

Embryologie du Système Nerveux Central et Handicap

Laghmari M., Derraz S., El Ouahabi A., El Khamlichi A.

Hôpital des Spécialités O.N.O, Rabat

1er Colloque National sur les Neurosciences et Handicap

Faculté des Sciences, Rabat le 10 décembre 2004

- Handicap: infirmité physique ou mentale, acquise ou de naissance
 - déficit moteur, sensitif et sensoriel, sphinctérien, neurovégétatif et des fonctions intellectuelles
 - Répercussions psychologiques et sociales de l'individu et de son entourage
 - Troubles embryologiques du système nerveux central (SNC) d'origine génétique ou environnementale
- Les malformations du SNC :
 - 80 à 100 / 10000 naissances
 - 15 % des malformations de l'enfant
 - 50% détectées dès la naissance

Les erreurs de la différenciation du SNC et les malformations du SNC à l'origine de l' handicap

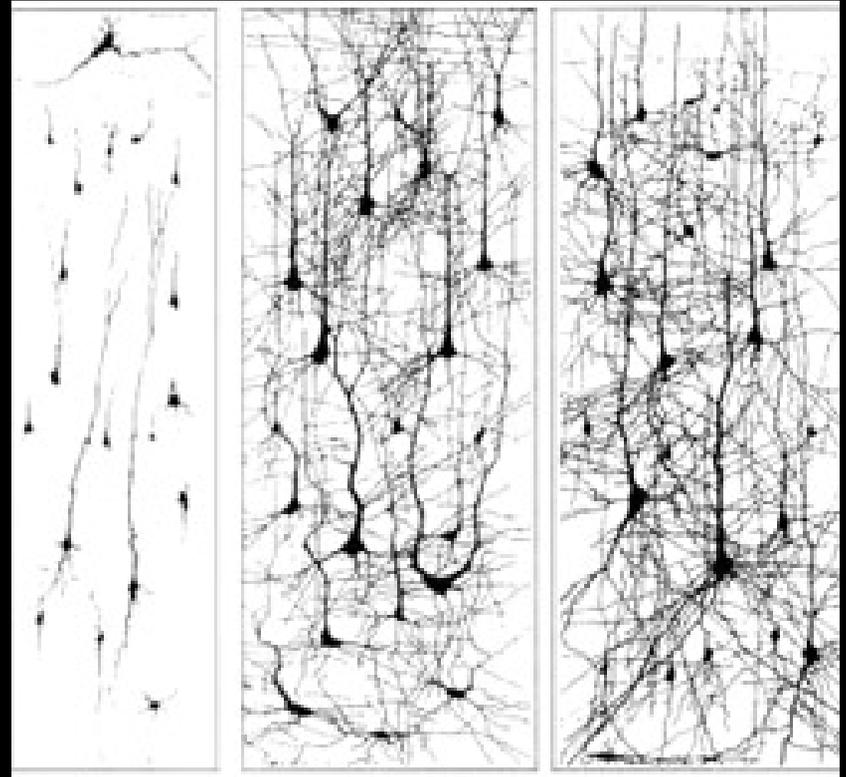
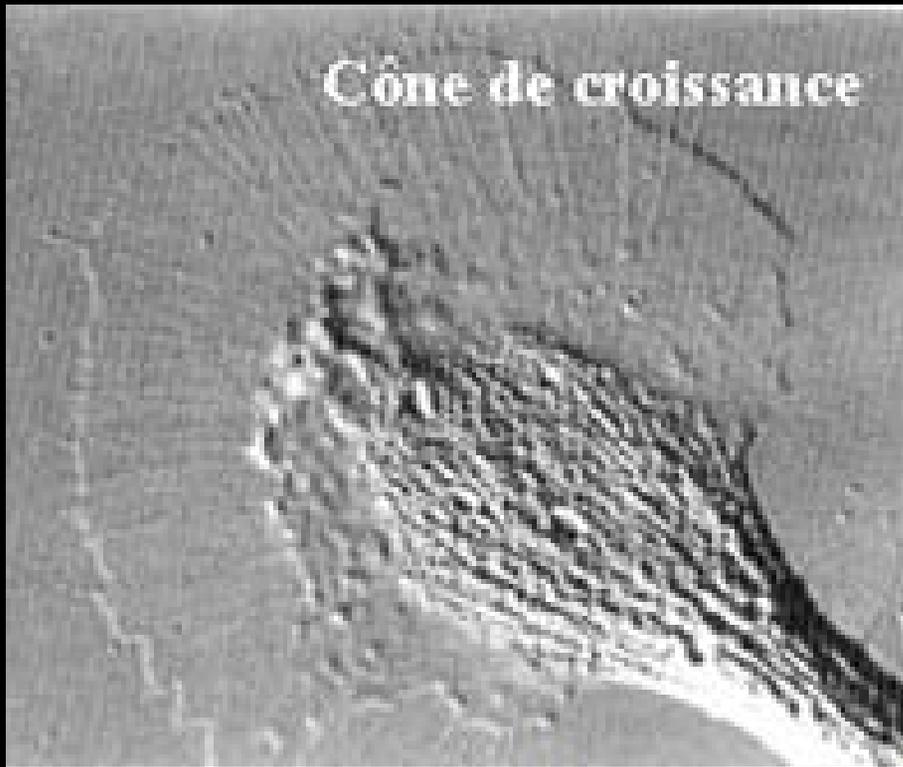
Diagnostic et traitement anténatal

