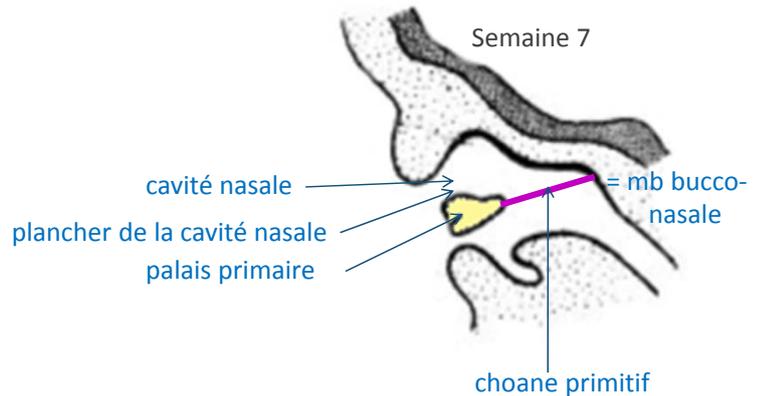
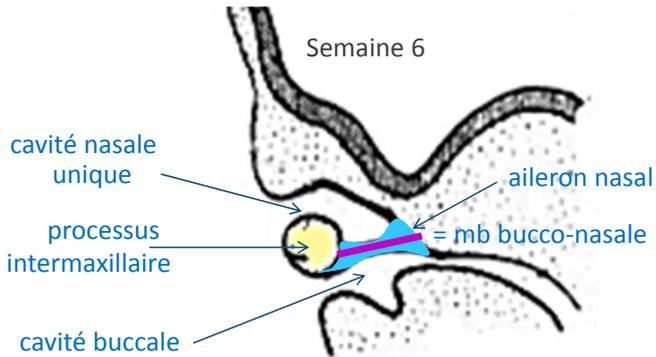
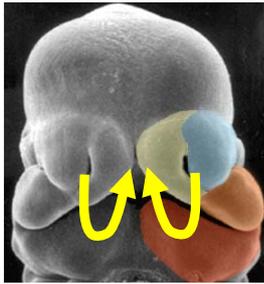


<http://cvirtuel.cochin.univ-paris5.fr>

- Les bourgeons nasaux médians fusionnés constituent le processus intermaxillaire d'où dérivent le palais primaire, la partie antérieure de l'arcade dentaire maxillaire et le philtrum ou partie moyenne de la lèvre supérieure.
- Le massif latéral de la face à l'origine des parties latérales de la lèvre supérieure et de la joue est constitué par la confluence entre les extrémités des bourgeons maxillaires et le processus intermaxillaire.

Formation des cavités nasales

dépressions nasales s'invaginent (semaines 5-6)



Quant à la **formation de la cavité nasale**, les dépressions nasales s'invaginent (semaines 5-6) pour former une cavité nasale unique séparée de la cavité buccale par une cloison épaisse l'aileron nasal (6^e semaine).

Cet aileron s'amincit et forme la membrane bucco-nasale qui disparaît pour constituer le choane primitif (semaine 7).

Le plancher de la cavité nasale est alors limité par le palais primaire issu du bourgeon intermaxillaire.

Formation des cavités nasales



palais secondaire



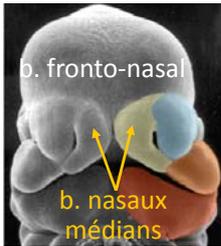
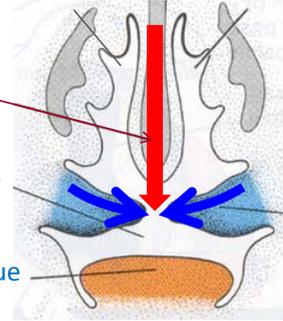
septum nasal médian

