

Le mécanisme d'apparition des malformations du tube neural

Lors du développement normal de l'embryon humain, le système nerveux se forme à partir de l'ébauche primitive de la peau : très précocement, au 16ème jour de la gestation, l'embryon n'est encore qu'un disque constitué de trois couches de cellules, bien moins développé à ce stade que les annexes embryonnaires servant à sa nutrition et qui formeront plus tard le placenta. Ce disque embryonnaire est à ce moment formé de trois couches de cellules qui seront chacune à l'origine de différents organes et systèmes de l'organisme. La couche superficielle de cellules, appelée ectoblaste, s'épaissit à partir du 17ème jour de gestation et forme deux types de tissus embryonnaires :

le neuroblaste, ébauche du futur système nerveux, qui à ce stade est encore plan.
l'épiblaste, ébauche de la future peau (derme et épiderme)

Le neuroblaste continue à s'épaissir pour donner une plaque neurale dont les bords vont se soulever, se rapprocher et finalement fusionner. Cette fermeture du tube neural est un phénomène essentiel qui se produit entre le 21ème et le 28ème jour de la gestation humaine. La différenciation du système nerveux ne peut s'effectuer correctement, tant au niveau macroscopique (type d'organe et différenciation fonctionnelle : cerveau, moelle épinière, nerfs crâniens et rachidiens, système nerveux autonome) qu'à partir du moment où cette fermeture du tube neural a eu lieu, et pareillement un certain nombre de différenciations se forment sous l'influence du système nerveux (exemple : les os crâniens et les vertèbres).

Si un événement quelconque vient troubler ce processus minutieux, la différenciation cellulaire du tube neural s'arrête ; il peut alors rester ouvert en un point donné de l'axe crâniencaudal (à l'état de plaque ou de gouttière neurale) et tous les phénomènes découlant de la fermeture du tube neural sont arrêtés : c'est le myéloméningocèle.

Si l'événement perturbateur est plus tardif, le développement nerveux n'est pas altéré ; seules les vertèbres et les méninges sont touchées : c'est le Méningocèle, souvent recouvert d'épiderme (épidermisé).

Dans une forme plus mineure encore, l'atteinte s'est produite plus tardivement encore et seules les vertèbres sont touchées : c'est la spina bifida occulta.

Les causes de la spina bifida

Le mécanisme actuellement admis à l'heure actuelle pour expliquer la formation de la spina bifida est celui de la non-fermeture du tube nerveux à un stade très précoce de l'embryon.

Comme pour d'autres malformations congénitales (bec-de-lièvre, division du palais, luxation de la hanche, pied-bot...) il semble que deux types de facteurs puissent déterminer la formation de la spina bifida :

Des facteurs génétiques, ou encore héréditaires : même si la spina bifida n'atteint le plus souvent qu'un enfant et ne représente qu'un cas isolé dans une famille, il est certain qu'il s'agit d'une malformation dont l'une des causes est héréditaire. D'ailleurs, cette malformation est beaucoup moins fréquente en France que dans les pays anglo-saxons (Etats-Unis, Irlande, Royaume-Uni, Canada) ; en France la Bretagne et la Normandie sont les régions les plus atteintes, devançant le Nord de la France, et les observatoires de santé publique ont reconnu l'existence d'un "facteur celte" pouvant favoriser la spina bifida.

Des facteurs extérieurs, tenant à l'environnement, comme les carences de l'alimentation. Il est certain également que ces facteurs extérieurs doivent intervenir pour que la malformation se révèle (rôle de "révélateur" d'un défaut du développement qui autrement resterait minime ou ne se manifesterait pas), mais on ne peut rien contre ces facteurs car ils sont actuellement inconnus.

Des progrès récents (Pr. SMITHELLS - 1980) montrent qu'un des facteurs externes prépondérants pouvant favoriser l'apparition de la spina bifida semble être une carence alimentaire en vitamines chez la future mère : cette vitamine est l'acide folique qui appartient au groupe des vitamines B, abondante dans les épinards, les extraits de foie, les levures et l'enveloppe externe du riz. Les plus récentes études en cours semblent confirmer cette découverte. La prise d'autres vitamines en excès pourrait être elle aussi en cause (vitamine A).