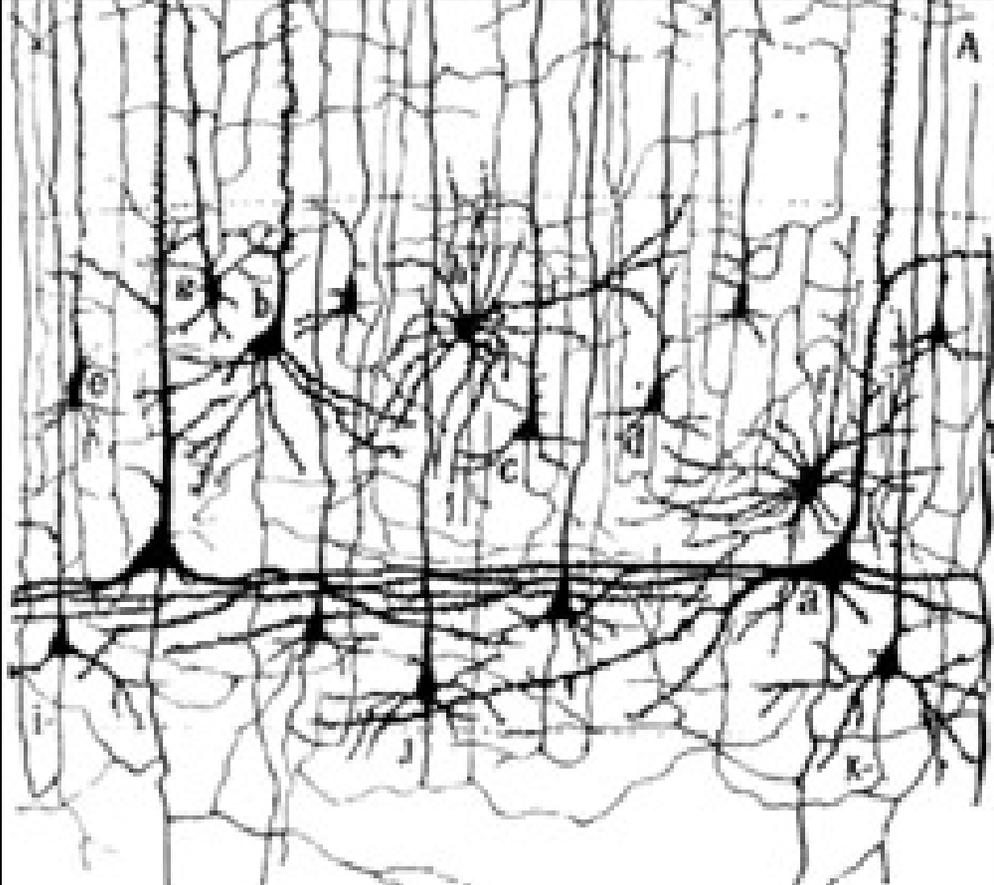
Conseil génétique et prévention

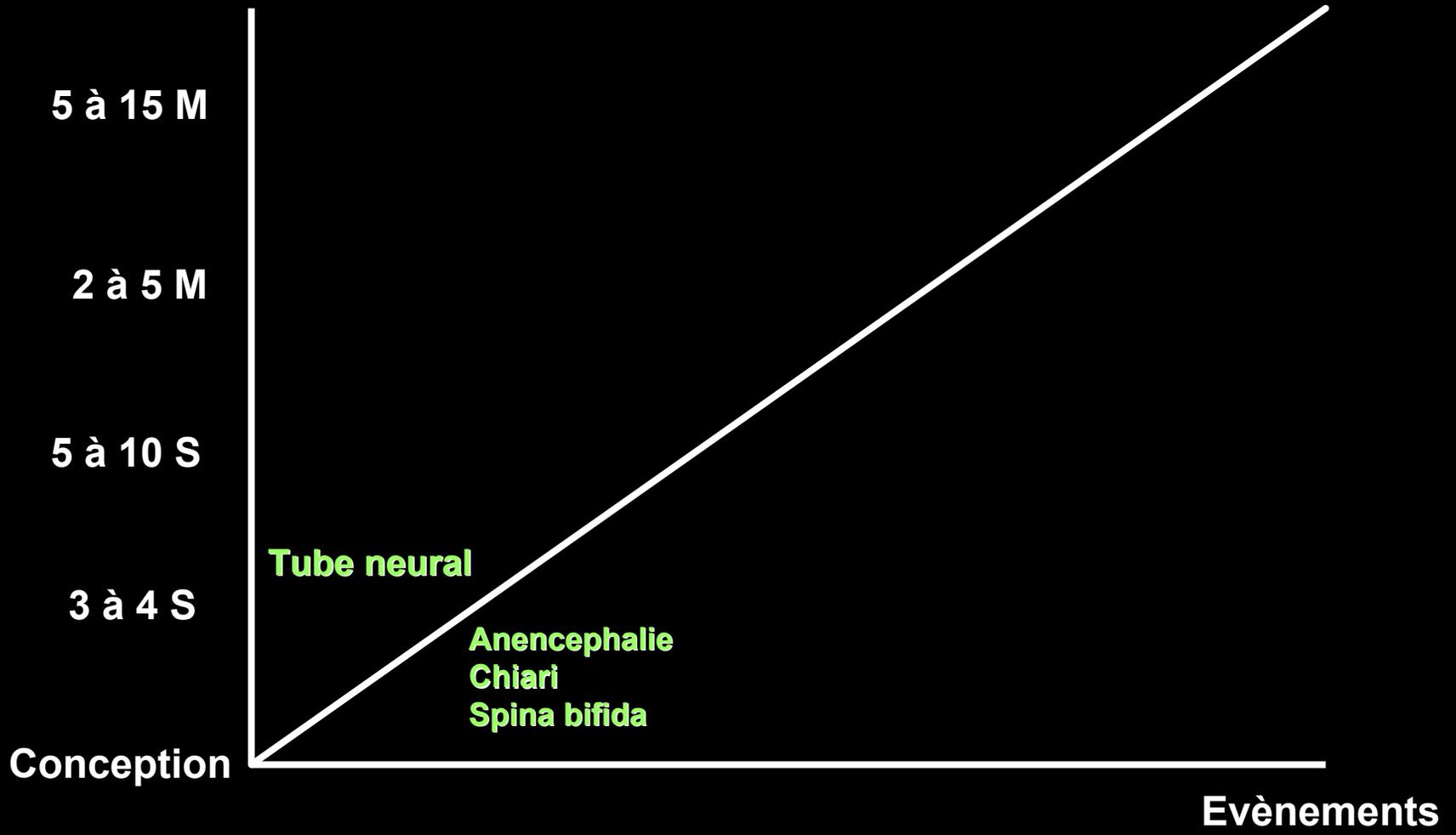
- Les erreurs de la différenciation du SNC et les malformations du SNC à l'origine de l' handicap
- Diagnostic et traitement anténatal
- Conseil génétique et prévention

