

# Sommaire

AVANT-PROPOS.....	XI
INTRODUCTION.....	XIII

## Partie I Embryologie..... 1

### 1. Événements cellulaires de l'embryogenèse..... 3

Ontogenèse précoce.....	3
Mitose, croissance tissulaire, expression génique.....	3
Membrane plasmique et cytosquelette.....	4
De l'œuf à la neurula.....	6
Neurulation, topologie de la plaque neurale et ébauche faciale.....	7
Déformations initiales de la neurula.....	7
Fermeture dorsale de la gouttière neurale.....	9
Ségrégation des lignées cellulaires dans la plaque neurale.....	10
Tube neural.....	10
Interface cellule/environnement.....	11
Matrice extracellulaire et membrane basale.....	11
Collage tissulaire.....	13
Matrice extracellulaire, fibronectine et migration cellulaire, molécules d'adhérence au substrat.....	14
Ciliature.....	14
Induction et champs morphogénétiques.....	17
Principe.....	17
Phénotypes cellulaires.....	17
Morts cellulaires de l'embryogenèse ou nécrose morphogénétique.....	18
Quelques rappels.....	18
Contrôle de l'apoptose.....	18
Importance ontogénique.....	19
Mécanismes moléculaires.....	20

### Développement embryonnaire du massif facial..... 21

Approches méthodologiques.....	21
Évolution biologique du pôle céphalique.....	22
Céphalogenèse et évolution de l'oralité.....	22
Comment s'est construite la bouche devant l'entrée de l'intestin ?.....	24
Placodes épiblastiques et ectoderme.....	26
Bourgeons ou modules faciaux et stomodéum.....	26
Origine de l'ectoderme cervico-facial et oral.....	26

Origine du mésenchyme cervico-facial .....	26
Migration des cellules de la crête neurale.....	27
Mitoses et phénotypes cellulaires de la crête neurale.....	29
Développement des modules ou bourgeons faciaux.....	31
Formation du palais primaire.....	34
Formation du palais secondaire.....	35
Délimitation anatomique du stomodéum ou bouche primitive embryonnaire	37
Jonction triple palatine et géométrie des bulles .....	37
Prémices de l'organogenèse cranio-faciale.....	38
Embryogenèse de l'appareil branchial.....	38
Développement du pavillon de l'oreille .....	40
Développement des glandes salivaires.....	42
Différenciation du mésenchyme céphalique.....	43
Différenciation du squelette céphalique.....	43
Embryogenèse des articulations temporomandibulaires	
et de l'appareil masticateur .....	45
Embryogenèse dentaire .....	49
Myogenèse faciale et céphalique .....	59
Développement embryonnaire de la langue et neurophysiologie de l'oralité .....	62
Développement embryonnaire de la langue.....	62
Neurophysiologie du développement de l'oralité du fœtus .....	63
Organogenèse des arcs aortiques et du septum cardiaque .....	67
Embryogenèse du derme facial et cervical.....	68
Embryogenèse des enveloppes de l'œil.....	69

<b>Partie II Génétique.....</b>	<b>75</b>
<b>3. Introduction.....</b>	<b>77</b>
<b>4. Aspects génomiques.....</b>	<b>79</b>
<b>5. Aspects moléculaires.....</b>	<b>81</b>
Induction des futures cellules de la crête neurale.....	81
Transition épithélio-mésenchymateuse.....	82
Migrations .....	82
Différenciation locale.....	83
Effet dose-dépendant de la signalisation.....	83
Effet cinétique et chronologique .....	83
<b>6. Principaux ligands signalisateurs.....</b>	<b>85</b>
Voie de signalisation <i>Sonic hedgehog</i> (SHH).....	85
Voie de signalisation WNT.....	85
Voie de signalisation BMP .....	86
Voie de signalisation FGF.....	87
Voie de signalisation ENDOTHELIN-1 ...	97

