

# Système nerveux SN

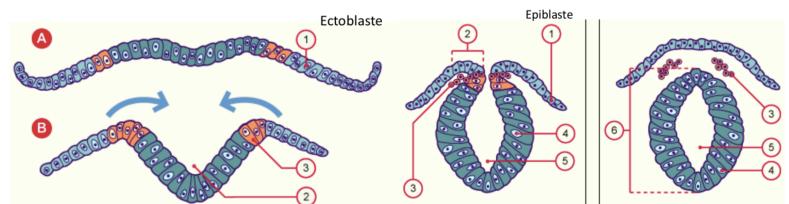
## Introduction :

- > Le SNC se développe à partir du tube neural. Il englobe le cerveau et la moelle épinière.
- > Le SNP se développe essentiellement à partir des cellules des crêtes neurales.
- > Le mésoblaste donne naissance à :
  - La dure-mère = pachyméninge (crête neurale forme les léptoméninges = arachnoïde + pie-mère)
  - Le tissu conjonctif des nerfs périphériques.
- > La morphogenèse du SN est un phénomène très précoce. Elle débute dès le 19ème jour avec la formation de la plaque neurale et toutes les divisions principales du SNC sont formées à partir de la 12ème semaine. La maturation se poursuit au-delà de la naissance.

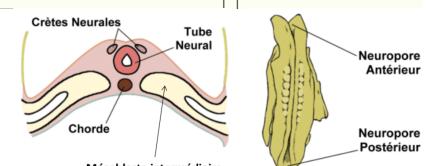
## I) Neurulation :

### A) Formation du tube neural :

- > Transformation de l'ectoderme sus chordal en tube neural à la 3ème semaine :



- Ectoderme → Plaque neurale → Gouttière neurale → Tube neural
- > Le tube neural est formé à partir de la fusion des bords de la gouttière neurale qui progresse en direction crâniale et caudale pour ne laisser que les neuropores ant et post qui se fermeront ultérieurement



- > Anomalies de fermeture du tube neural

- Défaut de fermeture du neuropore antérieur : Anencéphalie
- Défaut de fermeture du tube neural : Spina bifida
- Défaut de fermeture du tube neural : Myélo-méningocèle



### B) Formation des crêtes neurales :

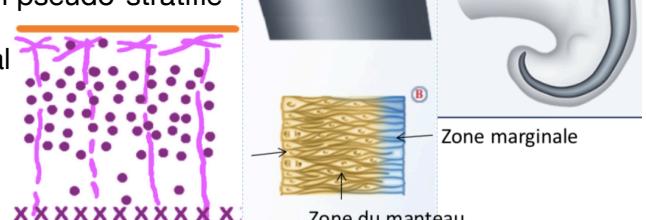
- > Les bords de la gouttière neurale forment les crêtes neurales.
- > Les cellules des crêtes neurales migrent pour participer à la formation du :
  - SNP (neurones ainsi que cellules gliales des SN sympathique, parasympathique et sensoriel)
  - Les cellules de la médullosurrénale, les mélanocytes.
  - (Léptoméninges, du septum conotruncal du cœur et d'autres cellules..)

## II) Développement général du SNC :

### A) Histogenèse :

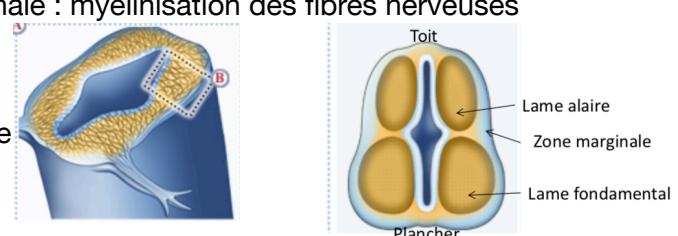
- > La paroi du tube neural est faite d'un neuro-épithélium pseudo-stratifié organisé en 3 couches concentriques :

- Couche germinative qui borde la lumière du tube neural
- La zone du manteau
- La zone marginale