fosse nasale droite fosse nasale gauche

cavité buccale

palais secondaire

langue



→ septum nasal médian

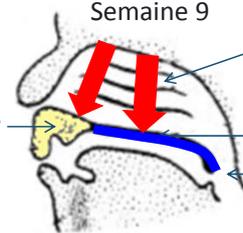
Semaine 9

fosse nasale

palais primaire

palais secondaire

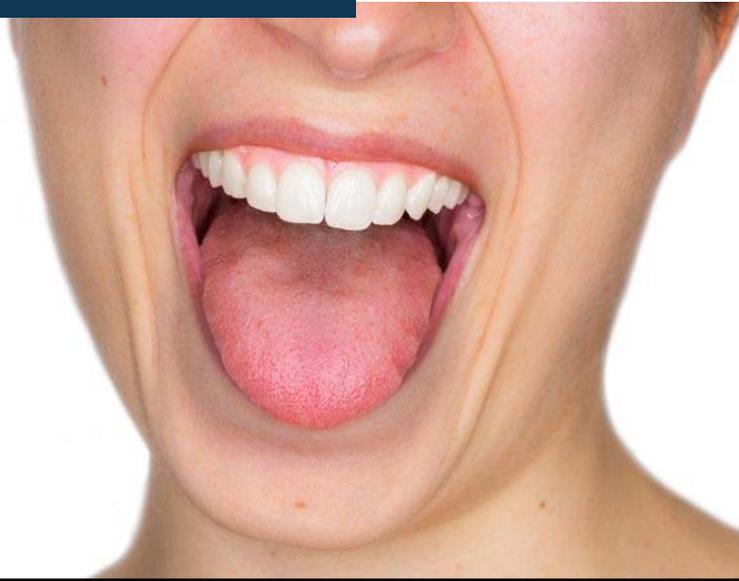
choane définitif



Pendant que se forme le palais secondaire, le septum nasal médian, séparant les fosses nasales droite et gauche, s'allonge vers le bas pour fusionner avec la face supérieure du palais primaire et ensuite secondaire.

Le septum nasal médian est formé à partir du bourgeon fronto-nasal et des bourgeons nasaux médians.

LA CAVITÉ BUCCALE



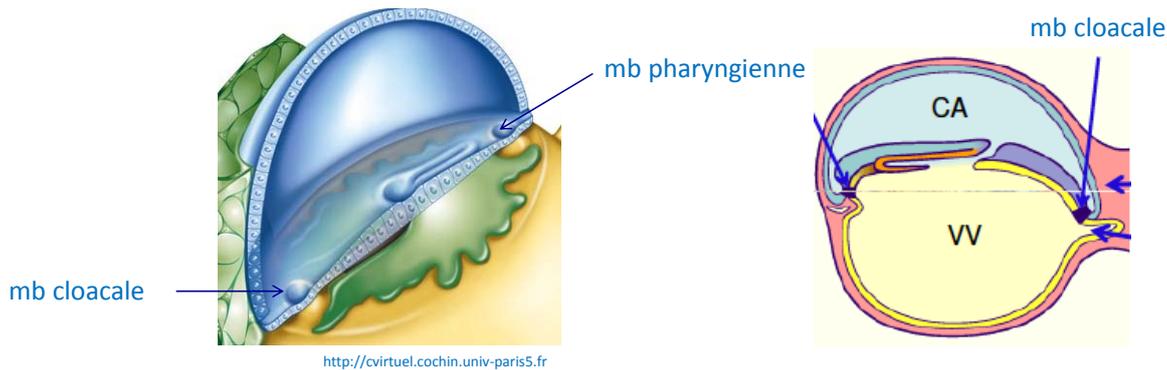
Formation et ouverture de la cavité buccale

2 zones d'accolement entre ectoderme et endoderme

- côté céphalique = **membrane pharyngienne ou bucco-pharyngée**
- côté caudal = **membrane cloacale**

→ 2 extrémités de l'intestin primitif

La membrane pharyngienne se rompt à environ J24 et fait communiquer la cavité buccale primitive avec la partie antérieure (pharyngée) de l'intestin primitif.



Formation et ouverture de la cavité buccale

Lors de la formation du mésoderme (3^e semaine), il persiste 2 zones circulaires d'accolement de l'ectoderme et de l'endoderme.

La membrane du côté céphalique est appelée membrane pharyngienne ou bucco-pharyngée, celle du côté caudal est appelée membrane cloacale.

Ces membranes deviendront les 2 extrémités de l'intestin primitif.

La membrane pharyngienne se rompt à environ J24 et fait communiquer la cavité buccale primitive avec la partie antérieure (pharyngée) de l'intestin primitif.