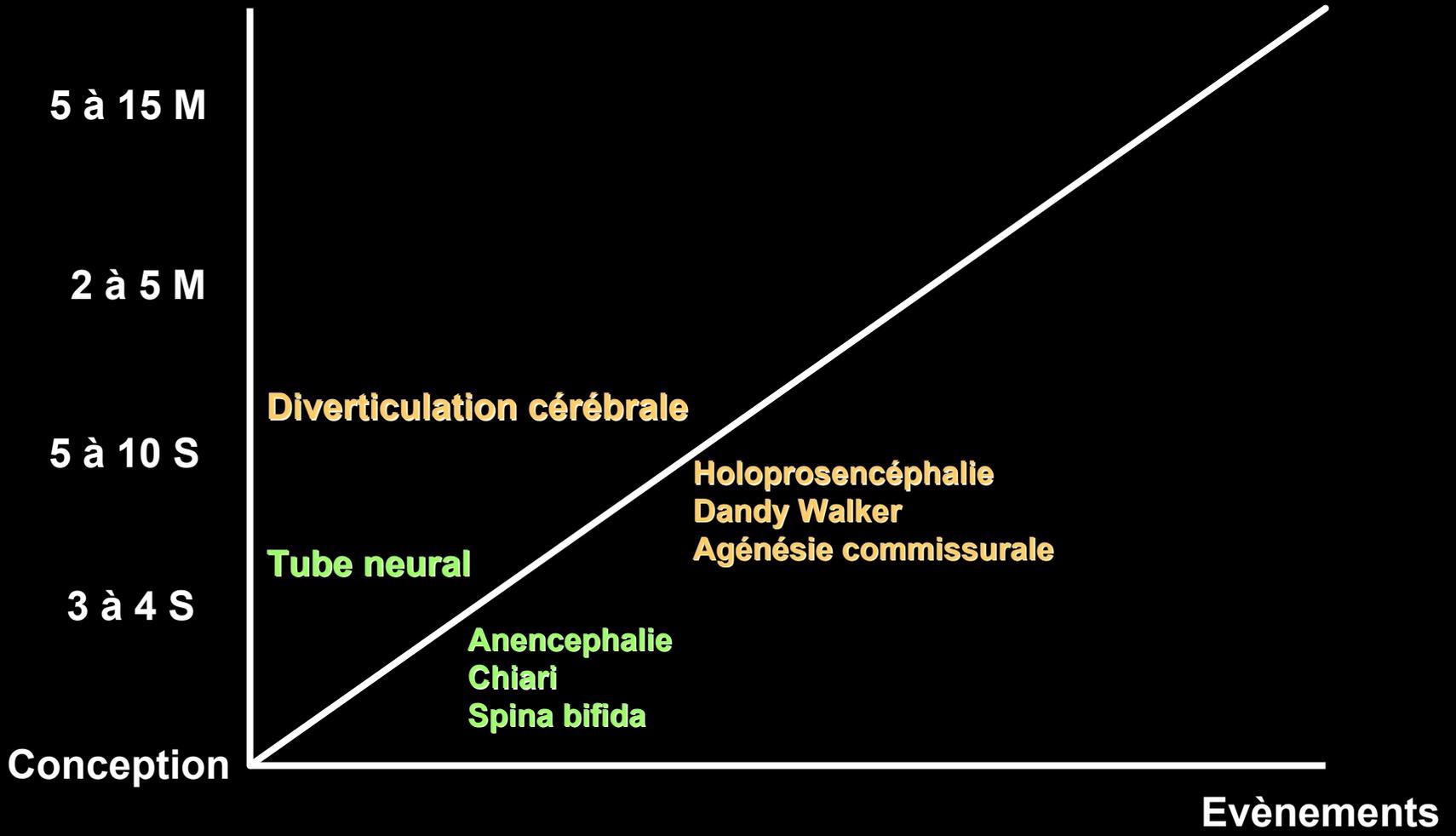
Neuritogénèse

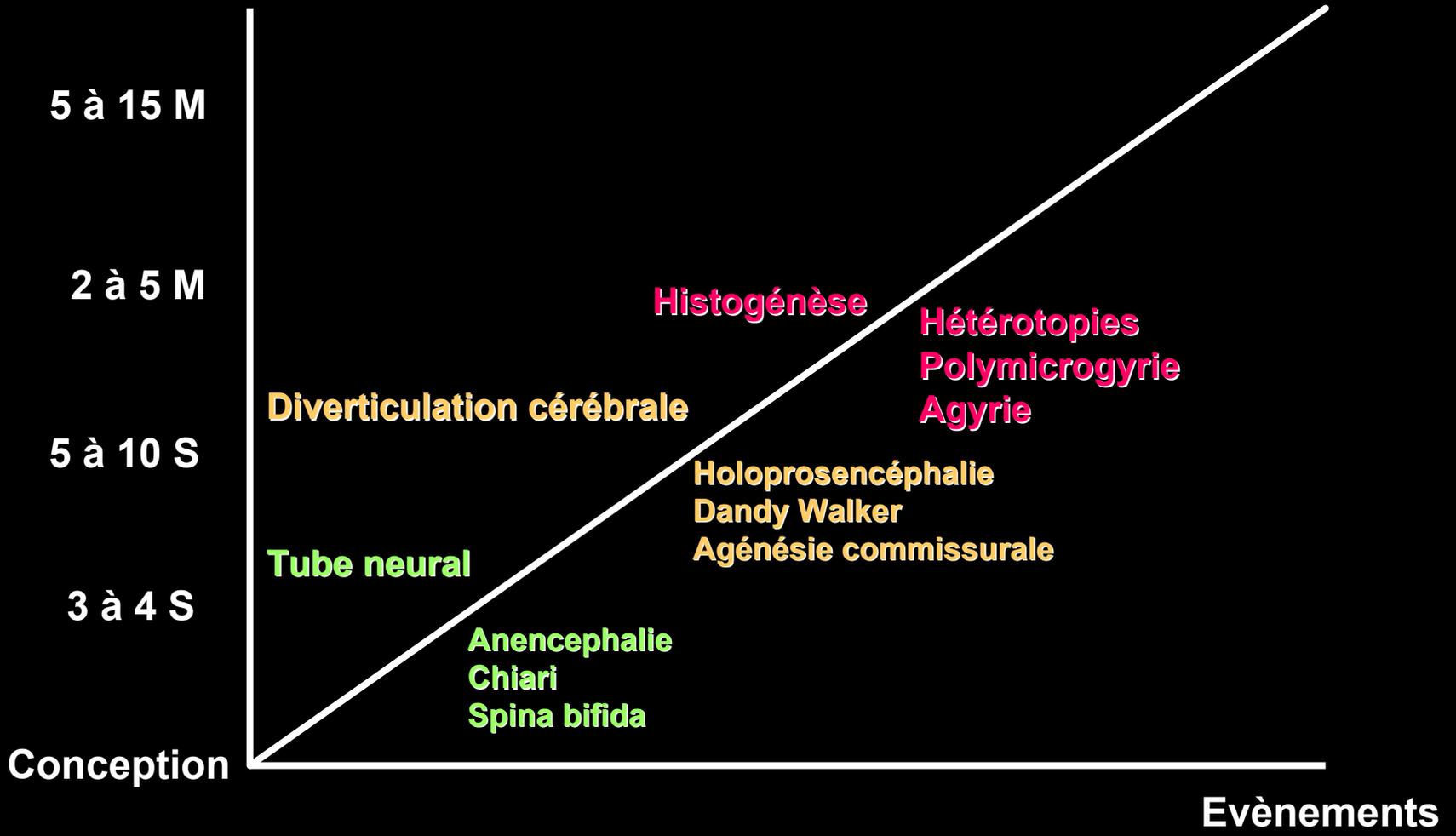
Cône de croissance

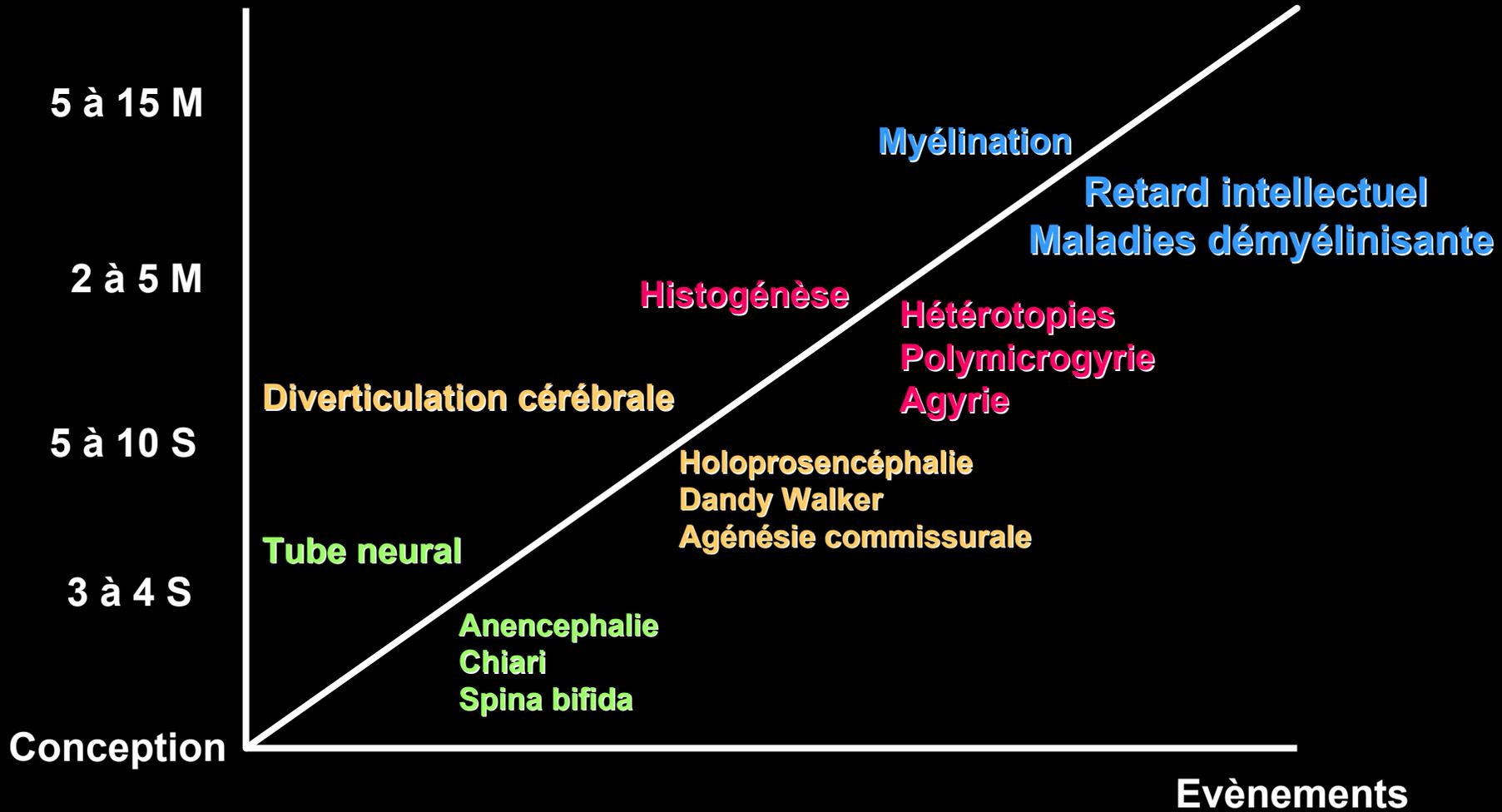








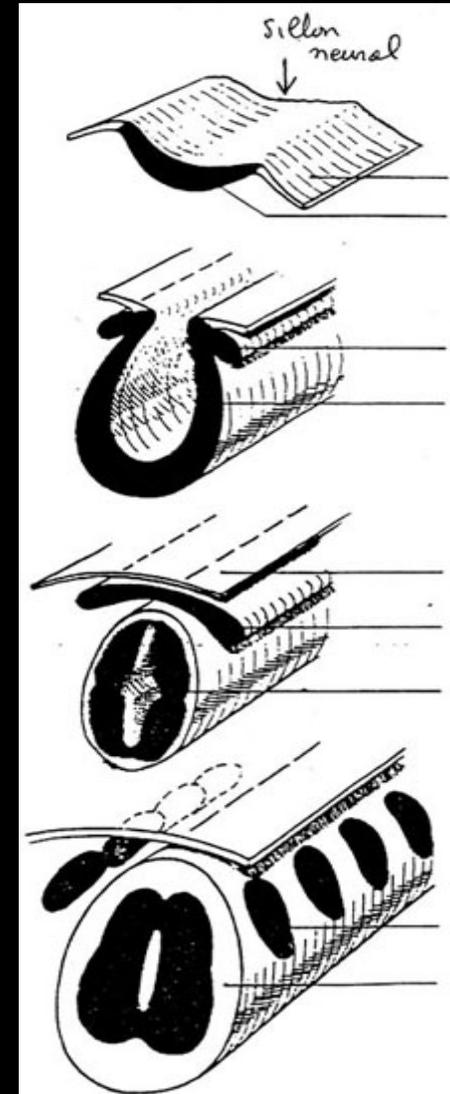
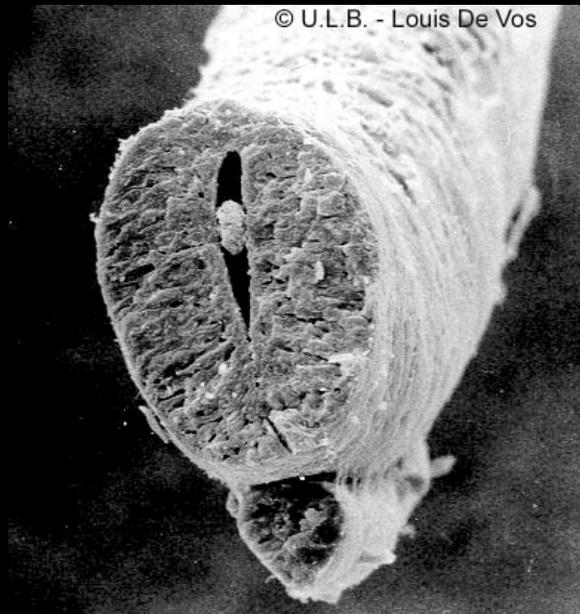




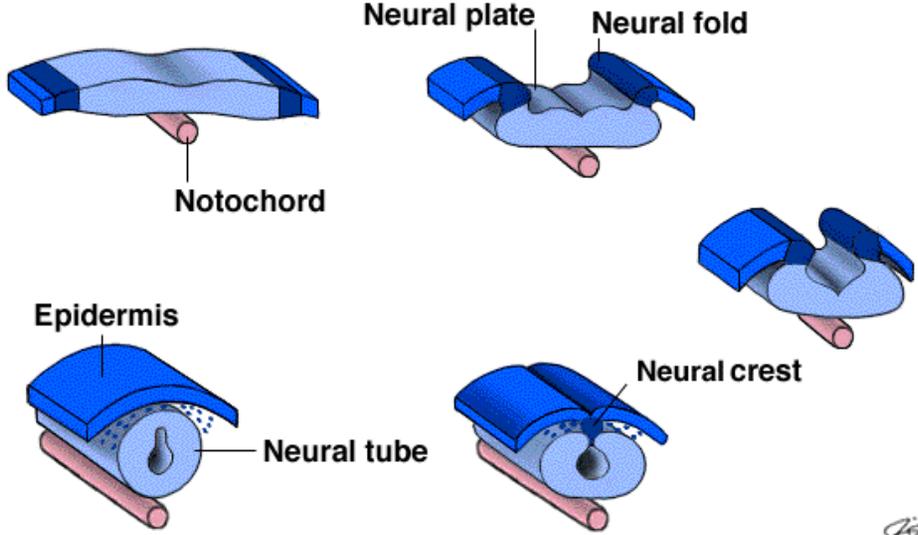
