

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

Faculté des Sciences de la Santé
(F.S.S)

LISTE DU PERSONNEL ADMINISTRATIF

Doyen	Pr Robert B. SOUDRE
Vice-Doyen Chargé des Affaires Académique et Directeur de la Section Pharmacie	Pr. I. Pierre GUISSOU
Vice-Doyen à la recherche et à la Vulgarisation	Pr. Ag. B. Jean KABORE
Directeur des Stages de la section Médecine	Pr. Ag. Y. Joseph DRABO
Directeur des Stages de la section Pharmacie	Dr Rasmata OUEDRAOGO/ TRAORE
Coordinateur C.E.S de Chirurgie	Pr. Amadou SANOU
Secrétaire Principal	Mr Fakou TRAORE
Conservateur de la Bibliothèque	Mr Salif YADA
Chef de la Sclolarité	Mme Kadi ZERBO

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA F.S.S AU TITRE DE L'ANNEE ACADEMIQUE 1998-99.

I. ENSEIGNANTS PERMANENTS

Professeurs titulaires de Chaire

Rambré Moumouni	OUIMINGA	Anatomie, Organogenèse & Chirurgie
Hilaire	TIENDREBEOGO	Sémiologie et Pathologies médicales
Tinga Robert	GUIGUEMDE	Parasitologie
Bobilwindé	SOUDRE	Anatomie-Pathologique
Amadou	SANOU	Chirurgie générale et Digestive
Innocent Pierre	GUISSOU	Pharmacologie & Toxicologie
Bibiane	KONE	Gynécologie - Obstétrique
Alphonse	SAWADOGO	Pédiatrie - Puériculture

Professeur associé

Blaise	KOUDOGBO	Toxicologie
--------	----------	-------------

Maîtres de Conférences, Agrégés des Universités

Julien	YILBOUDO	Orthopédie Traumatologie
Kongoré Raphaël	OUEDRAOGO	Chirurgie Traumatologie
François René	TALL	Pédiatrie
B. Jean	KABORE	Neurologie
Joseph Y.	DRABO	Endocrinologie
Blaise	SONDO	Santé Publique

Jean	LANKOANDE	Gynécologie - Obstétrique
Issa	SANOU	Pédiatrie
Ludovic	KAM	Pédiatrie
Adama	LENGANI	Néphrologie
Omar	TRAORE N°1	Orthopédie - Traumatologie
Kampadilemba	OUOBA	Oto-Rhino-Laryngologie
Piga Daniel	ILBOUDO	Hépatogastro-entérologie
Albert	WANDAOGO	Chirurgie pédiatrique

Maîtres-assistants

Lady Kadidiatou	TRAORE	Parasitologie
Mamadou	SAWADOGO	Biochimie
Si Simon	TRAORE	Chirurgie
Adama	TRAORE	Dermatologie-Vénérologie
Abdoulaye	TRAORE	Santé Publique
Daman	SANO	Chirurgie Générale
Harouna	OUEDRAOGO	Psychiatrie
Joachim	SANOU	Anesthésie - Réanimation
Patrice	ZABSONRE	Cardiologie
Jean Gabriel	OUANGO	Psychiatrie
Georges	KI-ZERBO	Maladies Infectieuses
Théophile	TAPSOBA	Biophysique
Rasmata	OUED./TRAORE	Bactério - Virologie
Michel	AKOTIONGA	Gynécologie - Obstétrique
Alain	BOUGOUMA	Gastro-entérologie

Rabiou	CISSE	Imagerie Médicale
Blami	DAO	Gynécologie - Obstétrique
Boubacar	TOURE	Gynécologie - Obstétrique

Assistants, Chefs de clinique des Services Universitaires des Hôpitaux

Y. Abel	BAMOUNI	Imagerie Médicale
Pingwende	BONKOUNGOU	Pédiatrie
M. Théophile	COMPAORE	Chirurgie
Arsène M. D	DABOUE	Ophthalmologie
Raphaël	DAKOURE	Anatomie-Chirurgie
Maimouna	DAO/OUATTARA	ORL
Timothée	KAMBOU	Chirurgie
Nicole Marie	KYELEM/ZABRE	Maladies Infectieuses
Nonfounikoun D.	MEDA	Ophthalmologie
Athanase	MILLOGO	Neurologie
Boubacar	NACRO	Pédiatrie
Hamadé	OUEDRAOGO	Anesthésie - Réanimation Physiologie
Vincent	OUEDRAOGO	Médecine du Travail
Alexis	ROUAMBA	Anesthésie -Réanimation, Physiologie
Boblewendé	SAKANDE	Histologie-Embryologie
André K.	SAMANDOULGOU	Cardiologie
T. Christian	SANOU (in memoriam)	Oto-Rhino-Laryngologie
Raphaël	SANOU (in memoriam)	Pneumo-phtisiologie
Doro	SERME (in memoriam)	Cardiologie
Rigobert	THIOMBIANO	Maladies Infectieuses

Oumar	TRAORE N° 2 (in memoriam)	Radiologie
Alain	ZOUBGA	Pneumologie
Robert O.	ZOUNGRANA	Physiologie

Assistants, Biologistes des Services Universitaires des Hôpitaux

Lassina	SANGARE	Bactério - Virologie
Idrissa	SANOU	Bactério - Virologie
Harouna	SANON	Hématologie / Immunologie

Assistantes associées

Caroline	BRIQUET	Chimie-Analytique, Pharmacologie
Valérie	MURAILLE	Galénique, Chimie- Analytique

II. ENSEIGNANTS NON PERMANENTS

Faculté des Sciences et Techniques (FAST)

Professeurs Titulaires

Alfred S.	TRAORE	Immunologie
Akry	COULIBALY	Mathématiques
Sita	GUINKO	Botanique-Biologie Végétale
Guy V.	OUEDRAOGO	Chimie Minérale
Laya	SAWADOGO	Physiologie-Biologie Cellulaire
Laou Bernard	KAM (in memoriam)	Chimie

Maîtres de Conférences

Boukary	LEGMA	Chimie-Physique Générale
François	ZOUGMORE	Physique
Patoin Albert	OUEDRAOGO	Zoologie
Adama	SABA	Chimie Organique
Philippe	SANKARA	Cryptogamie
Wendengoudi	GUENDA	Zoologie

Maîtres-Assistants

Léonide	TRAORE	Biologie Cellulaire
Marcel	BONKIAN	Mathématiques et Statistiques
Longin	SOME	Mathématiques et Statistiques
Aboubakary	SEYNOU	Statistiques
Makido B.	OUEDRAOGO	Génétique
Jean	KOULDIATY	Physique

Assistants

Apolinaire	BAYALA (in memoriam)	Physiologie
Jeanne	MILLOGO	T.P. Biologie Cellulaire
Raymond	BELEMTUGRI	T.P. Biologie Cellulaire
Gustave	KABRE	Biologie
Drissa	SANOU	Biologie Cellulaire

Institut du Développement Rural (IDR)

Maîtres de Conférences

Didier	ZONGO	Génétique
Georges Anicet	OUEDRAOGO	Biochimie

Faculté des Sciences Economiques et de Gestion

Maître-Assistant

Tibo Hervé	KABORE	Economie-Gestion
------------	--------	------------------

Assistant

Mamadou	BOLY	Gestion
---------	------	---------

Faculté de Droit et Sciences Politiques (FDSP)

Jean-Claude	TAITA	Droit
-------------	-------	-------

III. ENSEIGNANTS VACATAIRES

Henriette	BARY	Psychologie
Boukari	OUANDAOGO	Cardiologie
Aime	OUEDRAOGO	Ophthalmologie
R. Joseph	KABORE	Gynécologie - Obstétrique
Saïdou Bernard	OUEDRAOGO	Imagerie Médicale
Bruno	ELOLA	Anesthésie - Réanimation
Michel	SOMBIE	Planification
Nicole	PARQUET	Dermatologie

M.	GUILLERET	Hydrologie
M.	DAHOU (in memoriam)	Hydrologie
Bréhima	DIAWARA	Bromatologie
Annette	OUEDRAOGO	Stomatologie
Adama	THIOMBIANO	Législation Pharmaceutique
Sidiki	TRAORE	Galénique
Mamadou	DIALLO	Anglais
M.	KPODA	Anglais
Badioré	OUATTARA	Galénique
Tométo	KALOULE	Médecine du Travail
Alassane	SICKO	Anatomie
Aline	TIENDREBEOGO	Chimie Analytique et contrôle médical
Séni	KOUANDA	Santé Publique
Noël	ZAGRE	Nutrition
Maminata	TRAORE/ COULIBALY	Biochimie

IV. ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES

A.U.P.E.L.F

Pr. Lamine	DIAKHATE	Hématologie (Dakar)
Pr. Abibou	SAMB	Bactério - Virologie (Dakar)

Pr. José Marie	AFOUTOU	Histologie- Virologie (Dakar)
Pr. Makhtar	WADE	Bibliographie (Dakar)
Pr. M.K.A	EDEE	Biophysique(Lomé)
Pr. Ag. Mbayang	NDIAYE-NIANG	Physiologie(Dakar)
Pr. Ag. R	DARBOUX	Histologie- Embryologie (Bénin)
Pr. Ag Emmanuel	BASSENE	Pharmacognosie (Dakar)

O.M.S.