<b>7. Principaux programmes morphogénétiques du développement cranio-facial.</b>	89
Code HOX, ou plutôt son interdiction céphalique .....	89
Code DLX.....	91
Autres programmes céphaliques.....	92
Conclusion.....	92
 <b>Partie III Croissance</b> .....	 99
<b>8. Croissance cranio-faciale du fœtus et du jeune enfant (jusqu'à 6 ans) ...</b>	101
<b>9. Caractéristiques générales du développement céphalique</b> .....	103
Céphalisation et céphalogenèse .....	103
Développement rapide du cerveau et des yeux.....	104
Deux squelettes céphaliques.....	106
Cartilage primaire, cartilage secondaire.....	106
Squelettogenèse et thèque fibropériostée céphalique.....	108
Croissance du neurocrâne .....	108
Biologie et topographie des synchondroses de la base du crâne.....	109
Synchondroses de l'occipital.....	109
Synchondroses du temporal .....	110
Synchondroses du sphénoïde .....	110
Cartilage sphéno-ethmoïdal .....	110
Capsule nasale embryonnaire et chondro-ethmoïde du fœtus .....	111
Rôle de la base du crâne et des synchondroses.....	115
Os membraneux de la voûte crânienne.....	115
Suture de cartilage secondaire, robot de la croissance membraneuse.....	116
Synchondrofibroses .....	118
<b>10. Squelette facial</b> .....	119
Résorption fœtale du cartilage de Meckel.....	119
Croissance faciale et croissance crânienne .....	119
Principe de conformation organique et fonctionnelle.....	119
Croissance du massif facial fixe.....	120
Rôle des globes oculaires.....	120
Rôle de l'ethmoïde cartilagineux fœtal et postnatal.....	121
Action du flux aérien .....	122
<b>11. Langue, croissance fœtale et postnatale du palais, des maxillaires et des mandibules</b> .....	123
Palais, procès alvéolaire global .....	123
Rôle de la loge masticatrice.....	124
Croissance fœtale et postnatale de la mandibule.....	124
Centres de croissance à cartilage secondaire de la mandibule.....	124
Cartilage secondaire condylien et succion.....	126
Croissance de la mandibule dentée.....	128
Croissance des articulations temporomandibulaires .....	128
Rôle de l'occlusion dentaire.....	129

Chez le fœtus et le nourrisson en période de succion .....	130
Chez l'enfant en période lactéale .....	130
Mise en place de l'ostéoarchitecture à trois piliers de type adulte .....	130
<b>Partie IV Pathologie</b> .....	133
<b>12. Développement pathologique céphalique</b> .....	135
Environnement embryonnaire et tératogenèse faciale .....	135
Anomalies de fermeture du palais.....	137
Clinique des malformations céphaliques.....	137
<b>13. Neurocristopathie et dysneurulation</b> .....	139
Introduction .....	139
Aspects qualitatifs et quantitatifs des malformations cervico-céphaliques .....	139
Étiologie des fentes faciales et de leurs associations.....	140
<b>14. Anomalies de développement du pôle céphalique</b> .....	145
Ciliopathies, nouveau cadre nosologique des malformations.....	145
Introduction.....	145
Quelques exemples de ciliopathies cranio-faciales .....	145
Grille de lecture méridienne et modulaire des accidents morphologiques cervico-faciaux.....	146
Définition .....	146
Six fentes autour de la bouche .....	147
Dysneurulations et neurocristopathies naso-frontales et prosencéphaliques ..	149
Neurocristopathies malformatives maxillo-mandibulaires isolées ou associées à des anomalies du tronc cérébral (mésencéphale et métencéphale) et des nerfs crâniens .....	155
Syndrome de Di George, neurocristopathie rhombencéphalique postérieure et syndrome de Pierre Robin.....	159
Syndrome somitique : aglossie-adactylie du syndrome d'Hartrart.....	159
<b>15. Face : prédicat du cerveau</b> .....	161
Malformations cervico-faciales et cérébrales.....	161
Valeur prédicative des anomalies faciales et cervicales.....	162
<b>16. Neurocristopathies tumorales du nourrisson et de l'enfant ou phacomatoses</b> .....	163
Formes céphaliques de la neurofibromatose de Recklinghausen de type I : névromes plexiformes, dysplasies osseuses et pigmentaires .....	165
Maladie de Sturge-Weber ou angiomatose encéphalotrigémينية .....	166
Neurocristopathies pigmentaires.....	166
Grands nævi pigmentaires de la face et du cou .....	167
Nævus de Ota.....	167
Lentigines et lentiginose .....	167
Neurocristopathies à cellules neurales (neuroblastes, cellules de Schwann) .....	167
Neurocristopathies bicellulaires (pigmentaires et neurales).....	168

## Sommaire

Neurocristopathie endocrinienne et apudomateuse .....	168
Hétérotopies neurogliales de la face .....	168
Formes rares de neurocristopathies céphaliques .....	168
Syndrome de Jadaschon .....	168
Nævomatose basocellulaire .....	168
Sclérose tubéreuse de Bonneville .....	169
Maladie de Von Hippel-Lindau .....	169