Les anomalies de fermeture du Tube Neural (neurodysraphie)

L'ectoderme épaisit et s'invagine

- la plaque neurale
- la gouttière neurale
- le tube neural



Neurulation



Notochord

Neural plate

Neural fold

Epidermis

Neural tube

Neural crest

Les anomalies de fermeture du Tube Neural

- L'Anencéphalie :
 - absence de fermeture du neuropore ant.
- la dilatation du rhombencéphale est insuffisante,
 - la fosse postérieure reste trop petite :
 - la malformation de Chiari type 2
- La malformation de *Chiari type 3* :

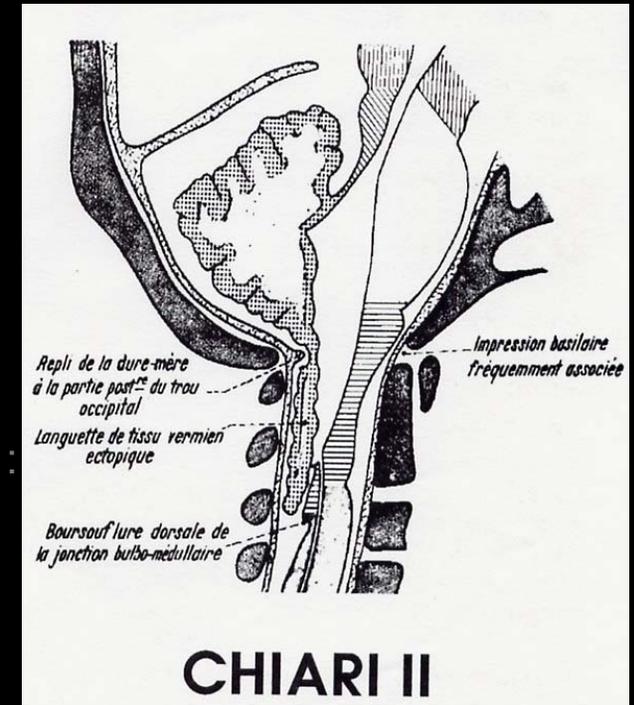
Les anomalies de fermeture du Tube Neural

