

HANDICAP ET DEVELOPPEMENT DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

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

Service de Neurochirurgie, Hôpital des Spécialités O.N.O, mehdi_laghmari@hotmail.com

Les malformations du système nerveux central (SNC) sont à l'origine d'handicaps neurologiques majeurs. Loin d'être rares, leur incidence est de 80 à 100 pour 10 000 naissances, et représente 10 à 15 % de toutes les malformations. A l'origine de ces malformations existent des erreurs de la différenciation du SNC au cours du développement embryologique. Ces anomalies congénitales du cerveau et de la moelle épinière sont complexes. Dans le but d'une meilleure compréhension des phénomènes physiopathologiques, une corrélation avec le développement embryologique est primordiale. Au stade 1 de l'induction dorsale (3° et 4° sem): une erreur peut aboutir à une anencéphalie, céphalocèle, Chiari, ou un dysraphisme spinal dont la Spina Bifida. Au stade 2 de l'induction ventrale (5° -10° sem) une erreur est à l'origine d'une holoprosencéphalie, agénésie du corps calleux ou un Dandy-Walker. Au stade 3 de la migration et de l'histogénèse (2° au 5° mois), les désordres produits sont l'hétérotopie, l'agyrie, la polymicrogyrie, et les malformations vasculaires... Au stade 4 de la myélinisation (jusqu'à l'âge de trois ans) une erreur peut entraîner un retard psychomoteur ou une maladie démyélinisante. Toutes ces anomalies peuvent être soit génétiques soit acquises suite à une pathologie infectieuse toxique ou métabolique.