Dr Jean-Jacques	BERJON	Histo-Embryologie (Créteil)
Pr. Auguste	KADIO	Pathologies infectieuses et parasitaires (Abidjan)
Pr. Arthur	N'GOLET	Anatomie Pathologique (Brazzaville)

Mission Française de Coopération

Pr. Etienne	FROGE	Médecine Légale
Pr.	AYRAUD	Histologie-Embryologie (Nice)
Pr. Henri	MOURAY	Biochimie
Pr. Denis	WOUESSI DJEWE	Pharmacie Galénique (Paris IX)
Pr. M.	BOIRON	Physiologie

Mission de l'Université Libre de Bruxelles

Pr. Marc

VAN DAMNE

Chimie Analytique-Biophysiq

Pr. Viviane

MOES

Galénique

dédicaces

Je dédie ce travail

A mon père et à ma mère

C'est grâce à vous que j'ai pu entreprendre ces études de médecine. L'éducation rigoureuse et la crainte de Dieu que vous avez su m'inculquer m'ont été utiles à bien des égards. Votre soutien moral a été constant dans mes moments d'épreuve et de découragement, et la chaleur de votre amour m'a toujours été d'un apport inestimable.

Ce travail est aussi le vôtre, recevez-le en témoignage de ma reconnaissance et de mon affection.

A mes soeurs et à mes frères :

Aline, Mireille, Franck, Olivier, Jonathan

L'ambiance « bon enfant », l'affection et la confiance qui existent entre nous m'ont toujours comblées de joie. Restons unis et cultivons sans relâche la qualité de nos relations, gage certain de notre réussite dans la vie.

Ce travail est aussi le vôtre.

A mes tantes et à mes oncles :

Pour votre soutien moral, et pour l'affection que vous portez à ma personne.

A mes cousines et cousins

A mes amis : *Adama, Anselme, Seydou, Dieudonné, Eric*

Plus que des amis, vous êtes des frères. Quoi de plus beau que d'avoir des amis sur qui l'on peut compter. Vous m'avez prodigué des conseils, vous m'avez soutenu tout au long de mes études.

Ce travail est aussi le vôtre. Resserons nos liens pour affronter les grands défis qui sont devant nous.

A mes condisciples de la FSS

En souvenir des moments de joies et des moments d'épreuves que nous avons traversés ensemble.

A mes maîtres et professeurs du primaire et du secondaire à Ouagadougou et à Dakar

Vous avez été les acteurs de mon apprentissage dans ce vaste champ qu'est le « Savoir ». Sincères reconnaissances.

A mes enseignants de la FSS

Vous avez donné le meilleur de vous même pour m'initier à la science médicale. Au cours de toutes ces années, j'ai appris à mieux comprendre cette pensée de Edgar Poe : « Ce n'est pas dans la science qu'est le bonheur, mais dans l'acquisition de la science ». Sincères reconnaissances.

**Au personnel de Médecine interne, de gynéco- obstétrique,
des urgences médicales**

*Pour m'avoir reçu et intégrer dans vos services respectifs au cours de mon stage
interné, pour l'atmosphère détendue et fraternelle de travail qui y a régné.*

**A tous les patients atteints de sclérose latérale
amyotrophique**

« La fatalité triomphe dès qu'on croit en elle ». Simone de Beauvoir

A
NOS
MAITRES ET JUGES

A notre maître et président de jury
le Professeur Rambré Moumouni OUMINGA

Vous nous avez fait le grand honneur de bien vouloir présider ce jury de thèse et ce, malgré vos multiples occupations.

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement en Anatomie. L'étendue de vos connaissances, votre rigueur intellectuelle, vos talents de pédagogue et votre humanisme nous ont profondément marquées et seront pour nous, toujours exemplaires.

Permettez nous, cher maître, à cette occasion, de vous témoigner notre très grande admiration et notre profond respect.

A notre maître et directeur de thèse
le Professeur agrégé Jean KABORE

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement en Neurologie, et de vos sages conseils de praticien au cours de notre stage interne.

Nous avons toujours été particulièrement frappé par votre simplicité, votre discrétion, votre humilité et votre rigueur scientifique qui restent pour nous, des modèles à suivre.

En inspirant, puis en supervisant ce sujet de thèse, vous nous avez permis de le mener à bien.

Pour votre compétence, votre rigueur intellectuelle, votre disponibilité, et votre gentillesse, recevez avec ce travail, cher maître, le témoignage de notre très vive reconnaissance, de notre attachement, et de notre profond respect.

***A* notre maître et juge**
le Docteur Joachim SANCU

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement de Physiologie et de vos précieux conseils de praticien lors de notre stage en maternité. Nous avons été particulièrement marqué par vos grandes qualités humaines et l'étendue de vos connaissances en Physiologie et en Réanimation.

Permettez nous ici de vous témoigner notre gratitude et notre profond respect.

***A* notre maître et juge**
le Docteur Boblewendé SAKANDE

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Votre grande compétence en Anatomie pathologique, votre simplicité et votre gentillesse, nous ont profondément marquées.

Permettez nous ici de vous témoigner notre gratitude et notre profond respect.

***A* notre maître et juge**
le Docteur Athanase MILLOGO

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous n'avons malheureusement pas eu le privilège de bien vous connaître, mais nous savons votre grande compétence en Neurologie.

Permettez nous ici de vous témoigner notre gratitude et notre profond respect.

REMERCIEMENTS

- Dr Marc DEBOUVERIE (FRANCE)
- Dr Jean-Claude MARTIN (FRANCE)
- Dr Gail AHLQUIST (ETATS-UNIS)
- Dr Reid NESS (ETATS-UNIS)
- Mademoiselle Joan Marie PETERSON (ETATS-UNIS)
- C.RE.D.O. (Christian Relief and Development Organization)
- Le centre SYFED

La Faculté des Sciences de la Santé a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni désapprobation.

ABREVIATIONS

- ALAT/SGPT : Alanine aminotransférase/transaminases glutamo-oxado-acétiques.
AMP : Amyotrophie musculaire progressive.
AMPA : Alpha-amino-3-hydroxy-5-méthyl-4-D-aspartate.
ASAT/SGOT : Aspartate aminotransférase/transaminases glutamo-pyruviques.
BMAA : b-N- méthyl-amino-L-alanine.
BNDF : Brain-derived neurotrophic factor.
CHN-YO : Centre Hospitalier National Yalgado OUEDRAOGO.
C.H.U. : Centre Hospitalier Universitaire.
CNTF : Ciliary neurotrophic factor.
ECBU : Examen cyto-bactériologique des urines.
ELISA : Enzyme-Linked Immuno-Sorbent Assay
EMG : Electromyographie.
gGT : Gammaglutamyl-transpeptidase.
GLT-I : Glutamate Transférase-I.
GNDF : Glial-cell derived factor.
Hb : Hémoglobine
HTA : Hypertension artérielle.
IGF : Insulin-like growth factor.
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
LCR : Liquide céphalo-rachidien.
LSN : Limite supérieure de la normale.
MND : Motor neuron disease.
NFS/VS : Numération Formule Sanguine/Vitesse de Sédimentation.
NMDA : N-méthyl-D-aspartate.
PBP : Paralyse bulbaire progressive.
RCI : République de Côte d'Ivoire.
ROT : Réflexes ostéo-tendineux.
SLA : Sclérose latérale amyotrophique.
SOD : Superoxyde dismutase.
T.A. : Tension artérielle.
TPHA : Treponemal hemagglutinaion.
V.D.R.L : Venereal Diseases Research Laboratory.
VIH : Virus de l'immunodéficience humaine.