- L'Anencéphalie :
 - absence de fermeture du neuropore ant. Non viable
- la dilatation du rhombencéphale est insuffisante,
 - la fosse postérieure reste trop petite :
 - la malformation de Chiari type 2
- La malformation de *Chiari type 3* :
 - défaut de fermeture au *niveau du rhombencéphale* :
 - Encéphaloméningocèle occipito-cervicale
- Au niveau lombosacré:
 - myélocèle et myéloméningocèle
 - Plaque neurale fixée à la peau



Les anomalies de fermeture du Tube Neural

- L'Anencéphalie :
 - absence de fermeture du neuropore ant.
- la dilatation du rhombencéphale est insuffisante,
 - la fosse postérieure reste trop petite :
 - la malformation de Chiari type 2
- La malformation de *Chiari type 3* :
 - défaut de fermeture au niveau du rhombencéphale :
 - Encéphaloméningocèle occipito-cervicale
- Au niveau lombosacré:
 - myélocèle et myéломéningocèle
 - Plaque neurale fixée à la peau



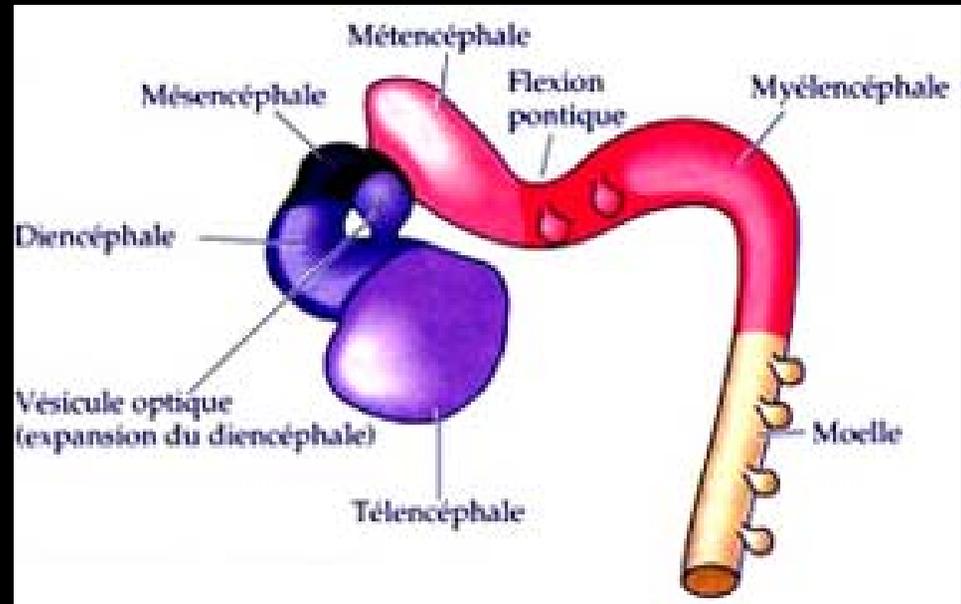
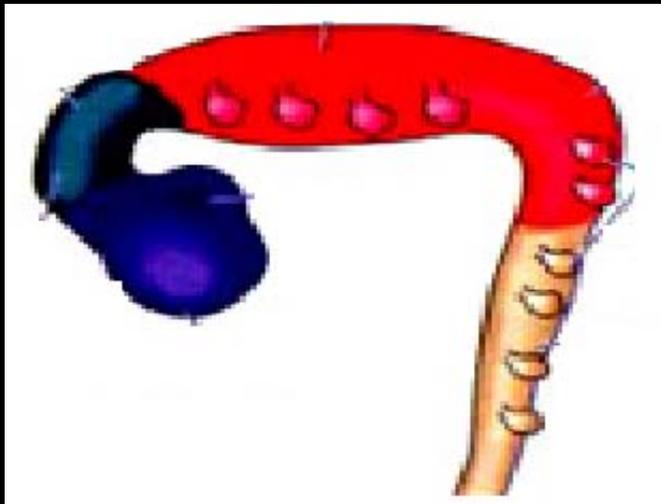
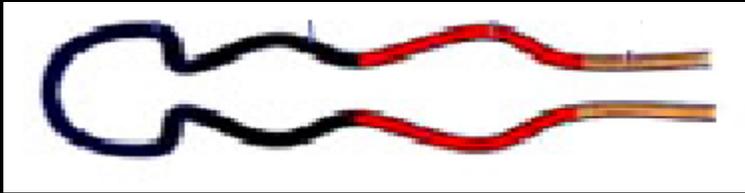
Les anomalies de fermeture du Tube Neural

- L'Anencéphalie :
 - absence de fermeture du neuropore ant.
- la dilatation du rhombencéphale est insuffisante,
 - la fosse postérieure reste trop petite :
 - la malformation de Chiari type 2
- La malformation de *Chiari type 3* :
 - défaut de fermeture au *niveau du rhombencéphale* :
 - Encéphaloméningocèle occipito-cervicale
- Au niveau lombosacré:
 - myélocèle et myéloméningocèle
 - Plaque neurale fixée à la peau

Les anomalies de fermeture du Tube Neural

- L'Anencéphalie :
 - absence de fermeture du neuropore ant.
- la dilatation du rhombencéphale est insuffisante,
 - la fosse postérieure reste trop petite :
 - la malformation de Chiari type 2
- La malformation de *Chiari type 3* :
ture au niveau du rhombencéphale :
haloméningocèle occipito-cervicale
aloméningocèle occipito-cervicale
-cervicale
ré:
ence de fermeture du neuropore post