Cavité buccale primitive (stomodeum) est limitée

En haut par l'extrémité du **b. naso-frontal**

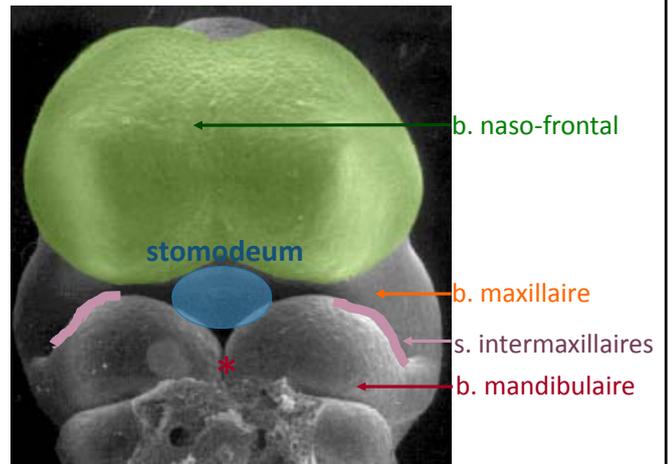
- renferme l'extrémité antérieure du tube neural
- forme le plafond du stomodeum

Latéralement par les **b. maxillaires**

- forment les parois latérales du stomodeum

En bas par les **b. mandibulaires**

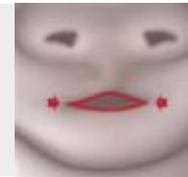
- forment plancher du stomodeum
- à leur jonction → fissure médiane ventrale * → lèvre inférieure



Les bourgeons mandibulaires sont séparés des bourgeons maxillaires par les sillons intermaxillaires.

2^e mois : fusion des b. mandibulaires et maxillaires

- forme les joues
- délimite définitivement la cavité buccale



A la fin du 1er mois, l'ébauche de la face est centrée par le stomodeum, ou cavité buccale primitive, qui est limitée :

-En haut par l'extrémité du bourgeon fronto-nasal qui renferme l'extrémité antérieure du tube neural et forme le plafond du stomodeum.

Plus tard, la cavité buccale sera limitée dans sa partie supérieure par le palais.

-Latéralement par les bourgeons maxillaires.

- En bas par les bourgeons mandibulaires qui ont fusionné dès la 4^e semaine et qui forment le plancher du stomodeum. A l'endroit où ils se rejoignent se trouve sur leur partie inférieure une fissure médiane ventrale qui disparaîtra durant la 5^e semaine pour donner la lèvre inférieure.

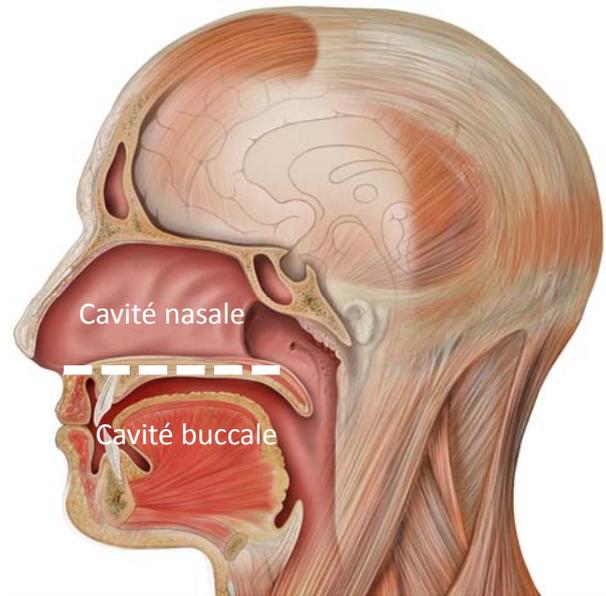
- Les bourgeons mandibulaires sont séparés des bourgeons maxillaires par les sillons intermaxillaires.

-Au début du 2^e mois, la cavité buccale a l'aspect d'une fente élargie.

-Au cours du 2^e mois, les portions latérales des bourgeons maxillaires et mandibulaires fusionnent pour former les joues qui délimitent définitivement la cavité buccale.

LE PALAIS

- véritable toit de la cavité buccale
- plancher des cavités nasales



Chez les mammifères il participe à l'alimentation, la succion, la déglutition et la phonation.