FIGURES

Figure 1 : Transmission glutamatergique dans les conditions habituelles.

Figure 2 : Mécanisme de l'excitotoxicité.

Figure 3 : Boucle glutamatergique.

Figure 4 : Mécanisme d'action du riluzole.

TABLEAUX

Tableau I : Prise en charge thérapeutique de la SLA en fonction des symptômes.

Tableau II : Médiane de survie des patients sous riluzole par rapport au placebo.

Tableau III : Pourcentage de patients ayant rapporté un effet pour lequel l'incidence est supérieure d'au moins 1 % au placebo.

Tableau IV : Distribution des signes cliniques d'atteinte du neurone moteur à l'examen clinique initial.

Tableau V : Répartition des formes cliniques selon le nombre, l'âge début et le sexe.

Tableau VI : Tableau comparatif de la répartition des formes cliniques dans notre série, celle de COWPLI-BONY et coll.(RCI) ; et de GUINTO et coll.(Mali).

SOMMAIRE

INTRODUCTION p. 1

PREMIERE PARTIE

I - HISTORIQUEp. 4

II - CLASSIFICATIONp. 5

III - ANATOMO-PATHOLOGIEp. 6

III - 1. L'atteinte des cornes antérieures.....p. 6

III - 2. L'atteinte des noyaux bulbaires..... p. 7

III - 3. L'atteinte de la voie pyramidale.....p. 7

III - 4. Les lésions corticales.....p. 7

III - 5. Les lésions des nerfs et des muscles.....p. 8

IV - EPIDEMIOLOGIEp. 8

IV - 1. Incidencep. 8

IV - 2. Prévalencep. 9

IV - 3. Répartition selon le sexep. 9

IV - 4. Age de débutp. 9

IV - 5. Mortalitép. 10

IV - 6. Facteurs de risquep. 10

V - ETUDE CLINIQUEp. 11

V - 1. Séméiologiep. 11

V - 1. 1. Le syndrome neurogène périphériquep. 11

V - 2. 2. Le syndrome pyramidalp. 12

V - 2. Les formes cliniquesp. 12

V - 2. 1 La forme communep. 12

V - 2. 2. La forme bulbairep. 13

V - 2. 3. La forme pseudo-polynévritiquep. 14

V - 2. 4. Les formes cliniques particulièresp. 15

VI - EVOLUTION - PRONOSTIC.....p. 16

VII - EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....p. 17

VII - 1. Biologiep. 17

VII - 2. Liquide céphalo-rachidienp. 17

VII - 3. Electrophysiologiep. 17

VII - 4. Radiodiagnostic et imageriep.19

VII - 5. Biopsie neuromusculairep. 19

VIII - CRITERES DE DIAGNOSTICp. 20

IX - ETIOPATHOGENIEp. 21

IX - 1. Théorie viralep. 21

IX - 2. Théorie des métauxp. 21

IX - 3. Théorie dysimmunitairep. 22

IX - 4. Théorie hormonalep. 22

X IX - 5. Théorie liée aux formes familiale p. 22

IX - 6. Théorie du vieillissementp. 23

IX - 7. Théorie du transport axonalp. 23

IX - 8. Théorie des facteurs neurotrophiquesp. 24

IX - 9. Théorie de l'excitotoxicité du glutamatep. 24

IX - 10. Théorie multifactoriellep. 26

X - PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENTp. 27

- X - 1. La prise en chargep. 27
 - X - 1. 1. Les principes généraux de la prise en chargep. 27
 - X - 1. 2. Les buts de la prise en chargep. 27
 - X - 1. 3. Les moyens et les indications de la prise en charge.....p. 28

- X - 2. Les espoirs thérapeutiquesp. 33
 - X - 2. 1. Le riluzolep. 34
 - X - 2. 2. Les facteurs de croissance neurotrophiquesp. 38

DEUXIEME PARTIE

I - OBJECTIFSp. 41

ii - CADRE DE L'ETUDEp. 42

iii - METHODOLOGIE p. 42

- III - 1. Type de l'étudep. 42
- III - 2. Méthode de collectep. 42
- III - 3. Critères de choixp. 43

IV - PRESENTATION DES OBSERVATIONSp. 44

- IV - 1. Observation numéro 1p. 44
- IV - 2. Observation numéro 2p. 46
- IV - 3. Observation numéro 3p. 48
- IV - 4. Observation numéro 4p. 50
- IV - 5. Observation numéro 5p. 52
- IV - 6. Observation numéro 6p. 53
- IV - 7. Observation numéro 7p. 55
- IV - 8. Observation numéro 8p. 56
- IV - 9. Observation numéro 9p. 58

IV - 10. Observation numéro 10p. 59

V - ANALYSE DES OBSERVATIONSp. 61

V - 1. Limites et insuffisances générales de l'étudep. 61

V - 2. Données épidémiologiquesp. 61

- V - 2. 1. Fréquencep. 61
- V - 2. 2. Répartition selon le sexep. 62
- V - 2. 3. Age de débutp. 62
- V - 2. 4. Durée d'évolutionp. 63
- V - 2. 5. Age de décèsp. 63
- V - 2. 6. Circonstances étiologiques et facteurs de risque ...p. 64

V - 3. Données cliniquesp. 65

- V - 3. 1. Le premier signep. 65
- V - 3. 2. Distribution des signes neurologiques à l'examen..p.66
- V - 3. 3. Les formes cliniquesp.68

V - 4. Données paracliniquesp. 69

- V - 4. 1. Les explorations radiologiquesp. 69
- V - 4. 2. L'électromyographiep. 69
- V - 4. 3. Les examens biologiquesp. 70

V - 5. Traitement - Evolutionp. 70

- V - 5. 1. Traitementp. 70
- V - 5. 2. Evolutionp. 72

TROISIEME PARTIE

I - CONCLUSIONp. 75

II - SUGGESTIONSp. 77

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Les pathologies dégénératives du système nerveux central connaissent de nos jours un regain d'intérêt. Il y a quelques dizaines d'années, les connaissances de ces pathologies étaient très obscures et peu de chercheurs s'intéressaient à ces affections. Aujourd'hui l'intérêt est énorme et l'activité scientifique intense.

A l'instar de la maladie d'Alzheimer et de la maladie de Parkinson, la sclérose latérale amyotrophique (SLA) représente, comme le disait Steck, un défi pour le clinicien chercheur parce qu'elle appartient à un groupe d'affections dégénératives qui provoquent une accélération de la perte de certains groupes de neurones avec l'âge (89).

Décrite pour la première fois en 1874 par Jean-Martin Charcot, la SLA demeure jusqu'à nos jours une énigme. Encore appelée maladie du motoneurone ou maladie de Charcot en Europe et maladie de Lou Gehrig aux Etats-Unis, la SLA se singularise par l'association d'une atteinte plus ou moins marquée des cornes antérieures de la moelle, de la voie pyramidale et des noyaux bulbaires. Les fonctions sensitives et les capacités intellectuelles demeurent habituellement intactes. Les patients sont donc pleinement conscients de la progression de la maladie et de la détérioration de leurs capacités fonctionnelles.

Cette pathologie apparaît généralement de façon sporadique, mais chez 5 % des personnes atteintes, il existe une histoire familiale. L'âge moyen d'apparition de la maladie est situé entre 55 et 60 ans chez les caucasiens.

Le pronostic à l'heure actuelle reste toujours fatal à court ou moyen terme. Bien que des cas de survie prolongée aient été retrouvés (43, 66), la mort survient habituellement au bout de 3 à 5 ans d'évolution de la maladie. Grâce aux progrès médicaux et de la recherche, les hypothèses étiopathogéniques se développent et une meilleure connaissance des mécanismes de la maladie peuvent laisser espérer des avancées prometteuses dans le domaine de la prise en charge et du traitement des malades.