### 1) Couche germinative :

- > Zone de multiplication cellulaire, riche en mitoses.
- > Les cellules se différencient d'abord en cellules nerveuses : neuroblastes primitifs
- > Les neuroblastes primitifs migrent dans la couche du manteau et se différencient en neurones
- > Lorsque la production des neuroblastes a cessé, les cellules de la couche germinative se différencient en cellules gliales :
  - Astrocytes qui migrent vers le manteau : soutien et nutrition des neurones
  - Oligodendrocytes qui migrent vers la zone marginale : myélinisation des fibres nerveuses
- > NB : L'origine de la microglie n'est pas le neuro-épithélium mais le mésoblaste autour du tube neural.
- > Lorsque les cellules germinatives cessent de produire les neuroblastes et les cellules gliales, elles se différencient en cellules épendymaires.



## 2) La zone du manteau :

- > C'est une couche riche en cellules nerveuses : neuroblastes primitives provenant de la couche germinative qui correspond à la future substance grise
- > Prolifération cellulaire rapide
- > Épaississement ventral : appelé lame fondamentale future aire motrice
- > Épaississement dorsal : appelé lame alaire future aire sensitive

## 3) La zone marginale :

- > Pauvre en cellules, contient les prolongements périphériques des cellules du manteau qui forme un réseau de fibres nerveuses myélinisées entrelacés : c'est la future substance blanche.

## 4) Toit et plancher : voie de passage des fibres allant d'un côté à l'autre

### B) Vésicules céphaliques :

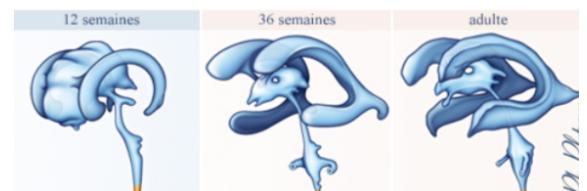
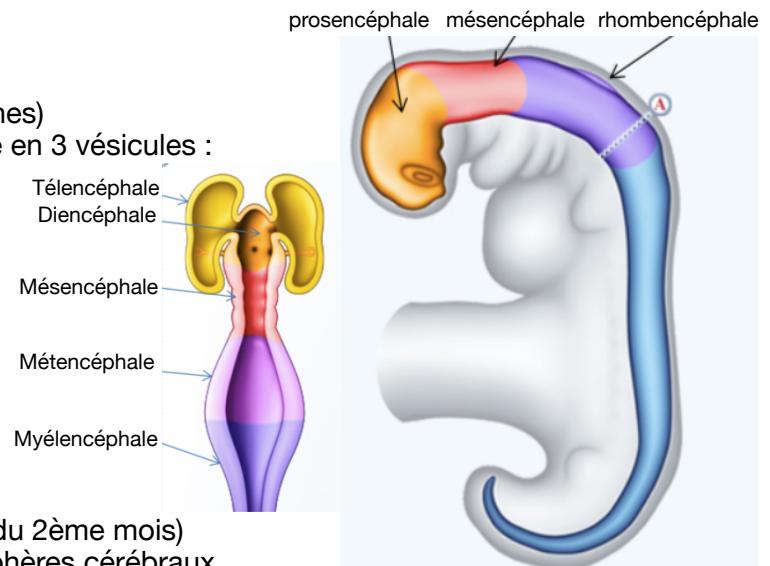
-> Vésicules cérébrales primitives : (4 - 5 semaines)

• A j25 le tube neural se renfle d'avant en arrière en 3 vésicules :

- Le prosencéphale
- Le mésencéphale
- Le rhombencéphale

-> Vésicules cérébrales secondaires (5 - 6 sem)

- Prosencéphale :
- Télencéphale T
- Diencéphale D
- Mésencéphale Ms : (pas de modification)
- Rhombencéphale :
- Métencéphale Mt
- Myélencéphale My
- > Évolution des vésicules céphaliques (à la fin du 2ème mois)
- Les vésicules télencéphaliques : futurs hémisphères cérébraux
- Diencéphale
- Mésencéphale
- Métencéphales : cervelet et pont
- Myélencéphale : bulbe rachidien

