

# Chapitre 9 : Formation du crâne et de la face, du palais et des fosses nasales

2014

## Table des matières

<u>Introduction</u>	0
<u>1. DÉVELOPPEMENT DU CRÂNE</u>	0
<u>1.1. Le neurocrâne</u>	0
<u>1.2. Le viscérocrâne</u>	0
<u>2. FORMATION DE LA FACE</u>	0
<u>2.1. Les bourgeons faciaux primordiaux</u>	0
<u>2.2. Les remaniements</u>	0
<u>2.2.1. Formation des bourgeons nasaux externes et internes</u>	0
<u>2.2.2. La confluence des bourgeons</u>	0
<u>3. FORMATION DU PALAIS ET CLOISONNEMENT DES FOSSES NASALES</u>	0
<u>3.1. Le palais secondaire</u>	0
<u>3.2. Le septum nasal</u>	0
<u>4. LES MALFORMATIONS</u>	0

# Introduction

L'extrémité céphalique de l'embryon, à partir de la quatrième semaine du développement, est le siège d'importantes modifications des dérivés du mésoderme et du mésenchyme intra-embryonnaire liées à la présence du neuro-ectoderme sous-jacent et à la migration des cellules provenant 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.

**Figure 1 : Construction du squelette du crâne et de la face**

## 1. DÉVELOPPEMENT DU CRÂNE

Le **squelette de la tête** est représenté par deux ensembles :

- l'étui protecteur du cerveau ou **neurocrâne**,
- le squelette de la face ou **viscérocrâne**.

Ces deux ensembles dérivent du mésenchyme de l'extrémité céphalique de l'embryon qui sera le siège d'une ossification dont les modalités présentent des variations topographiques.

**Figure 2 : Le squelette de la tête**

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

### 1.1. Le neurocrâne

Le **neurocrâne** est lui-même subdivisé en deux parties, la **base du crâne** et la **voûte du crâne** :

**Figure 3 : Le neurocrâne**

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

1) La **base du crâne** ou **chondrocrâne** résulte d'une **ossification de type enchondrale** intervenant aux dépens de **massifs cellulaires** mésenchymateux qui entourent l'extrémité antérieure de la **chorde** et latéralement de massifs cellulaires dérivés des sclérotomes des somites occipitaux. Ces massifs donnent naissance à des zones cartilagineuses qui s'ossifient secondairement ; ainsi se constituent les ébauches de plusieurs pièces du squelette :

- dans la région axiale : Base de l'Occipital, Corps du sphénoïde, Ethmoïde
- latéralement : Ailes du sphénoïde, Base du Temporal

Les différentes ébauches cartilagineuses, en même temps qu'elles s'ossifient, fusionnent entre elles en respectant des zones de mésenchyme traversées par les fibres nerveuses des **ébauches des nerfs crâniens**, ces zones deviendront les orifices de la base du crâne.

**Figure 4 : La base du crâne ou chondrocrâne**

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

2) La **voûte du crâne** résulte d'une **ossification de type membraneuse** (formation de lamelles osseuses au dépens du tissu mésenchymateux) ; ainsi se constituent le **frontal**, le **pariétal**, l'**écaille du temporal** et une **partie de l'écaille de l'occipital**. Ces os plats restent séparés à la naissance par des bandes de tissu conjonctif, les **sutures**. Au niveau des zones de confluence, à la jonction de plusieurs os, ces espaces constituent les **fontanelles** (la plus large est la **fontanelle antérieure**). Toutes ces zones de tissu conjonctif permettent l'augmentation du volume du crâne au fur et à mesure du développement cérébral, elles s'ossifieront dans les années qui suivent la naissance.

### Figure 5 : La voûte du crâne

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

## 1.2. Le viscérocôrâne

Le **viscérocôrâne** est formé par les axes cartilagineux des deux premiers arcs branchiaux qui vont se fragmenter pour donner les ébauches des pièces du squelette :

1) **Le premier arc ou arc mandibulaire** est constitué de deux parties :

- L'une, ventrale, ou **processus mandibulaire**, est centrée par le cartilage de Meckel qui sert de guide pour la formation de la mandibule mais celle-ci résulte de l'ossification membraneuse du mésenchyme voisin.
- L'autre, dorsale, ou **processus maxillaire** participera à la formation de la face.
- Les extrémités dorsales des deux processus donnent naissance dès la fin de la quatrième semaine à des massifs de cartilage à l'origine par ossification enchondrale de deux des osselets de l'oreille : le **malleus** (marteau) et l' **uncus** (enclume).