En Afrique, jusqu'à une époque récente certains auteurs pensaient que la maladie du motoneurone ne touchait pas la race noire (45). Mais HARRIES en 1955 à Nairobi fut le premier à rapporter deux cas de SLA chez deux patients de nationalité ougandaise tous de sexe masculin et âgés de 26 et 30 ans (53). L'ensemble des études menées en Afrique noire ont trouvé un âge de début précoce de la maladie et un meilleur pronostic de l'affection par rapport aux caucasiens (1, 79, 80,94).

Au Burkina Faso, il n'y a pas encore d'étude répertoriée sur la SLA . C'est pourquoi, devant le regain d'intérêt que connaît le sujet au plan scientifique international, nous avons jugé nécessaire d'en entreprendre une étude au centre hospitalier Yalgado Ouédraogo (CHN - YO).

Notre étude sera essentiellement descriptive. Elle sera présentée en trois parties :

- la première partie sera consacrée aux généralités sur la SLA en insistant sur les connaissances nouvelles concernant la maladie ;
- dans la deuxième partie, nos objectifs, notre méthodologie, nos observations et leur analyse seront présentés;
- nous terminerons dans la troisième partie par notre conclusion et nos suggestions.

PREMIERE PARTIE

GENERALITES

I - HISTORIQUE (16)

L'historique de la sclérose latérale amyotrophique nous renvoie aux descriptions désormais célèbres de J . M Charcot publiées entre 1865 et 1874. Le nom de Charcot restera à tout jamais attaché à cette maladie qui porte son nom dans la plupart des pays.

Tout commence avec Duchenne de Boulogne qui s'intéressa dès les années 1840 aux atrophies musculaires progressives qui jusqu'alors étaient classées dans le cadre vaste et confus des paralysies. Il mit en évidence une dégénérescence grasseuse des muscles au cours de certaines paralysies.

Mais c'est Aran en 1850, à partir du travail de Duchenne et en s'appuyant sur onze observations, qui rendra célèbre le terme d'atrophie musculaire progressive qu'il propose pour cette affection. Cette affection se caractérisait, à l'âge adulte, par la survenue d'une atrophie musculaire débutant par les éminences thénars et hypothénars, les interosseux, et envahissant lentement et progressivement les membres supérieurs de la périphérie vers la racine. Cette atrophie gagnait ensuite les muscles du tronc et éventuellement les membres inférieurs. Il n'y avait pas de contracture mais souvent des contractions fibrillaires. L'évolution variait de cinq à quinze ans et, à la phase terminale, les muscles respiratoires étaient atteints.

En 1852, Cruveilhier retrouva à l'autopsie d'un malade, une atrophie considérable des racines antérieures de la moelle et soupçonna l'existence de lésions de la substance grise des cornes antérieures de la moelle.

Dans les années qui suivirent, les vérifications anatomiques d'atrophie musculaire progressive furent nombreuses et confirmèrent pour la plupart l'hypothèse de Cruveilhier. Cette hypothèse ne fut définitivement admise qu'en 1860 par Lüys, qui montra l'atrophie des cellules de la corne antérieure de la moelle.

La même année, dans les archives générales de médecine, Duchenne publiait un important article sur la « paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres. Il attendra dix ans pour pouvoir faire l'autopsie d'un patient atteint de cette affection. C'est ainsi qu'avec Joffroy, en 1870, il publia les résultats de cette autopsie qui révéla l'existence de lésions dégénératives aiguës et chroniques des cellules nerveuses de la moelle et du bulbe rachidien.

Mais quelques années auparavant, des découvertes histologiques bouleversèrent les conceptions acquises sur l'atrophie musculaire progressive. En effet en 1865, Charcot mit en évidence l'existence, lors de l'autopsie d'une patiente, d'une sclérose primitive des cordons latéraux.

Ce n'est que quatre ans plus tard qu'avec son élève Joffroy, il rapporta deux observations où, à côté de l'atrophie musculaire siégeant principalement aux membres supérieurs, existait une contracture des quatre membres plus marquée aux jambes. A l'autopsie existaient à la fois des lésions de la substance blanche (cordons latéraux), et des cornes antérieures de la moelle. En 1874, Charcot put ainsi décrire complètement la maladie nouvelle basée sur une vingtaine de cas cliniques et à propos de cinq autopsies recueillies à l'hôpital de la Salpêtrière. Cette affection portera désormais le nom de sclérose latérale amyotrophique. Il n'y aura plus grand chose à ajouter aux descriptions cliniques faites par Charcot dans ses leçons publiées en 1874 dans le « Progrès médical ».

II - CLASSIFICATION (16, 89)

Il est communément admis de distinguer la SLA classique des autres affections dégénératives du motoneurone : qu'il s'agisse de l'atrophie musculaire progressive encore appelée poliomyélite antérieure chronique, ou de la paralysie bulbaire progressive.

Cette terminologie peut parfois prêter à confusion et une tendance actuelle surtout défendue par les auteurs anglo-saxons, est de considérer que toutes les affections du motoneurone ou encore du système moteur font momentanément partie d'une même entité.

On parlera donc de maladies du motoneurone ou *motor neuron diseases* (au pluriel), lorsqu'il s'agit d'affections qui intéressent d'une façon ou d'une autre le motoneurone. On parlera de maladie du motoneurone ou *motor neuron disease* (au singulier) lorsqu'il s'agit du groupe de maladies gravitant autour de la sclérose latérale amyotrophique. Ce groupe comprend :

- la sclérose latérale amyotrophique (SLA) ;
- la paralysie bulbaire progressive (PBP) ;
- l'atrophie musculaire progressive (AMP) ;
- l'amyotrophie monomélique .

Rowland en 1982 y ajoute la forme juvénile de la SLA .

Cette partie sur la classification des maladies du motoneurone est très importante et doit être lue attentivement.

Pour beaucoup d'auteurs, les termes de sclérose latérale amyotrophique et de maladie du motoneurone (motor neuron disease : MND), recouvrent la même maladie. Cependant, même si l'on admet cette classification, il convient de garder à l'esprit, que ces différentes formes, peut-être parties de la même maladie, ont un pronostic fort différent, facteur d'erreurs dans l'analyse des résultats des études épidémiologiques.

III - ANATOMO - PATHOLOGIE (13, 16, 18, 19, 24)

Dans la forme typique, une atteinte bilatérale et symétrique des cornes antérieures médullaires, de la voie pyramidale et des noyaux bulbaires est retrouvée . Dans quelques rares cas, l'atteinte est localisée à l'une ou l'autre de ces structures permettant ainsi de décrire des formes anatomocliniques .

III - 1. L'atteinte des cornes antérieures :

Elle est constante mais d'intensité et de répartition variables . Elle consiste en une dépopulation neuronale souvent massive .

Pour Brownell et al., la dépopulation cellulaire était observée à tous les niveaux (cervical, lombaire et bulbaire) .

Dans les cas de Castaigne et coll., l'atteinte prédominait au renflement cervical dans 24 cas et dans aucun cas l'atteinte n'était prépondérante au niveau du renflement lombaire. Cette localisation cervicale préférentielle ne semble pas correspondre, comme l'ont suggéré Bertrand et Von Bogaert à un type clinique particulier . En effet dans l'étude de Castaigne et coll., elle a été constatée avec la même intensité aussi bien dans les formes typiques de SLA que dans les formes pseudo-polynévritiques .

La dépopulation neuronale s'accompagne d'une gliose astrocytaire.

Dans la SLA comme dans d'autres affections du motoneurone, telle la maladie de Werdnig-Hoffmann, les noyaux situés au niveau du deuxième segment sacré ou noyau d'Onufrowicz, innervant les muscles périnéaux (sphincter externe de l'urètre et de l'anus) sont anatomiquement indemnes.

Sur le plan histopathologique, une atrophie neuronale avec condensation cytoplasmique, des noyaux excentrés et pycnotiques, une déformation dendritique et une accumulation intracytoplasmique peuvent être observés.

III - 2. L'atteinte des noyaux bulbaires

Elle est remarquable par sa constance et elle est comparable à celle des cellules de la corne antérieure. Pour Brownell et Castaigne, les noyaux du XII étaient altérés dans tous les cas. Les atteintes nucléaires du V, VII, et du X, étaient fréquemment observés par Brownell et al.

