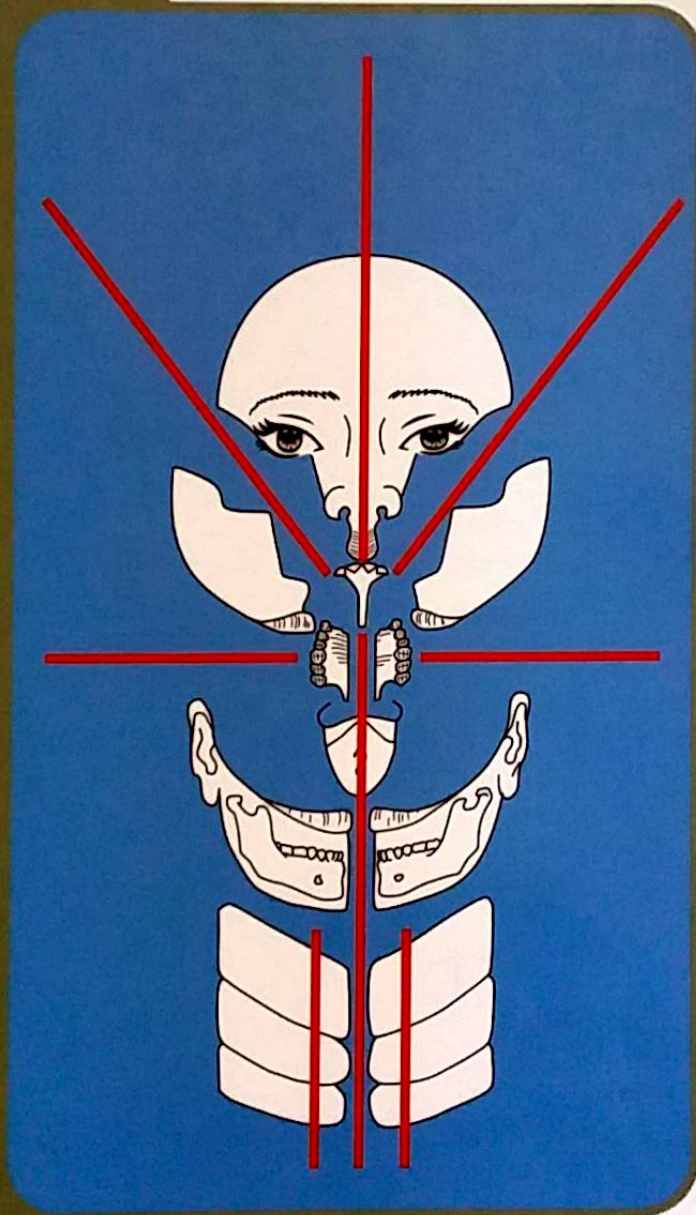


2<sup>e</sup> édition  
entièrement revue  
et mise à jour

# DÉVELOPPEMENT CÉPHALIQUE

*Embryologie, génétique,  
croissance et pathologie*



**Gérard Couly  
Yorick Gitton**

**doin Arnette  
Editions CdP**

# Sommaire

|                                                                                                          |           |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| AVANT-PROPOS.....                                                                                        | XI        |
| INTRODUCTION.....                                                                                        | XIII      |
| <b>Partie I Embryologie.....</b>                                                                         | <b>1</b>  |
| <b>1. Événements cellulaires de l'embryogenèse.....</b>                                                  | <b>3</b>  |
| 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<br>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        |
| <b>2. Développement embryonnaire du massif facial.....</b>                                               | <b>21</b> |
| 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 et du mésenchyme cervical.....        | 68        |
| Embryogenèse des enveloppes de l'œil.....                                      | 69        |
| <br><b>Partie II Génétique.....</b>                                            | <br>75    |
| <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 .....                                       | 87        |