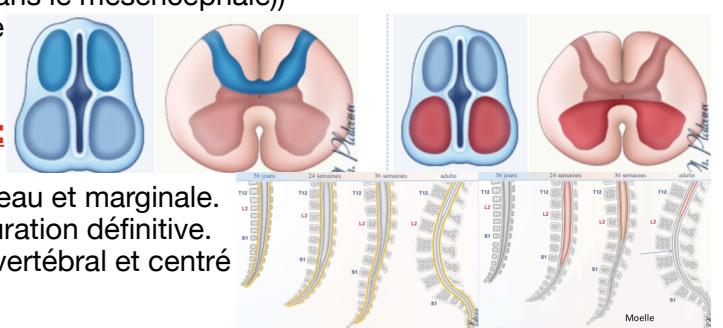


### C) Cavités ventriculaires :

-> Entourés par les épendymocytes dérivés du neuro-épithélium

-> À 6 semaines:

- Ventricules latéraux : hémisphères
- 3ème ventricule : diencéphale (communique par trous de Monro avec les ventricules latéraux et se continue par l'aqueduc de Sylvius en arrière (dans le mésencéphale))
- 4ème ventricule : métencéphale et myélencéphale
- Canal épendymaire : moelle épinière



## III) Développement de la moelle épinière :

-> Dès 6 semaines, 3 couches : germinatives, manteau et marginale.

-> Entre 8 et 10 semaines : acquisition de la configuration définitive.

-> Entourée des méninges, enclavée dans le canal vertébral et centrée par le canal de l'épendyme.

-> La substance grise se divise en :

• Lame fondamentale ventrale : future cornes motrices ventrales (neurones moteurs)

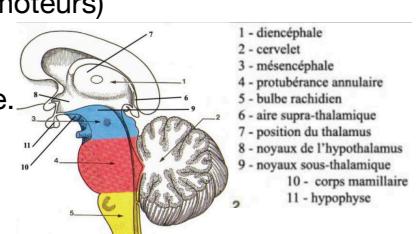
• Lame alaire dorsale : future cornes sensitives dorsales (neurones sensitifs)

-> A 3 mois la moelle s'étend sur toute la longueur de la colonne vertébrale

-> A un âge plus avancé la colonne s'allonge plus rapidement que la moelle.

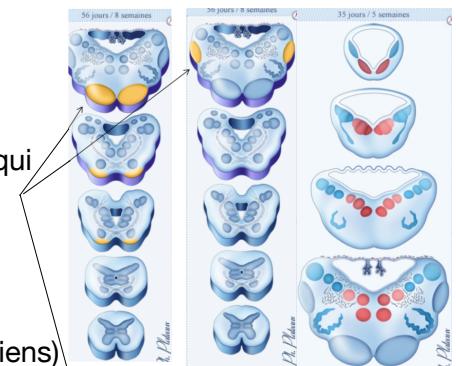
-> La moelle se termine au niveau de L2 chez l'adulte.

-> Prélèvement du LCR : au niv de L3-L4 pour ne pas toucher la moelle



## IV) Développement du myélencéphale :

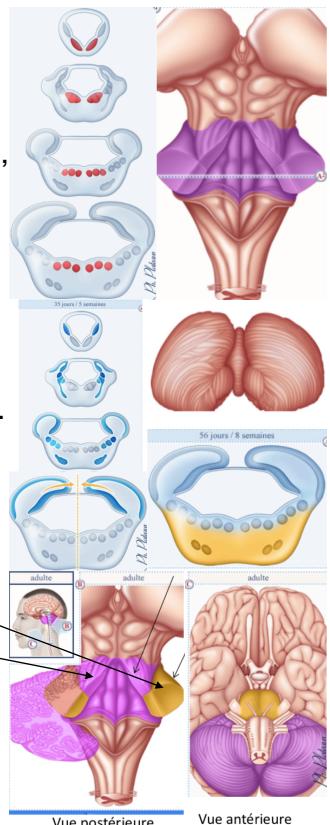
- > Donne naissance au bulbe rachidien
- > Comporte une lame fondamentale pour les neurones moteurs
- > Comporte une lame alaire pour les neurones sensitifs
- > Le toit : forme le toit du 4ème ventricule, siège du plexus choroïde qui produit le LCR
- > Différences avec la moelle :
  - Étalement du tube neural
  - Amincissement du toit
  - Fragmentation des lames
  - Migration de certaines cellules (formation des noyaux des nerfs crâniens)