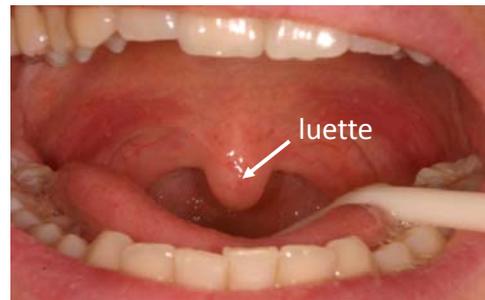
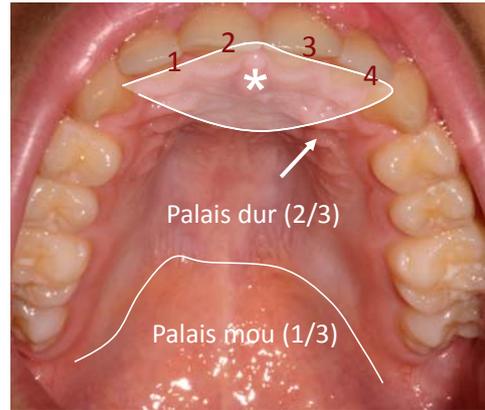
Formation du palais

Nous allons maintenant aborder plus en détails la formation du palais véritable toit de la cavité buccale et plancher des cavités nasales.

Chez les mammifères il participe à l'alimentation, la succion/déglutition et la phonation.

Palais se compose de deux parties :

- **Palais primaire**
 - en avant du foramen incisif
 - 4 incisives maxillaires
- **Palais secondaire** subdivisé en :
 - palais dur parcouru de rugae
 - palais mou / voile du palais

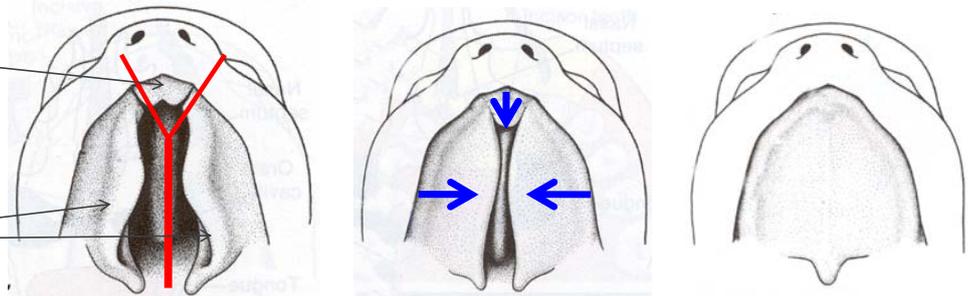


Palais primaire et secondaire

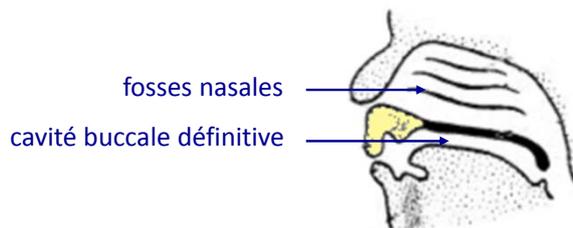
Ce palais se compose de 2 parties : le palais primaire en avant du foramen incisif contenant les 4 incisives maxillaires et le palais secondaire subdivisé en palais dur parcouru de reliefs, les rugae, et palais mou ou voile du palais dans sa partie la plus postérieure. Sur le bord post du palais mou se trouve la luette qui lorsque le palais est relâché repose sur la langue.

La formation du palais résulte de la confluence dans une suture en forme de Y de 3 bourgeons:

- **b. prémaxillaire = palais laire**
dérivant du b. nasofrontal via les bourgeons nasaux médians et le processus intermaxillaire
- **b. palatins**
émanations b. maxillaires issus du 1^{er} arc pharyngé



Ce processus morphogénétique aboutit au cloisonnement du stomodeum ou cavité buccale primitive.



Origine embryologique du palais

La formation du palais représente un évènement majeur du développement crâniofacial.

Elle résulte de la confluence dans une suture en forme de Y de 3 bourgeons :

- b. prémaxillaire ou palais primaire dérivant du b. nasofrontal via les bourgeons nasaux médians et le processus intermaxillaire et les 2 b. palatins, émanations des bourgeons maxillaires (1^{er} arc).