|                                                                                                      |               |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|
| <b>7. Principaux programmes morphogénétiques du développement cranio-facial.</b>                     | <b>89</b>     |
| Code HOX, ou plutôt son interdiction céphalique .....                                                | 89            |
| Code DLX.....                                                                                        | 91            |
| Autres programmes céphaliques.....                                                                   | 92            |
| Conclusion.....                                                                                      | 92            |
| <br><b>Partie III Croissance.....</b>                                                                | <br><b>99</b> |
| <b>8. Croissance cranio-faciale du fœtus et du jeune enfant (jusqu'à 6 ans) ....</b>                 | <b>101</b>    |
| <b>9. Caractéristiques générales du développement céphalique.....</b>                                | <b>103</b>    |
| 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>                                                                     | <b>119</b>    |
| 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> | <b>123</b>    |
| 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>                                                                                                                                         | <b>133</b> |
| <b>12. Développement pathologique céphalique .....</b>                                                                                                                   | <b>135</b> |
| Environnement embryonnaire et tératogenèse faciale .....                                                                                                                 | 135        |
| Anomalies de fermeture du palais.....                                                                                                                                    | 137        |
| Clinique des malformations céphaliques.....                                                                                                                              | 137        |
| <b>13. Neurocristopathie et dysneurulation .....</b>                                                                                                                     | <b>139</b> |
| 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>                                                                                                           | <b>145</b> |
| 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'Hanrart.....                                                                                                       | 159        |
| <b>15. Face : prédicat du cerveau .....</b>                                                                                                                              | <b>161</b> |
| Malformations cervico-faciales et cérébrales.....                                                                                                                        | 161        |
| Valeur prédictive des anomalies faciales et cervicales.....                                                                                                              | 162        |
| <b>16. Neurocristopathies tumorales du nourrisson et de l'enfant ou phacomatoses.....</b>                                                                                | <b>163</b> |
| Formes céphaliques de la neurofibromatose de Recklinghausen de type I : névromes plexiformes, dysplasies osseuses et pigmentaires .....                                  | 165        |
| Maladie de Sturge-Weber ou angiomasose encéphalotrigémينية .....                                                                                                         | 166        |
| Neurocristopathies pigmentaires.....                                                                                                                                     | 166        |
| Grands nævi pigmentaires de la face et du cou .....                                                                                                                      | 166        |
| Nævus de Ota .....                                                                                                                                                       | 167        |
| Lentigines et lentiginose .....                                                                                                                                          | 167        |
| Neurocristopathies à cellules neurales (neuroblastes, cellules de Schwann) .....                                                                                         | 167        |
| Neurocristopathies bicellulaires (pigmentaires et neurales).....                                                                                                         | 167        |
|                                                                                                                                                                          | 168        |

## Sommaire

|                                                       |     |
|-------------------------------------------------------|-----|
| Neurocristopathie endocrinienne et apudomateuse ..... | 168 |
| Hétérotopies neurogliales de la face .....            | 168 |
| Formes rares de neurocristopathies céphaliques .....  | 168 |
| Syndrome de Jadasshon .....                           | 168 |
| Nævomatose basocellulaire .....                       | 168 |
| Sclérose tubéreuse de Bonneville .....                | 169 |
| Maladie de Von Hippel-Lindau .....                    | 169 |
| INDEX .....                                           | 171 |



# DÉVELOPPEMENT CÉPHALIQUE

Embryologie, génétique, croissance et pathologie

2<sup>e</sup> édition entièrement revue et mise à jour

**Gérard Couly, Yorick Gitton**

Tout praticien se doit de connaître les fondements scientifiques de sa démarche clinique diagnostique et thérapeutique que cette dernière soit médicale ou chirurgicale. La biologie du développement céphalique constitue pour le praticien de la bouche et du visage un de ces fondements incontournables. Comment se développe notre tête ?

Quelles en sont les étapes embryonnaires, ponctuées par l'expression de nombreux gènes morphogènes, qui finissent par contribuer à former notre visage à partir de cinq modules primitifs dont la justification unique est de cerner notre bouche porteuse des oralités alimentaires et verbales ?

Telles sont les questions posées et leurs réponses apportées par cet ouvrage condensé dont le but est d'aider le praticien dans sa réflexion devant le patient en lui fournissant des grilles de lecture.



© ADAGP, Barque d'Images, Paris 2012

Jean Cocteau, « Autoportrait n°13 du Mystère de Jean l'Orfèvre », 1923, collection privée (cliché : Jean Bernard)

La construction/déconstruction du visage, représentation immédiate du soi, est illustrée ici sur cet autoportrait de Jean Cocteau. Ces lignes méridiennes, symboles de fracture, recouvrant ce visage volontairement reteint, ne manque de nous interpellier quant à la pertinence psychologique du modèle clinique que propose notre ouvrage.

*Les auteurs*

ISBN : 978-2-84361-148-3



SNV-B-H

doin Arnette  
Editions CdP