### Figure 6 : Le premier arc branchial ou arc mandibulaire

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

2) **Le deuxième arc branchial ou arc hyoïdien** est centré par le cartilage de Reichert. Celui-ci se fragmente et donne naissance :

- dans sa partie dorsale au **stapes** (étrier), (troisième osselet de l'oreille) et à l'**apophyse styloïde du temporal**,
- dans sa partie ventrale à l'**os hyoïde** (corps et petite corne) (ossifications enchondrales).

Ces osselets sont les premiers à terminer leur ossification , au quatrième mois de la gestation.

### Figure 7 : Le deuxième arc branchial ou arc hyoïdien

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

## 2. FORMATION DE LA FACE

Les éléments de la face proviennent des massifs mésenchymateux recouverts d'ectoderme qui entourent la cavité du *stomodéum*, dépression sous-céphalique constituant à la quatrième semaine la bouche primitive. Cette cavité, après la résorption de la membrane pharyngienne, met en communication le tube digestif primitif et la cavité amniotique.

## 2.1. Les bourgeons faciaux primordiaux

**Les bourgeons faciaux primordiaux** au nombre de cinq, entourent la cavité du stomodéum à partir du début de la quatrième semaine.

### Figure 8 : Les bourgeons faciaux primordiaux (1)

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

1) **Le bourgeon frontal**, impair et médian, est soulevé par l'extrémité céphalique du tube neural avec le neuropore antérieur en cours de fermeture, il constitue le **plafond du stomodéum** et présente de chaque

côté une zone épaisse de l'ectoderme, la **placode olfactive**, qui se développe pendant la quatrième semaine.

2) **Les deux bourgeons mandibulaires**, extrémités ventrales du **premier arc branchial** de chaque côté, se rejoignent sur la **ligne médiane** et constituent le **plancher du stomodéum**.

3) **Les deux bourgeons maxillaires** correspondent aux processus maxillaires, issus des extrémités dorsales du premier arc branchial de chaque côté; ils limitent latéralement le stomodéum et s'insèrent entre le bourgeon frontal et les bourgeons mandibulaires.

#### Figure 9 : Les bourgeons faciaux primordiaux (2)

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

## 2.2. Les remaniements

Au cours du deuxième mois, ces bourgeons primordiaux vont subir des remaniements et des fusions qui contribuent à l'édification de la face.

Ces développements sont déterminés par la migration des cellules des crêtes neurales :

- depuis la région prosencéphalique pour le bourgeon frontal et ses dérivés
- depuis la région mésencéphalique et surtout rhombencéphalique pour les bourgeons dérivés des arcs branchiaux.

Les cellules crestales stimulent les divisions cellulaires des cellules mésenchymateuses et mésoblastiques par des mécanismes moléculaires d'induction réciproque.

### 2.2.1. Formation des bourgeons nasaux externes et internes

Au cours de la cinquième semaine apparaît de chaque côté du **bourgeon frontal** un **bourrelet** qui entoure la **placode olfactive** et prend progressivement une forme en fer à cheval.

Les extrémités de ces bourrelets se développent rapidement et constituent les **bourgeons nasaux externes et internes** tandis que les placodes olfactives s'invaginent dans le mésenchyme sous-jacent déterminant la formation des **cupules olfactives**. De chaque côté, le bourgeon nasal externe reste séparé du **bourgeon maxillaire** par une dépression le **sillon lacrymo-nasal**.

#### Figure 10 : Formation des bourgeons nasaux externes et internes

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

## 2.2.2. La confluence des bourgeons

**La confluence des bourgeons** va conditionner le modelage de la face : elle intervient au cours de la sixième et de la septième semaine de développement du fait de l'activation des croissances tissulaires par les cellules dérivées des crêtes neurales (*cellules crestales*).

1) Les deux **bourgeons mandibulaires** ont fusionné sur la ligne médiane dès la quatrième semaine: ils seront à l'origine du menton dont la saillie s'accentue progressivement, de la lèvre inférieure et de la partie inférieure des joues.

2) Les deux **bourgeons nasaux internes** fusionnent sur la **ligne médiane** et constituent le **massif médian** de la face qui sera à l'origine :

- de la partie moyenne du nez qui fait saillie progressivement
- de la partie moyenne de la lèvre supérieure avec une fossette sur la ligne de fusion, *le philtrum*

- de la partie antérieure de l'arcade dentaire supérieure et
- du palais primaire qui formera la partie antérieure du palais définitif.