Ce processus morphogénétique aboutit au cloisonnement du stomodeum ou cavité buccale primitive, en cavité buccale définitive et fosses nasales.

La fusion de ces bourgeons implique : - jonction locale des épithélia de recouvrement
- dispersion de cette barrière épithéliale

→ continuité du mésenchyme

Perturbations → anomalies congénitales fréquentes (fentes palatines et/ou labiales)



→ *in utero*



→ à la naissance

La fusion de ces bourgeons implique une jonction (suture) locale de leurs épithélia de recouvrement suivie de la dispersion de cette barrière épithéliale aboutissant à la continuité du mésenchyme.

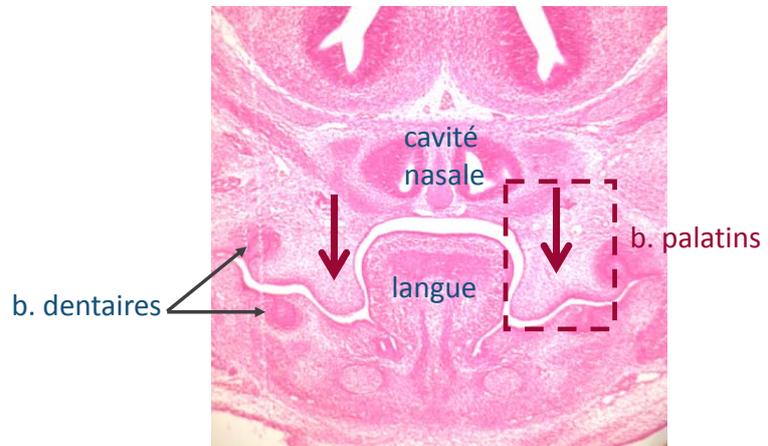
Des perturbations de ces événements complexes sont à la base d'une des anomalies congénitales les plus fréquentes : les fentes palatines et/ou labiales. Celles-ci peuvent être diagnostiquées *in utero* ou à la naissance.

Développement du palais secondaire

Formation du palais chez l'homme : 6^e à 12^e semaine du développement embryonnaire



embryon de souris J E13



Coupe frontale de la tête d'un embryon de souris à J E13

A partir des **b. maxillaires** s'individualisent les **b. palatins** qui se développent verticalement et parallèlement aux faces latérales de la langue.

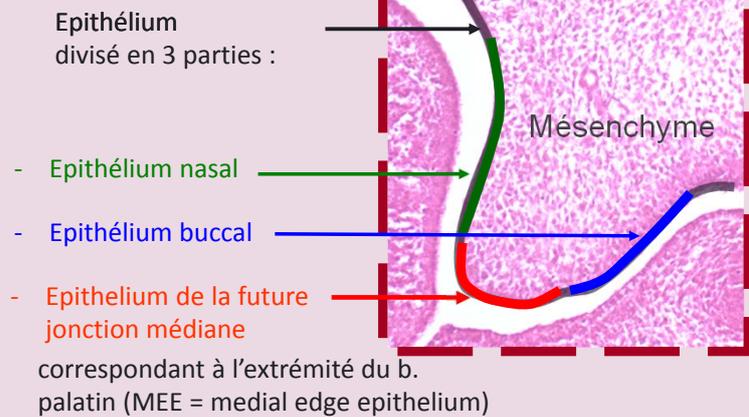
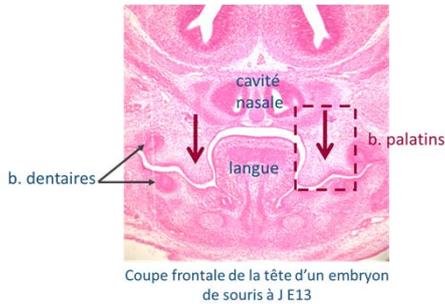
Développement du palais secondaire

La formation du palais qui est très rapide chez la souris soit environ 4 jours, s'étale de la sixième à la douzième semaine du développement embryonnaire chez l'homme

Sur cette coupe histologique frontale de la tête d'un embryon de souris du jour E13 il est possible de repérer la langue, les cavités nasales, les bourgeons dentaires et les bourgeons palatins.