Zone marginale: s'organise en cordon ventral du tronc cérébral et pédoncules cérébelleux inf

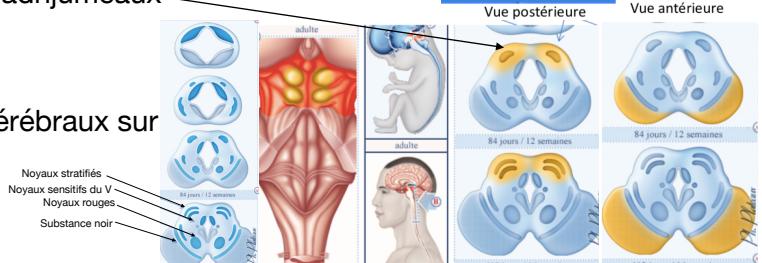
## V) Développement du métencéphale :

- > Donne naissance au pont et cervelet
- > Répartition de la substance grise comparable à celle du bulbe (fragmentation, migration)
- > Différences : développement de la zone marginale pour former les pédoncules cérébelleux
- > Les lames fondamentales : noyaux moteurs
- > Les lames alaires :
  - Noyaux sensitifs des nerfs crâniens
  - Les lèvres rhombiques : expansions latéro-dorsale des lames alaires qui fusionnent à 2 mois sur la ligne médiane au dessus du toit du 4ème ventricule.
  - Formation de la plaque cérébelleuse qui se transforme en cervelet à 3 mois (hémisphères cérébelleux et vermis au milieu)
- > Le pont : équivalent zone marginale comporte 2 noyaux du pont
- > Latéralement : formation des pédoncules cérébelleux moyen
- > En post : pédoncules cérébelleux supérieurs



## VI) Développement du mésencéphale :

- > Centré par l'aqueduc de Sylvius
- > Lames fondamentales : colonnes motrices décrites dans le tronc cérébral
- > Les lames alaires :
- > Noyaux stratifiés : forment les tubercules quadrijumeaux
  - Noyaux sensitifs du V
  - Noyaux rouges
  - Substance noir
- > La zone marginale : forme les pédoncules cérébraux sur la face ventrale

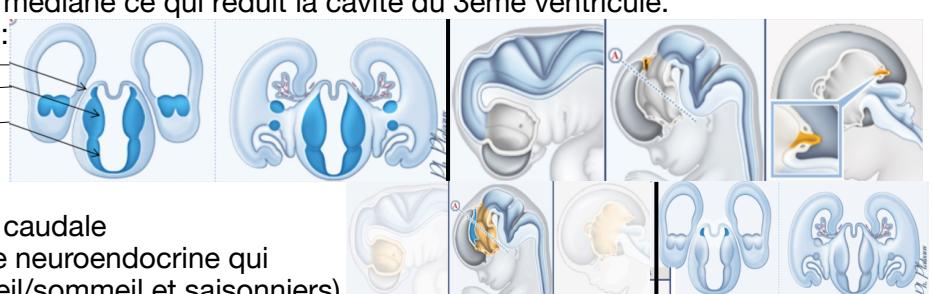


## VII) Développement du diencéphale :

- > Absence des lames fondamentales et par la fusion latérale avec les vésicules téloscéphaliques

### A) Les lames alaires :

- > Croissance rapide vers la ligne médiane ce qui réduit la cavité du 3ème ventricule.
- > Composé de plusieurs noyaux :
  - Épithalamus
  - Thalamus
  - Hypothalamus



### B) Épiphysie :

- > Refoulé par la suite en direction caudale
- > A l'origine de l'épiphysie : glande neuroendocrine qui régule les rythmes circadiens (Veil/sommeil et saisonniers)

-> L'éminence ganglionnaire médiane : à l'origine du globus pallidus (pallidum)

-> Le Thalamus :

- Porte d'entrée vers le cortex
- Situé sur la paroi latérale du 3ème ventricule
- Intègre les voies sensitives, sensorielles et motrice
- Régule la conscience, le sommeil, la vigilance, la mémoire et l'apprentissage..