Castaigne et coll., observèrent une atteinte du noyau du X dans 29 cas du noyau ambigu dans 7 cas, et du noyau du VII dans deux cas seulement.

Pour Bertrand et Von Bogaert les noyaux sensitifs des nerfs crâniens présentaient des lésions de chromatolyse, mais sans traduction clinique .

III - 3. L'atteinte de la voie pyramidale :

Elle est variable selon les niveaux. Elle est visible à tous les étages médullaires, mais plus particulièrement au niveau du renflement cervical. Dans la majorité des cas, la démyélinisation déborde dans le cordon antéro-latéral, et à un moindre degré dans les faisceaux rubro, vestibulo, tecto-spinaux, spino-thalamiques et spino-cérébelleux.

Pour Castaigne et coll., la démyélinisation n'est visible sur toute la hauteur du tronc cérébral que dans 23 cas sur 42, les lésions dégénératives les plus intenses étant situées dans les pyramides bulbaires. Les lésions de dégénérescence sont retrouvées au niveau de la capsule interne (bras postérieur). A l'étage thalamique et sous thalamique, on peut observer des lésions discrètes.

III - 4. Les lésions corticales :

Elles sont généralement peu marquées. Pour Castaigne et coll., les lésions prédominent dans la partie supérieure de la frontale ascendante. Une dépopulation par plages, accompagnée de gliose fut observée dans 31 cas.

Brion et coll., dans une étude de 10 cas anatomiques de SLA retrouvaient un ensemble de trois types de lésions :

- une raréfaction des grandes cellules de Betz accompagnée de pycnose,
- surtout une gliose astrocytaire juste sous-corticale,
- une spongiose laminaire de la deuxième couche du cortex .

III - 5. Les lésions des nerfs et des muscles

Elles sont variables dans leur intensité et leur répartition. Les nerfs moteurs présentent des lésions de dégénérescence axonale. Les altérations musculaires sont celles d'une atrophie fasciculaire par dénervation.

IV - EPIDEMIOLOGIE

L'épidémiologie est l'étude de la distribution et des facteurs étiologiques des états ou phénomènes liés à la santé dans une population déterminée, ainsi que l'application de cette étude à la maîtrise des problèmes de santé (37).

De nombreuses études épidémiologiques sur la SLA ont été entreprises dans plusieurs pays.

IV - 1 . Incidence

L'incidence est le nombre de nouveaux cas survenant chaque année pour 100 000 habitants.

L'incidence de la SLA varie de 0,4 à 2,4 pour 100 000 habitants . L'incidence moyenne est estimée à 1,5 pour 100 000 (1, 16, 20,37).

Il existe une disparité des taux d'incidence selon les études. Les chiffres les plus bas ont été observés dans la population mexicaine de la ville de Mexico (0,4 pour 100 000) (78). A l'inverse, des taux très élevés ont été retrouvés dans certaines îles du Pacifique ouest et de la péninsule Kii au Japon. Dans le Pacifique ouest les régions à haut risque sont, l'île de Guam dans l'archipel des Mariannes (82), et les régions ouest de la Nouvelle - Guinée (44).

L'incidence de la SLA dans ces deux régions atteignait 55 à 147 pour 100 000 habitants , ceci étant dû à la fréquence très élevée de l'association syndrome parkinsonien - démence - SLA (maladie de Guam).

IV - 2 . Prévalence .

La prévalence est définie comme le nombre de cas de la maladie observés à un moment donné, habituellement pour 100 000 habitants.

Selon les études et selon les pays, la prévalence de la SLA varie entre 2,6 et 6,4 pour 100 000 habitants. La prévalence moyenne est estimée à 4 pour 100 000 habitants (1,16,20,37), à l'exception des taux rencontrés dans le Pacifique ouest et dans la péninsule Kii qui atteignaient 100 à 200 pour 100 000 habitants (44, 82).

IV - 3 . Répartition selon le sexe

Juergens et al., à Rochester (USA) trouvaient un rapport H/F de 1,1:1(61). Leone et al., à Turin trouvaient un rapport H/F de 2,09:1 (68).

D'une manière générale l'ensemble des études ont montré une plus grande prévalence masculine, le sex-ratio variant de 1,1:1 à 2,09:1 .

IV - 4 . Age de début

L'âge moyen de début de la maladie varie selon les sources.

Pour Angelini et al., en 1983, l'âge moyen de début était de 57,4 ans (5). Forsgren et al., toujours en 1983, trouvaient dans leur série un âge moyen de 61 ans (42). Kahana quelques années avant, en 1976, trouvait un âge moyen de début de 55,4 ans pour les hommes et de 52,4 ans pour les femmes (62).

Selon certains auteurs, les formes à début précoce (< ou égales à 40 ans) seraient en augmentation . Pour Aimard et coll. en 1976, les formes précoces sont passées de 8 % des cas de SLA entre 1961 - 1967 à 22% entre 1971 - 1973. Elles présentaient par ailleurs des particularités cliniques :

- il y avait une plus grande fréquence des formes à début pyramidal pur (1/3 des cas);

- et des formes à début pseudopolynévritiques (¼ des cas).(3)

En Afrique noire, en Inde et chez les Chamorrows de Guam, l'ensemble des études ont montré un âge de début précoce (40, 59, 79, 94).

IV - 5 . Mortalité

Les taux de mortalité pour la SLA sont obtenus par examen des causes de décès dans la plupart des pays (16).

Le taux de mortalité chez les patients atteints de SLA varie entre 0,5 et 2,0 pour 100 000 habitants selon les études et les pays (37).

Il semble à la lecture des plus récentes publications, qu'il existe une augmentation des taux de mortalité. En France, dans la période allant de 1968 à 1971, les taux de mortalité spécifiques selon le sexe étaient de 1,11 pour 100 000 chez les hommes et de 0,63 pour 100 000 chez les femmes, alors que dans la période allant de 1979 à 1982 les taux étaient respectivement de 1,92 pour 100 000 et 1,12 pour 100 000. Pour Neilson et al., en 1994 toujours en France, le nombre de décès dû à la SLA était passé de 400 en 1968 à 950 en 1990. Chio et al. en 1995, en Italie et Veiga-Cabo et al. en Espagne ont également montré une augmentation du taux de mortalité dû à la SLA dans leurs études respectives (16, 27, 77, 92).

IV - 6. Les facteurs de risque

Trois axes principaux se sont développés pour déterminer les facteurs de risque de la SLA (48) :

- en premier lieu la découverte de foyers endémiques de SLA dans certaines régions isolées du Pacifique ouest;
- quelques années plus tard, la transmissibilité au singe de certaines encéphalopathies dégénératives (Kuru et maladie de Creutzfeldt-Jakob);
- enfin plus récemment l'association de syndromes SLA à des désordres immunologiques ou à des troubles toxiques ou endocriniens.

Le facteur racial a été apprécié. Dans les études faites aux Etats-Unis, la résistance de la population noire a été remarquée (63).

Dans l'ensemble des études, les facteurs les plus communément retrouvés étaient les traumatismes du squelette (fractures de jambe et de bras); l'activité sportive à l'âge adulte (athlétisme, rugby ...); l'exposition à des produits chimiques [solvants, métaux lourds (plomb, aluminium, mercure)]; détergents et l'exposition à des chocs électriques, les antécédents de poliomyélite à l'enfance (21, 22, 28, 51, 52, 93, 97).

V - ETUDE CLINIQUE

V-1. SEMEIOLOGIE (16, 20, 46)

La sclérose latérale amyotrophique se caractérise par l'association d'une atteinte bilatérale plus ou moins marquée des cornes antérieures, de la moelle, de la voie pyramidale et des noyaux bulbaires.

L'examen clinique objective deux éléments fondamentaux :

- un syndrome neurogène périphérique,
- un syndrome pyramidal

V-1.1. Le syndrome neurogène périphérique

Il se traduit essentiellement par une paralysie amyotrophique progressive. Lorsque les lésions intéressent la *corne antérieure de la moelle*, l'atrophie musculaire débute habituellement à l'extrémité distale des membres supérieurs et suit une évolution progressive ascendante « en tache d'huile ». Cette atrophie graduelle ne peut être systématisée en une topographie radiculaire ou tronculaire.