A partir des bourgeons maxillaires s'individualisent les bourgeons palatins

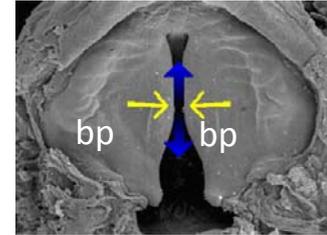
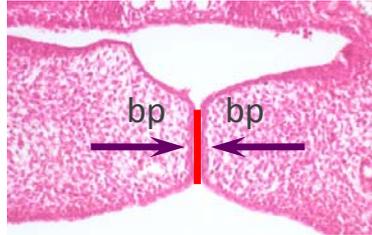
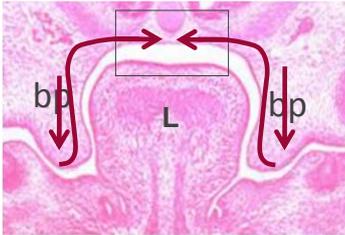
Le gros plan montre que ces bourgeons palatins sont composés d'un corps de mésenchyme recouvert d'un épithélium.



Le gros plan montre que ces bourgeons palatins sont composés d'un corps de mésenchyme recouvert d'un épithélium. Cet épithélium peut être divisé en 3 parties : en épithélium nasal (en vert), en épithélium de la future jonction médiane correspondant à l'extrémité du bourgeon palatin) (MEE medial edge epithelium en anglais; en rouge) et en épithélium buccal (en bleu).

Stades de développement du palais secondaire

- 1- Elévation et juxtaposition** Les bourgeons palatins (bp) d'abord verticaux de part et d'autre de la langue (L) se développent, s'élèvent, changent d'orientation en devenant horizontaux et viennent au contact sur la ligne médiane.



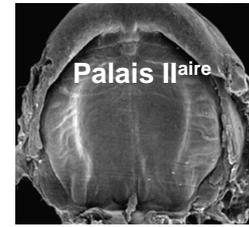
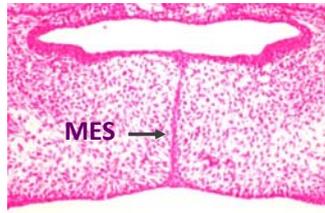
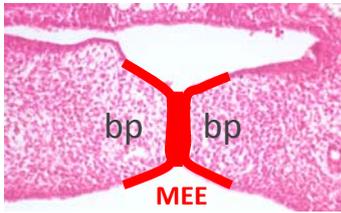
<http://embryology.med.unsw.edu.au/>

Développement du palais secondaire - Chronologie

Elle peut être divisée en différents stades :

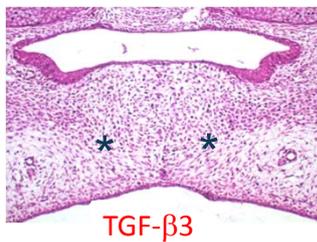
- 1- L'élévation et la juxtaposition : les bourgeons palatins (bp) d'abord verticaux de part et d'autre de la langue (L) se développent, s'élèvent, changent d'orientation en devenant horizontaux et viennent au contact sur la ligne médiane.

2- Adhésion Les deux épithélia de recouvrement des bourgeons palatins ou MEE (medial edge epithelium) adhèrent, s'intriquent et forment l'épithélium médian de jonction ou MES (medial epithelial seam).



<http://embryology.med.unsw.edu.au/>

3- Dispersion/fusion Pour assurer la fusion et la continuité des mésenchymes, les cellules épithéliales doivent se disperser et disparaître.



4 mécanismes pourraient expliquer cette dispersion :

1. Rétraction - contraction du feuillet épithélial
2. Migration des cellules épithéliales de la suture en direction nasale ou orale
3. Apoptose
4. Transition épithélio-mésenchymateuse (TEM) (Gibbins *et al*, 1999)

2- L'adhésion: Les deux épithélia de recouvrement des bourgeons palatins (MEE medial edge epithelium) adhèrent, s'intriquent et forment l'épithélium médian de jonction ou MES (medial epithelial seam).

3- La dispersion/fusion : pour assurer la fusion et la continuité des mésenchymes, les cellules épithéliales doivent se disperser et disparaître. Le facteur de croissance TGF- β 3 est indispensable à la dispersion de l'épithélium médian de jonction MES. Son expression est retrouvée dans l'épithélium de jonction avant et pendant la fusion.