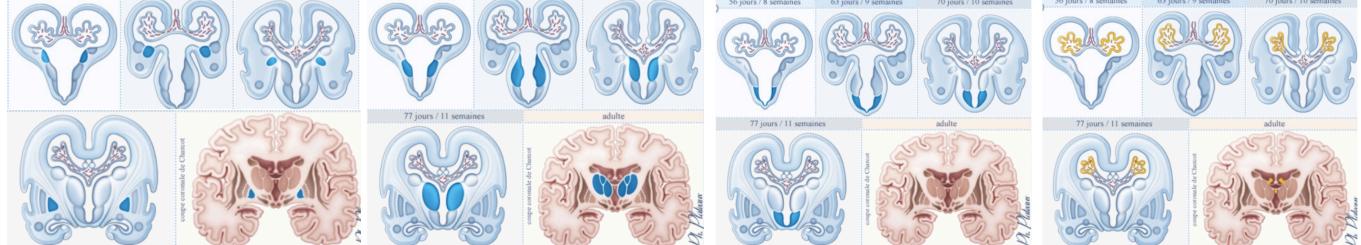
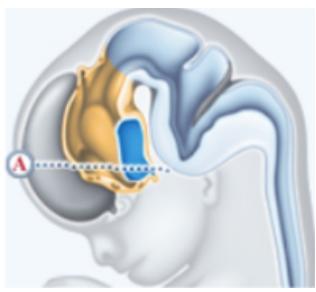
-> L'hypothalamus:

- Doté de neurones neuro-sécrétateurs qui régule la sécrétion de l'hypophyse
- Situé dans la paroi latérale du 3ème ventricule

Éminence ganglionnaire médiane

Thalamus

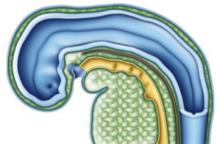
Hypothalamus



### B) Le toit :

-> Formation du plexus choroïde

-> Le 3ème ventricule communique avec des ventricules latéraux par le trou de Monro



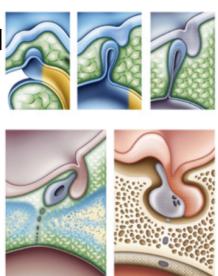
### C) Le plancher :

-> Participe à la formation d'une partie de l'hypophyse : La neurohypophyse, à partir d'une évagination du plancher du diencéphale en l'occurrence du 3 ème ventricule

-> L'antéhypophyse est formée à partir d'un épaissement de l'ectoderme du plafond du stomodéum (origine ectodermique). Cette ébauche est appelée poche de RATHKE (elle perd sa connexion avec l'ectoderme et se différencie en adéno-hypophyse)

-> Les 2 ébauches fusionnent et se localisent dans la selle turcique formée par les os de la base du crâne.

-> Note pratique : des résidus de la poche de Rathke peut donner une tumeur dans la selle turcique appelée craniopharyngiome. Elle peut perturber la fonction de l'hypophyse (arrêt de croissance, diabète insipide...) et bloquer le 3ème ventricule donnant une hydrocéphalie



## VIII) Développement du télencéphale :

### A) Le toit :

-> Formation du pallium : future cortex cérébral

-> Détermine à partir de 6 mois des circonvolutions séparées par des sillons (le plus profond le latéral)