Au niveau *bulbaire*, le syndrome neurogène périphérique se traduit par une atteinte progressive des noyaux des nerfs crâniens, notamment les dernières paires, respectant la moitié supérieure de la face et la motilité oculaire. La langue est la première atteinte, suivie du voile du palais, le larynx, le pharynx, les muscles péribuccaux, masticateurs: cet ensemble constitue la paralysie labio-glosso-pharyngée qui cristallise le pronostic de l'affection.

Quel que soit le niveau lésionnel, ce syndrome neurogène périphérique est remarquable par deux caractères sémiologiques évocateurs:

- *la présence de fasciculations* : secousses d'un certains nombres de fibres musculaires, les fasciculations traduisent la décharge anormale d'une unité motrice. Elle sont un signe précoce. Pour certains auteurs, elles proviendraient d'une hyperactivité motoneuronale siégeant dans le corps cellulaire, pour d'autres leur origine se situerait au niveau axonal. Il est fréquent de les observer spontanément dès le premier examen soit sur les muscles des membres et notamment au niveau des groupes musculaires apparemment indemnes, soit au niveau de la langue.

- *l'absence de troubles sensitifs objectifs*: des crampes sont certes notées dans plus de la moitié des observations dès le début de l'évolution, souvent même avant l'apparition de l'amyotrophie et du déficit moteur. Mais on ne retrouve pas de troubles sensitifs objectifs lors de l'évolution de la SLA.

V- 1 . 2 . Le syndrome pyramidal

Sa présence confère une singularité clinique à l'amyotrophie. En effet, on observe au niveau des territoires atteints, des réflexes ostéo-tendineux vifs, voire même exagérés, parfois polycinétiques et diffusés.

D'autres signes entrant dans le cadre du syndrome pyramidal peuvent survenir au cours de la SLA : signe de Babinski dans 50% des cas (20), clonus rotulien, trépidation épileptoïde du pied, exagération du réflexe palmo-mentonnier.

V- 2 . LES FORMES CLINIQUES

V- 2 . 1 . La forme commune (16, 20, 46)

Elle représente 60% des cas pour BONDUELLE (14). Elle intéresse initialement la moelle cervicale, dont l'atteinte de la corne antérieure va se manifester par l'installation et l'aggravation d'une paralysie amyotrophiante brachiale.

Les mouvements volontaires des doigts et notamment du pouce sont les premiers touchés. Avant que ne se développe l'atrophie musculaire, le patient se plaint fréquemment d'une maladresse dans les gestes les plus courants : parfois c'est une

raideur de la main ou encore des phénomènes cramptiformes volontiers déclenchés par le froid. L'atrophie des muscles intrinsèques de la main est très souvent le premier signe à apparaître. Elle siège préférentiellement au court-abducteur du pouce et aux interosseux. Les espaces métacarpiens se creusent, particulièrement le premier espace. Progressivement, l'atrophie gagne tous les muscles de la main, aplatissant l'éminence thénar, puis l'éminence hypothénar, le pouce se met sur le même plan que les autres doigts réalisant « la main de singe ». La main peut parfois se déformer en griffe avec extension de la première phalange et flexion des autres.

Paralysie et amyotrophie progressent vers la racine du membre. L'atteinte peut être initialement unilatérale, elle se bilatéralise plus ou moins rapidement mais reste asymétrique. Les fasciculations, l'absence de troubles sensitifs objectifs et la coexistence de signes pyramidaux complètent le tableau clinique.

L'évolution est caractérisée par l'extension du déficit amyotrophiant aux deux membres supérieurs, par l'apparition d'une paraparésie ou d'une paraplégie avec réflexes ostéo-tendineux vifs voire même clonus. Elle est également caractérisée par la possible préservation des réflexes cutanés abdominaux, l'absence fréquente du signe de Babinski, l'absence ou la discrétion des troubles sphinctériens.

Des signes bulbaires (atrophie et fasciculations de la langue) ou pseudo-bulbaires (vivacité du réflexe massétérin, rire et pleurer spasmodique), peuvent être plus ou moins précocement présents entraînant notamment : une dysarthrie, une dysphonie, des troubles de la déglutition responsables d'une stase salivaire gênante puis d'une dysphagie qui, lorsqu'elle s'aggrave, provoque un rejet des liquides par le nez et un risque de fausses routes.

Ce tableau de paralysie labio-glosso-pharyngée peut se compliquer de syncopes et d'insuffisance respiratoire responsables de la mort.

V - 2 . 2. La forme bulbaire (16, 20, 46)

Elle représente 25 % des cas (14) et se caractérise par la précession de la paralysie labio-glosso-pharyngée sur les signes moteurs des membres qui peuvent rester discrets.

Les troubles débutent par une dysarthrie paralytique avec fuite nasale des sons, quelques fausses routes ou un rejet des liquides par le nez, une maladresse de la langue qui s'atrophie et se couvre de fasciculations. Le voile, le larynx, le pharynx

deviennent parétiques alors que les réflexes nauséux et du voile restent longtemps présents. L'aggravation de la dysarthrie rend ensuite toute communication verbale impossible, les fausses routes imposent une alimentation par sonde gastrique, l'atteinte des dilatateurs de la glotte, du diaphragme et des autres muscles respiratoires entraîne une insuffisance respiratoire. La paralysie peut intéresser le territoire facial inférieur (muscles péribuccaux avec fuite de salive, houppe du menton), ainsi que les muscles masticateurs.

A ces signes périphériques peuvent s'associer souvent des signes pseudo-bulbaires par atteinte supra-nucléaire des voies pyramidales cortico-bulbaires: vivacité du réflexe massétérin, accès de rire et pleurer spasmodiques. Ces derniers signes peuvent caractériser des formes initialement pseudo-bulbaires relativement pures avec dans ces cas : une mobilité du voile et du pharynx pratiquement normale, une langue sans amyotrophie ni fasciculations. Ces formes s'intriqueront secondairement de signes bulbaires.

V - 2 . 3. La forme pseudo-polynévritique (16, 46)

Elle est de connaissance ancienne ; elle est mentionnée pour la première fois sous cette appellation dans la thèse de PATRIKIOS en 1918 consacrée aux formes cliniques et pathologiques de la SLA. Elle représente 10 à 15 % des cas (14) et est elle est liée à l'atteinte de la partie basse de la moelle.

Le début s'annonce par des phénomènes subjectifs à type d'engourdissements et de fourmillements de l'extrémité distale d'un membre inférieur. Il apparaît ensuite un déficit des releveurs du pied et des orteils qui va entraîner rapidement un steppage à la marche. Ce début est habituellement unilatéral, intéresse la loge antéro-externe de la jambe puis secondairement la loge postérieure, ce qui entraîne une diminution puis une abolition du réflexe achilléen. L'atrophie musculaire et les fasciculations ne tardent pas à apparaître au niveau des muscles atteints. Dans un délai variable, semaines ou mois, le membre controlatéral est atteint de la même manière tandis que progresse l'amyotrophie sur le membre primitivement touché, gagnant le quadriceps. Dans cette forme, le syndrome pyramidal est absent, seule une exagération des réflexes rotuliens pourrait dans certains cas déceler l'atteinte pyramidale, mais il existe des cas où les réflexes sont faibles. Devant un tel tableau, on conçoit très bien que le diagnostic de polynévrite soit posé. La constatation de fasciculations et l'intégrité de la sensibilité objective sont alors d'un apport considérable pour le diagnostic.

L'évolution de cette forme est lente. Ce n'est qu'au bout de plusieurs mois que l'amyotrophie gagne les membres supérieurs, tandis que le syndrome pyramidal devient franc.

V - 2 . 4. Les formes cliniques particulières

V - 2 . 4. 1. La forme pyramidale pure (46)

Elle est rare, qu'elle soit paraparétique ou hémiparétique au début. Elle réalise le plus souvent une paraplégie spasmodique d'évolution progressive. L'électromyogramme (EMG) peut montrer précocement des signes neurogènes périphériques infracliniques.

V - 2 . 4. 2. SLA et démence (20,46)

La survenue de troubles psychiques et notamment d'états démentiels au cours de la SLA a été de nombreuses fois signalée. Les lésions corticales constatées dans ces cas sont à prédominance frontales caractérisées par une disparition neuronale associée à une gliose astrocytaire peu intense et peu spécifique.