#### Figure 11 : La confluence des bourgeons de la face (1)

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

3) L'extrémité latérale du **bourgeon nasal interne** ou processus globulaire, de croissance plus rapide, rejoint l'**extrémité du bourgeon nasal externe et le bourgeon maxillaire**. Cette fusion constitue en avant un *mur épithéial épais* qui circonscrit le futur orifice narinaire et en arrière, une simple membrane transitoire oro-nasale, la **membrane de Hochstetter**, qui sépare la fosse nasale primitive de la future cavité buccale.

4) Le **bourgeon nasal externe** fusionne avec le **bourgeon maxillaire** constituant le massif latéral de la face à l'origine des parties latérales de la lèvre supérieure et de la joue de chaque côté. En profondeur, la séparation persiste sous la forme d'un canal, le **canal lacrymo-nasal**, qui fait communiquer l'orbite avec les fosses nasales.

5) Les **parties latérales du bourgeon mandibulaire** fusionnent avec les **bourgeons maxillaires**, ce qui constitue la partie inférieure de la joue et limite latéralement la taille de l'**ouverture de la bouche**.

#### Figure 12 : La confluence des bourgeons de la face (2)

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

### 3. FORMATION DU PALAIS ET CLOISONNEMENT DES FOSSES NASALES

#### 3.1. Le palais secondaire

**Le palais secondaire** se constitue à partir de deux bourgeons qui émanent de la face interne des bourgeons maxillaires, les **processus palatins**, qui prolifèrent selon un plan horizontal. Ces deux lames se rejoignent sur la ligne médiane au cours de la 8ème-9ème semaines tandis que leur bord antérieur **fusionne** en avant avec le bord postérieur du **palais primaire**. Il résulte de cette fusion la séparation entre les fosses nasales et la cavité buccale. Il persiste un orifice provisoire de communication, le **canal palatin antérieur**, au niveau de la jonction entre les processus palatins et le palais primaire. La **fusion des deux processus palatins** s'achève à la douzième semaine. Une ossification membraneuse intervient au niveau du palais primaire puis au niveau des processus palatins déterminant la formation de *la voûte du palais*.

En arrière du **septum nasal**, il n'y a pas d'ossification des processus palatins, les tissus mous de la voûte du palais forment un bourgeon sur la ligne médiane qui se développe en arrière, et restera souple, la **luette**.

#### Figure 13 : Formation du palais secondaire

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

#### 3.2. Le septum nasal

**Le septum nasal** provient d'un bourgeonnement qui naît de la face inférieure du **bourgeon frontal** et descend verticalement sur la ligne médiane pour rejoindre les **processus palatins** fusionnés. Ainsi s'individualisent les deux **fosses nasales** définitives droite et gauche qui ne communiquent plus avec la **cavité buccale** que par deux orifices postérieurs, les **choanes**.

#### Figure 14 : Le septum nasal

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

### 4. LES MALFORMATIONS

1) **Les malformations de la face les plus fréquentes** sont secondaires à un défaut de coalescence des bourgeons ( environ 1/1000 naissances) :

- fente labiale ou « bec de lièvre » uni ou bilatérale n'atteignant que la lèvre supérieure
- fente labio-alvéolaire (jusqu'au canal palatin antérieur) portant aussi sur l'arcade dentaire
- fente palatine : absence de fusion des processus palatins
- fente labio-alvéolo-palatine (association des malformations précédentes)
- colobome : fente persistante allant de l'orbite à la région nasale

#### **Figure 15: les malformations de la face**

Ceci est une animation, disponible sur la version en ligne.

Ces malformations peuvent être isolées mais il est important de rechercher des malformations et/ou des anomalies chromosomiques associées

#### **2) Les malformations du crâne**

Les plus fréquentes sont les craniosténoses (1/ 2000 naissances) , fusion prématuée des sutures souvent associée à une atrophie cérébrale et à des déformations du crâne secondaires à un asynchronisme de l'ossification des sutures. Elles peuvent être isolées ou associées à des malformations de la face et des extrémités (facteurs génétiques).

3 ) **Les autres malformations sont plus rares** (souvent liées à des anomalies du développement du système nerveux central) [cf. chap15\\_6.2, Figure 72](#)

- agénésie du bourgeon frontal plus ou moins sévère cyclopie (un seul globe oculaire et une seule cavité orbitaire sur l'axe médiane)
- arhinencéphalie (absence de développement du lobe olfactif)
- agénésie du septum nasal
- cyclopie (un seul globe oculaire et une seule cavité orbitaire sur l'axe médiane)
- arhinencéphalie (absence de développement du lobe olfactif)
- agénésie du septum nasal
- 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'oeil et de l'oreille externe.

Les variations mineures de la morphogenèse de la face peuvent avoir un lien avec une anomalie génétique mais il s'agit de dysmorphie et non pas de véritables malformations.