Anomalies de la diverticulation



Anomalies de l'Histogénèse

Anomalies de la myélination

Diagnostic anténatal

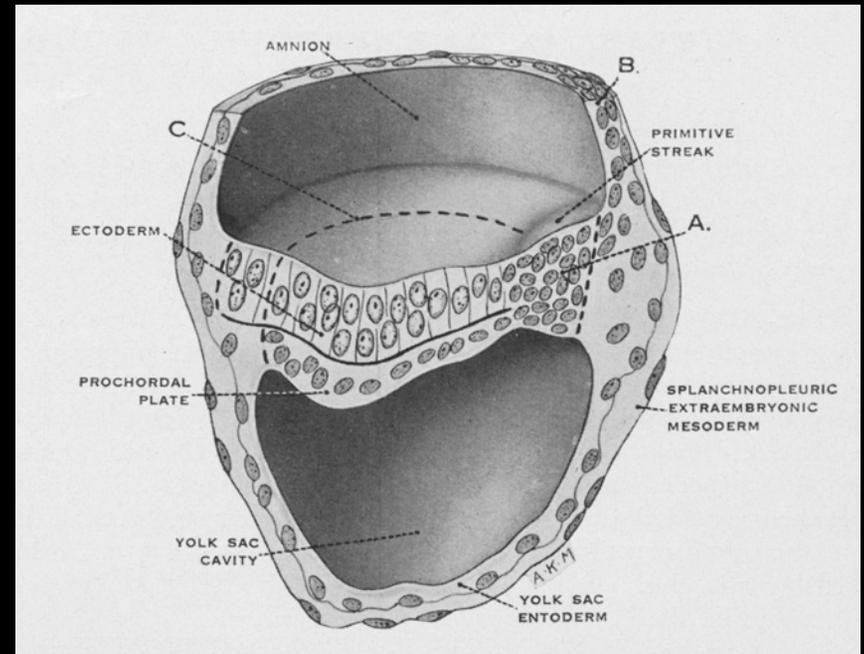
- Biologique
- Radilogique
- Répercussion sur l'incidence en Occident

la découverte d'une anomalie neurologique foetale crée une période de doute et de déstabilisation pour le couple. Le cerveau, organe symbole de la pensée et du savoir porte une valeur singulière. Face à la crainte d'avoir un enfant handicapé, une lésion même minime, procure un important sentiment d'angoisse.

- **Prise en charge multidisciplinaire**
- **Conseil génétique**
- **Rôle du Neurochirurgien**

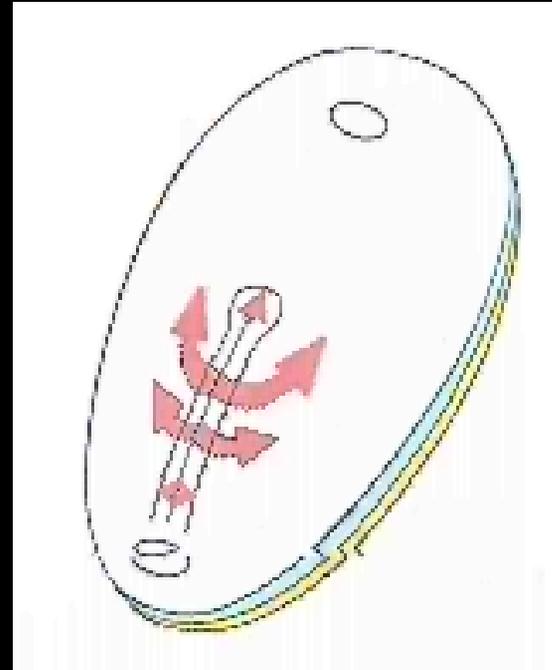
Blastocyste 2 ° sem

- Formation du disque bilaminaire
 - Epiblaste (ectoderme)
 - Hypoblaste (endoderme)



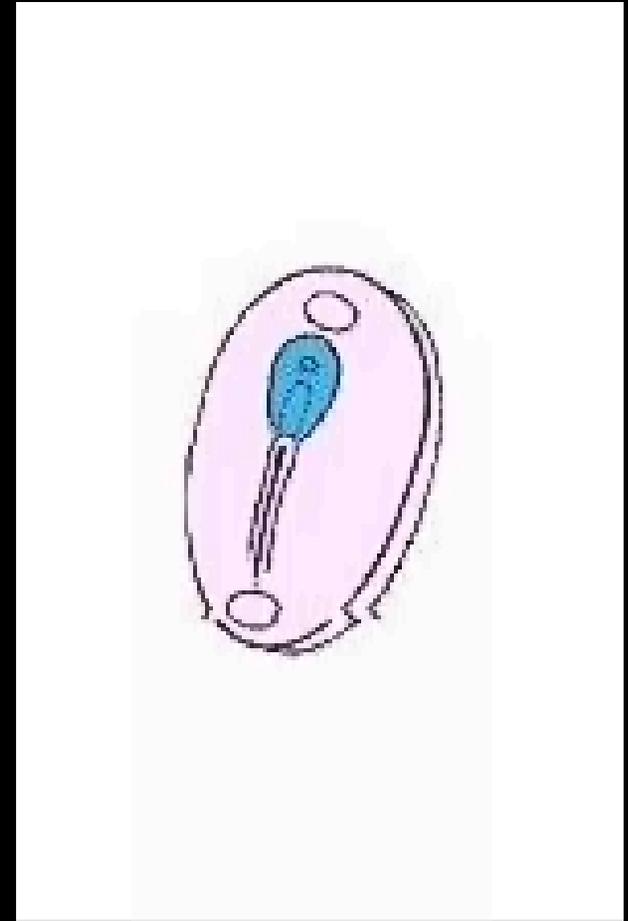
Gastrulation 3° sem

- Formation du sillon primitif
- Disque bilaminaire devient trilaminaire
 - Ectoderm
 - Mesoderm
 - Endoderm



Regression of the primitive streak

- Concomittant avec la regression du sillon primitif
 - Expansion du plateau prochordal
 - Elongation de la notochorde