V - 2 . 4. 3. Les formes à évolution lente

- *La forme juvénile* : le terme de sclérose latérale juvénile a été employé pour désigner l'association d'un syndrome pyramidal bilatéral et d'une amyotrophie des mains avec fasciculations chez un sujet jeune (enfant ou adolescent). Elle est distincte de la maladie de Charcot classique. Plusieurs auteurs ont rapporté de tels faits même en l'absence de documents anatomiques (8, 14, 41). A l'exception de rares observations de SLA juvénile d'évolution rapide comparables à celles de la maladie de Charcot (12, 77), il s'agit le plus souvent d'une affection chronique (pouvant dépasser cinquante ans) d'évolution bénigne. Parfois sporadique, la maladie est volontiers familiale et peut se présenter sous différentes formes.

- *La forme familiale* : la SLA apparaît généralement de façon sporadique, mais chez 5 à 10 % des personnes atteintes, il existe une histoire familiale de la maladie. La SLA familiale connaît deux modes de transmission : autosomique récessif et autosomique dominant (34, 55, 83). La SLA familiale à transmission autosomique dominante étant de loin la plus commune, elle est indiscernable cliniquement des formes sporadiques. ANDERSEN (4) en 1996 avait trouvé dans sa série une durée moyenne de vie de 13 ans pour un âge moyen de début de 44 ans. Les formes

récessives sont beaucoup plus rares et ne semblent avoir été trouvées qu'en Tunisie et au Pakistan (55). Ces formes ont en commun la précocité des symptômes qui apparaissent entre 3 et 23 ans avec une moyenne vers 12 ans et une évolution chronique et bénigne.

- *La forme rencontrée dans le Pacifique ouest* : Outre son hérédité récessive et la particularité que constitue l'existence dans les cornes antérieures de la moelle d'une dégénérescence neurofibrillaire analogue à celle observée dans le cortex au cours de la maladie d'Alzheimer, du mongolisme, du vieillissement cérébral, cette forme peut s'accompagner d'un tableau de « maladie de Parkinson et de démence ». Certains travaux suggèrent maintenant une étiologie environnementale toxique végétale d'ordre alimentaire (graines de cycas).(57).

VI - EVOLUTION - PRONOSTIC

Quelque soit son aspect clinique, la sclérose latérale amyotrophique est une maladie d'évolution progressive aboutissant à la mort par troubles respiratoires. En fait, rien ne permet de prévoir la durée d'évolution de la maladie, car celle-ci n'est que très rarement régulièrement progressive. Il est fréquent de constater des arrêts évolutifs, sortes de paliers pendant lesquels la maladie paraît stabilisée. A la raréfaction neuronale progressive s'oppose un processus de réinnervation qui accroît le nombre de fibres musculaires dépendant des neurones demeurés indemnes. Ce processus de défense permet de comprendre que la maladie puisse apparemment évoluer soudain vite lorsque la disparition neuronale atteint un seuil critique (20).

Selon les auteurs, la durée moyenne d'évolution de la SLA est variable. Pour Eisen et al., en 1993, la durée moyenne d'évolution était de 4 +/- 3,8 ans chez les hommes et de 3,2 +/- 2,5 ans chez les femmes (39). Pour ces auteurs, il y avait une relation inversement proportionnelle entre l'âge de début de la maladie et la durée d'évolution de celle-ci. En effet dans leur série, la durée moyenne des formes à début précoce (< ou égales à 40 ans) était de 8,2 +/- 5 ans contre 2,6 ans +/- 1,4 ans pour les formes survenant entre 61 et 70 ans. Par ailleurs, dans leur série la durée d'évolution de la maladie n'était pas influencée par la forme clinique de début comme le soutiennent certains auteurs. Pour Tynes et al., en 1994 en Norvège, la durée d'évolution était de 26 mois dans les formes communes et de seulement 12,1 mois pour les formes à début bulbaire (91).

Dans l'étude de Marty-Fabregas et al., en 1996 en Espagne, la durée moyenne d'évolution de la SLA était de 2,6 ans avec 25% de survie après 5 ans. Comme dans la série de Eisen et al, les patients de moins de 45 ans avaient une durée de vie supérieure à ceux de plus de 45 ans : 5,8 ans contre 2,2 ans (75).

Pour Louwerse et al., en 1997, aux Pays - Bas, le pronostic de l'affection dépend de l'âge du patient au moment du diagnostic, de la forme de début, du délai du diagnostic, mais aussi de durée d'évolution de la maladie depuis le diagnostic (70).

En Afrique noire, le pronostic est relativement meilleur. OSUNTOKUN et al., en 1974, dans leur série de 73 patients, trouvaient une durée de survie excédant 6 ans chez 54 % des patients, 10 ans chez 29 % et 15 ans chez 8 % d'entre eux (79).

VII - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils peuvent conforter le diagnostic clinique dans les formes limites ou atypiques.

VII - 1 . Biologie

Elle est le plus souvent normale. Une légère augmentation de la créatine kinase sérique peut être observée (54), et parfois des altérations minimales de la fonction hépatique: augmentation des gamma GT, parfois des ALAT et/ou des ASAT (75).

VII - 2 . Liquide céphalo-rachidien (LCR)

La protéinorachie est le plus souvent normale et il n'y a pas de pléiocytose (37).

VII - 3 . Electrophysiologie

L'électromyographie est souvent utile au diagnostic. Il n'existe pas de signes électriques pathognomoniques pour ce type d'affection, mais un ensemble d'arguments qui permettent d'évoquer une lésion localisée aux motoneurones.

L'examen électromyographique proprement dit (16, 65) :

En détection, on examine les activités de repos et d'effort.

Au repos, la présence de fasciculations est retrouvée de façon fréquente. Les potentiels d'action associés aux fasciculations ont les dimensions de ceux observés lors de la contraction volontaire. Ces fasciculations peuvent être simples, diphasiques ou encore polyphasiques de longue durée. Leur amplitude est comprise entre 500 microvolts et plusieurs millivolts.

Les activités de dénervation détectées au repos (potentiels de fibrillation et potentiels lents de dénervation) ne sont pas fréquemment observées. En général leur présence signale une poussée évolutive de la maladie.

A l'effort, le tracé recueilli reflète la perte en unité motrice. L'amplitude moyenne des potentiels d'unité motrice est trois fois plus grande dans les muscles dont la force est diminuée de moitié ou plus, que dans ceux à force normale. Pour LAMBERT, 38 % des muscles à force normale ont déjà des amplitudes de potentiels plus grandes que la normale (65). Ainsi, l'augmentation d'amplitude des potentiels est un des traits caractéristiques des affections de la corne antérieure. De même, la durée des potentiels d'unité motrice est prolongée jusqu'à deux fois les valeurs trouvées dans un muscle normal. Une grande proportion de potentiels polyphasiques est fréquemment observée : 10 - 20 % des muscles modérément atteints contre 4 % à l'état normal. A ce tracé neurogène périphérique peuvent se mêler des unités motrices de grandes amplitudes battant à fréquence élevée. Une autre particularité est de trouver dans ces affections, 60 - 80 % de potentiels synchrones. Ceci serait dû à une réinnervation collatérale spécifique de la SLA.

Les examens de stimulo-détection :

Les vitesses de conduction nerveuse motrice sont habituellement normales chez les patients atteints de SLA (65).

La conduction dans les fibres afférentes est habituellement normale. Cette normalité est d'une grande valeur pour le diagnostic (65).

Des critères électrophysiologiques pour la SLA ont été proposés par LAMBERT (65). Ces critères incluent :

- une dénervation active et des fasciculations au niveau des muscles des membres supérieurs et/ou inférieurs et des muscles bulbaires,
- des vitesses de conduction sensitive normale,
- des vitesses de conduction motrice normales,
- des signes de réinnervation.

Cependant, selon BEHENIA en 1991 (6), tous les patients atteints de SLA « définie », ne présentent pas tous ces critères au moment du diagnostic.

Les potentiels évoqués moteurs peuvent montrer un allongement du temps de conduction centrale (56) et ainsi permettent de détecter précocement des lésions centrales.

Malgré la préservation habituelle des voies nerveuses, les potentiels évoqués somesthésiques peuvent être anormaux (15) ainsi que les potentiels évoqués auditifs ou visuels (73).