Dispersion de l'épithélium médian de jonction = étape cruciale du développement du palais.

4 mécanismes pourraient expliquer la dispersion de la barrière épithéliale : la rétraction/contraction du feuillet épithélial, la migration des cellules épithéliales de la suture en direction nasale ou orale, l'apoptose et la transition épithélio-mésenchymateuse ("trans-différenciation").

Les résultats de la littérature suggèrent que les quatre mécanismes sont actifs.

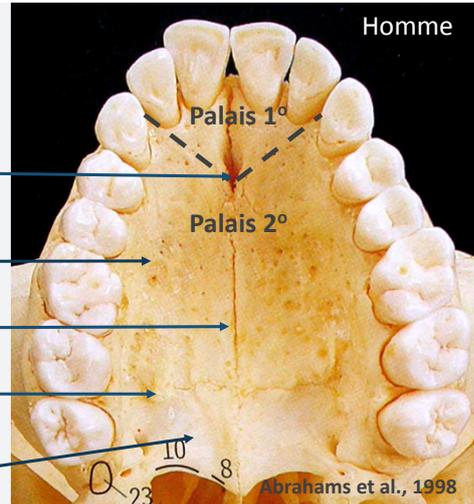
Des reconstructions tridimensionnelles dans le plan sagittal ont établi que des zones limitées d'apoptose apparaissent au sein de la suture épithéliale la divisant en îlots individualisés. Ces îlots semblent disparaître ensuite par transition épithélio-mésenchymateuse.

Après la fusion s'observent les différenciations cellulaires épithéliales (épithélium oral, nasal) et mésenchymateuses en particulier la formation osseuse.



Éléments osseux du palais secondaire

- foramen incisif
- processus palatin
- suture palatine médiane
- suture palatine transverse
- Os palatin



Après la fusion

Après la fusion s'observent les différenciations cellulaires épithéliales (épithélium oral, nasal) et mésenchymateuses en particulier la formation osseuse.

Éléments osseux du palais secondaire

Voici détaillés sur cette photo, les éléments osseux du palais à savoir le processus palatin du maxillaire et l'os palatin séparés par la suture palatine transverse. La suture palatine médiane séparant les processus palatins est également bien visible.

Chronologie du développement du palais

Semaine 6-7

Le processus intermaxillaire donne le palais I^{aire}

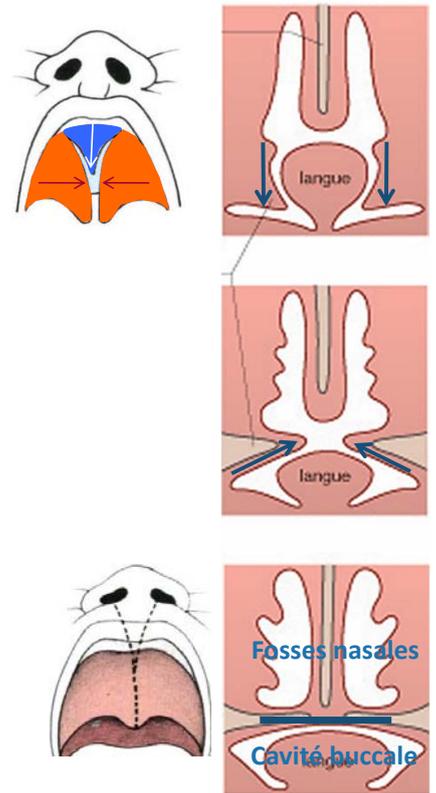
Semaine 8-9

Les parois médiales des processus maxillaires produisent les processus palatins verticaux parallèles aux faces latérales de la langue

Semaine 9

- fusion du palais I^{aire} et II^{aire}
- élévation et fusion sur la ligne médiane : constitution du palais II^{aire}
- séparation des fosses nasales de la cavité buccale

La fusion du palais est terminée à la semaine 12.



La chronologie du développement du palais chez l'homme est la suivante:

- Semaine 6&7 Le processus intermaxillaire (processus nasaux médiaux) donne le palais primaire
 - Semaines 8&9 les parois médiales des processus maxillaires produisent les processus palatins verticaux parallèles aux faces latérales de la langue
 - Semaine 9 élévation et fusion sur la ligne médiane, constitution du palais secondaire
- Fusion du palais primaire et secondaire et séparation des fosses nasales de la cavité buccale.
10 jours environ sont nécessaires pour achever la fusion des bourgeons palatins.