Disjonction

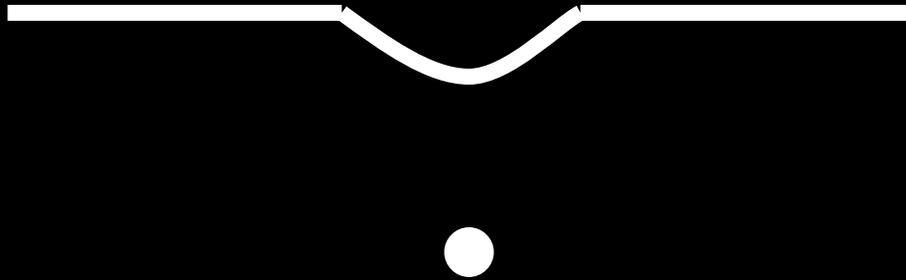
Ectoderme



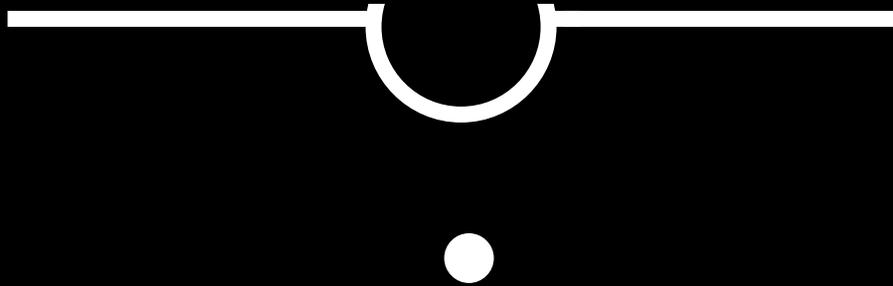
Notochorde



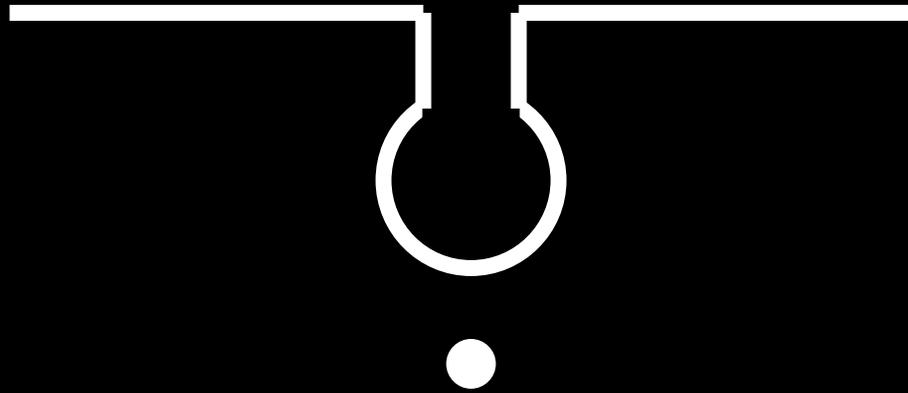
Disjonction



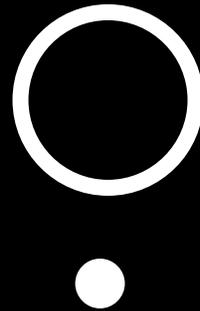
Disjonction



Disjonction



Disjonction normale



Défaut de Disjonction

Tube neural reste ouvert



Dc anténatal et prise en charge

- Moyens
 - Echographie : sensibilité 90 % à 22 SA
 - AFP du sérum maternel : 80%
 - IRM \pm
- TDM après 32 SA
- Amniocentèse: Caryotype Foetal
AFP
Electrophorèse des Cholinestérases

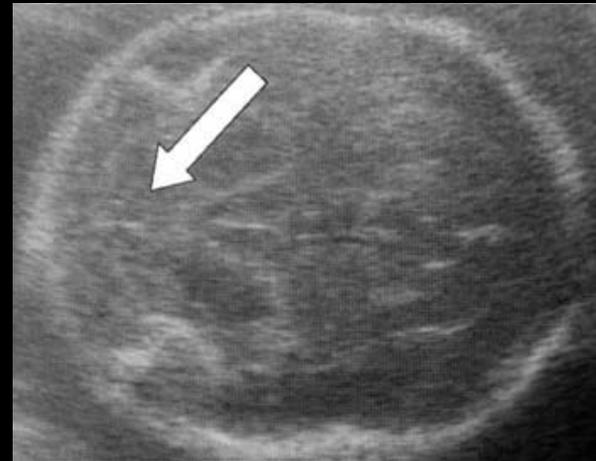
Dépistage biochimique

- Population générale:
 - AFP dans le sérum maternel 15 à la 18 SA
 - Spina bifida aperta
 - Omphalocèle
 - Sd nephrotique
- Population à risque
 - AFP élevé
 - ATCD dans la fraterie
 - Mère traitée par de l'acide valproïque

—————→ ↗ de l'Acetyl Cholinestérase du LA

Echographie

- Cerveau:
ventriculomégalie
- Rachis :
 - Spina bifida
 - Elargissement du diamètre rachidien
 - Méningocèle
 - Moelle basse située



Echographie des MI et autres viscères

- « Club feet »
- Absence de mouvements
- Large vessie



Indications du Traitement In Utero

- Avortement illégal
- Prévention de la détérioration motrice des MI
 - Exposition de la placode au méconium, LA, trauma ?
- Prévention de la malformation de Chiari II et de l'Hydrocéphalie

Résultats de la chirurgie anténatale

- Pas d'amélioration pour les fœtus à un stade avancé
- Pour les fœtus au stade précoce moins de Chiari et moins d'hydrocéphalie
- Incidence de la DVP 54% vs 86%
42.7% avant 26 SA
- Déficit moteur des MI ???

L'étude MOMS

- Children's Hospital of Philadelphia
- Vanderbilt University
- The University of California at San Francisco

- Étude prospective randomisée depuis février 2003
- Résultats en 2006

Prévention