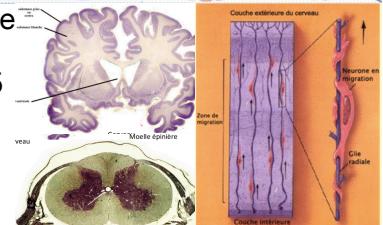
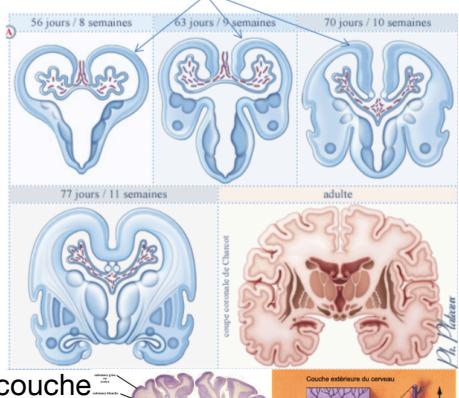
-> La formation du cortex (substance grise périphérique) se fait par migration des neurones de la zone ventriculaire vers la surface pour former les 6 couches du cortex à partir de 3 mois.

-> La migration est guidée par des cellules gliales radiales

-> Les 1ers neurones arrivés vont former la plaque corticale c'est la couche la plus profonde (6)

-> La migration neuronale suivante va la dépasser pour former la couche 5

-> Et ainsi de suite jusqu'à la formation de la couche la plus superficielle



### B) Le plancher :

-> Formation de l'éminence ganglionnaire latérale : corps strié, c'est un ensemble de noyaux gris :

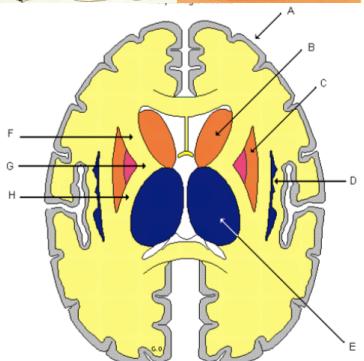
- noyau caudé
- noyau lenticulaire
- noyau claustrum (fonction motrice)

-> Ces noyaux sont formés aussi par migration des neurones de la couche ventriculaire

A: Cortex. B: Noyau caudé. C: Noyau lenticulaire. D: Claustrum. E: Thalamus.

F: Capsule interne G: Genou de la capsule interne.

H: Bras postérieur de la capsule interne.



## **IX) Malformations :**

### **A) Holoprosencéphalie :**

-> Agénésie cérébrale sur la ligne médiane. Plusieurs aspects sont possibles :

-> Formes graves : ventricule unique, fusion des ébauches optiques (œil médian), fusion des fosses nasales, autres anomalies de la ligne médiane.

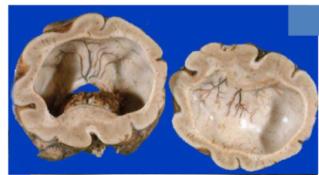
-> Cause : mutation du gène SHH responsable de la mise en place de la ligne médiane du SNC

-> Autre cause :

- Défaut de synthèse du cholestérol (cholestérol est nécessaire pour le fonctionnement du gène)

- Mutations d'autres gènes

- Alcoolisme (l'alcool détruit préférentiellement les cellules médianes au début du développement)



### **B) Agénésie du corps calleux :**

-> Partielle ou totale

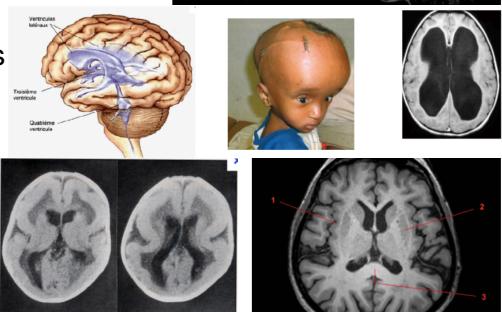
-> La + fréquente des malformations donne très peu de signes fonctionnelles



### **C) Hydrocéphalie :**

-> Accumulation anormale du LCR dans les cavités ventriculaires

-> Obstruction de l'aqueduc de sylvius : génétique/infection..



### **D) Lissencéphalie :**

-> Défaut de migration des neurones

-> Absence de sillon, défaut de la gyration