**Anomalies du développement du palais :
FENTES PALATINE (FP) ET/OU LABIALE (FL)**



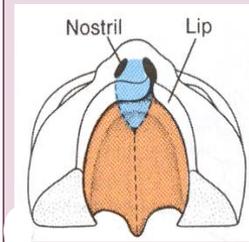
= anomalies congénitales les plus fréquentes : environ 1/1000 naissances

L'origine embryologique de la FP diffère de celle de la FL mais elles peuvent coexister.

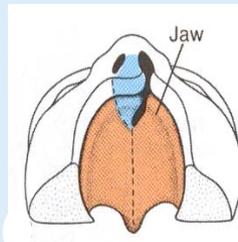
- les **FP isolées sans FL** représentent 25-30 % des fentes,
- soit 1/3300 à 1/10 000 naissances ; on retrouve 20% de formes héréditaires
- les **FP associées à une FL** représentent 45% des fentes
- soit 1/2000 à 5000 naissances

Environ 70% des FLP sont des anomalies isolées, non syndromiques

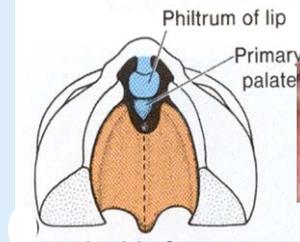
FENTES PALATINE ET/OU LABIALE



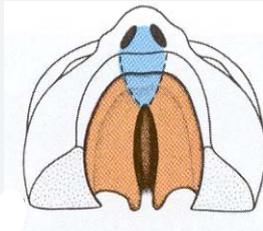
fente labiale



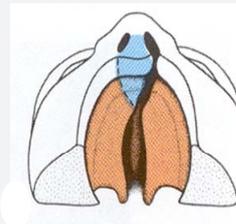
fente labio-alvéolaire



double fente labio-alvéolaire



fente palatine



fente labio-alvéolo-palatine



La fente palatine est due à l'absence de fusion des processus palatins, elle met en communication la cavité buccale avec une seule fosse nasale ou les deux .

La fente labio-alvéolo-palatine résulte de l'association des malformations précédentes. Ces malformations peuvent être isolées mais il est important de rechercher des malformations et/ou des anomalies chromosomiques associées.

Elles sont secondaires à un défaut de coalescence des bourgeons de la face.

La fente labiale uni ou bilatérale n'atteint que la lèvre supérieure; c'est une altération de la fusion du b. maxillaire avec le b. nasal médian du même côté (processus intermaxillaire).

La fente labio-alvéolaire (va jusqu'au canal palatin antérieur) porte aussi sur l'arcade dentaire par manque de fusion entre palais primaire et secondaire. Vous voyez ici une double fente labio-alvéolaire.

Etiologies des fentes palatine et/ou labiale

Génétique

L'hérédité des fentes est dite polygénique, multifactorielle

▪ **Syndromique**

30% des FL ou FLP font partie d'environ 300 syndromes malformatifs différents à hérédité mendélienne (1 gène / 1 syndrome); la fente est une anomalie observée parmi d'autres

- *OFD1*: Syndrome Oro-facial-digital type I
- *TBX22*: FP liée à l'X (+ ankyloglossie)
- *FGFR2* : Syndrome de Apert (craniosynostoses, syndactylie mains, pieds)
- *IRF6* : Syndrome Van der Woude (+/- fissures des lèvres, agénésies dentaires)

▪ **Non-syndromique**

- Mutations *TGF-b3* sont responsables de FP uniquement sans association avec d'autres signes cliniques.

Concernant les FL ou FLP **non syndromiques**, les causes sont souvent complexes et **multifactorielles** impliquant à la fois des :

- **facteurs génétiques** : *TGF- α* ; *TGF- β 3*, *RAR- α*

- **facteurs toxiques**

- **facteurs environnementaux** pouvant moduler la susceptibilité génétique

- Exposition à des produits tératogènes pendant le 1er trimestre de grossesse : dioxine (pesticide), phénytoïne, tabac/ alcool
- Nutrition : vitamine A (excès/ déficience), acide folique, cholestérol
- Infection