VII - 4 . Radiodiagnostic et imagerie

Les explorations radiologiques sont habituellement normales. elles sont toutefois indispensables pour étayer le diagnostic dans les cas de SLA probable ou possible. Elles permettent d'éliminer une compression médullaire cervicale ou une tumeur de la jonction crânio-cervicale. Des radiographies standards , des tomographies et surtout une imagerie par résonance magnétique permettent de les éliminer (37).

VII - 5 . Biopsie neuromusculaire

L'aspect habituelle de la biopsie est l'association d'une atrophie fasciculaire neurogène sévère et d'un nerf sensitif normal. Il existe parfois une réduction des fibres myélinisées au niveau des nerfs sensitifs (17), argument d'un processus de dégénérescence axonale chronique (9).

VIII - CRITERES DE DIAGNOSTIC

Des critères ont été élaborés par la Fédération Internationale de Neurologie pour définir le diagnostic de SLA. Ce sont les critères de El Escorial (96). Selon ces critères, le diagnostic de SLA requiert :

- *L'existence :*

- de signes cliniques et / ou électrophysiologiques d' atteinte du motoneurone périphérique,
- des signes cliniques d'atteinte du motoneurone central,
- d'une extension progressive de cette atteinte.

- Une atteinte dans une ou plusieurs des régions :

- Tronc cérébral,
- Cervicale ou brachiale,
- Tronc ou thorax,
- Crurale.

- *L'absence :*

- de signes sensitifs,
- de troubles sphinctériens,
- d'atteinte visuelle,
- d'atteinte du système nerveux autonome,
- de démence de type Alzheimer,
- de maladie de Parkinson.

Il est conforté par :

- la présence de fasciculations dans une ou plusieurs régions,
- l'existence de signes neurogènes à l'EMG,
- des vitesses de conduction sensitives et motrices normales,
- l'absence de bloc de conduction.

A partir de ces critères, on peut classer la SLA en :

- **SLA définie** : il existe une atteinte du motoneurone périphérique et une atteinte du motoneurone central dans au moins 3 régions.

- **SLA probable** : il existe une atteinte du motoneurone périphérique et une atteinte du motoneurone central dans 2 régions avec des signes d'atteinte du motoneurone central dans une région rostrale par rapport à l'atteinte du motoneurone périphérique.

- **SLA possible** : il existe une atteinte du motoneurone périphérique et une atteinte du motoneurone central dans une région ou une atteinte du motoneurone central dans 2 ou 3 régions.

- **SLA suspecte** : il existe une atteinte du motoneurone périphérique dans 2 ou 3 régions.

IX - ETIOPATHOGENIE

La SLA, plus de 120 ans après sa description par CHARCOT, reste une pathologie énigmatique. Différentes hypothèses physiopathologiques ont été avancées dans cette affection. Cependant, il est possible, sinon probable, qu'interviennent plusieurs facteurs (73).

IX - 1 . Théorie virale

C'est la plus ancienne et la plus souvent évoquée. Sans doute, en raison des analogies avec l'atteinte des motoneurones de la corne antérieure observée dans la poliomyélite antérieure aiguë et avec la découverte d'un agent transmissible dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob et le kuru : le prion. Mais les recherches faites dans ce sens se sont avérées décevantes sinon négatives (16).

IX - 2 . Théorie des métaux

Le rôle de certains métaux tels que l'aluminium (88), le plomb (2), a été évoqué en raison de certaines formes cliniques de neuropathies pouvant se présenter comme une affection de la corne antérieure de la moelle. Néanmoins, le rôle des métaux dans la SLA demeure actuellement très hypothétique et n'est probablement pas s'il existe, déterminant.

IX- 3 . Théorie dysimmunitaire

Cette théorie n'a que très peu de défenseurs. En effet, aucun argument ne semble actuellement pour la SLA aller dans le sens d'une affection auto-immune. Malgré l'existence de maladies du neurone moteur associées à des anticorps anti-gangliosidiques (GM1) telles que les neuropathies multifocales avec bloc de conduction et la fréquence plus grande des gammopathies monoclonales au cours de la SLA (39), les arguments en faveur d'une étiologie dysimmunitaire de la SLA sont faibles. Les essais thérapeutiques immunosuppresseurs dans la SLA sont demeurés négatifs. De plus, la présence d'anticorps anti-canaux calciques est retrouvée de manière inconstante selon les séries.

IX - 4 . Théorie hormonale

Il existe ici aussi, peu d'arguments convaincants en faveur d'une hypothèse hormonale dans la SLA. WEINER (95) avait émis l'hypothèse selon laquelle les récepteurs aux androgènes des motoneurones étaient non fonctionnels dans la SLA. Ceci entraînerait une impossibilité de répondre à une variété d'agression, y compris la dégénérescence axonale. Le rôle de la thyroïde a également été avancé, mais les explorations thyroïdiennes se sont avérées négatives chez les patients atteints de SLA (60).

IX - 5 . Théorie liée aux formes familiales de SLA

L'existence d'une histoire familiale dans 5 % des SLA a suggéré la possibilité d'une susceptibilité génétique de la maladie. Durant ces dernières années plusieurs laboratoires ont publié des informations sur la génétique de ces formes familiales. De nombreuses études ont montré que dans 10 % des formes familiales de SLA, on retrouvait une anomalie génétique.

La SLA familiale connaît deux modes de transmission : autosomique récessif et autosomique dominant.

La forme familiale à transmission autosomique dominante étant la plus commune, elle est indiscernable cliniquement des formes sporadiques. Des analyses de liaison ont permis d'établir que des mutations dans le gène de la superoxyde dismutase Cu/Zn (SOD 1), localisé sur le bras long du chromosome 21 (en 21q22) étaient liées à la maladie. Les travaux de plusieurs laboratoires ont décrit 49 mutations différentes de ce gène, toutes responsables de la SLA (34, 83).

Les formes récessives sont beaucoup plus rares et ne semblent avoir été trouvées qu'en Tunisie et au Pakistan. Ces formes ont en commun la précocité des symptômes qui apparaissent entre 3 et 23 ans avec une moyenne vers 12 ans. Une localisation sur le chromosome 2 (en 2q33-35) a été publiée en 1994 (55).

Plusieurs hypothèses ont pu être faites sur les mécanismes moléculaires sous-tendant la maladie:

- Il peut y avoir une perte de la fonction de la superoxyde dismutase qui est normalement un antioxydant, et on aurait dans ce cas une toxicité due aux radicaux libres, qui seraient la cause de la maladie.

- On peut aussi imaginer que le gène SOD 1 muté serait générateur de radicaux qui causeraient une oxydation des lipides membranaires.

- Enfin les mutations déstabiliseraient la protéine qui formerait alors des agrégats dans les motoneurones, conduisant finalement à la mort cellulaire.

IX - 6 . Théorie du vieillissement

Chez les personnes âgées, il existe une perte neuronale progressive au niveau des cornes antérieures de la moelle et une perte d'unités motrices. Le terme d'abiotrophie fut proposé pour décrire ce processus de dégénérescence neuronale lié au vieillissement. La dégénérescence prématurée des neurones moteurs dans la SLA pourrait être un phénomène accéléré par des facteurs exogènes associés à une prédisposition génétique (90).

IX - 7 . Théorie du transport axonal

Une diminution du transport axonal rapide pourrait avoir un rôle dans la pathogénie de la SLA (17). Un ballonnement de certains axones moteurs a été mis en évidence (23), avec une accumulation de neurofilaments dès les premiers stades de la maladie (86). Ces neurofilaments ont été identifiés, il s'agit de substance de 10 nm de diamètre intervenant principalement dans le transport axonal. Par suite de cette accumulation, les neurofilaments perdraient leur fonction essentielle et secondairement ce blocage serait responsable de la mort du motoneurone.

IX - 8 . Théorie neurotrophique

Elle fait appel à un déficit primitif en facteurs neurotrophiques (60). Des essais thérapeutiques avec plusieurs facteurs de croissance nerveuse sont en cours (voir chapitre : Traitement).

IX - 9 . Théorie de l'excitotoxicité du glutamate

Les arguments en faveur de cette théorie sont les plus nombreux. Lorsqu'il est en excès , le glutamate, principal acide aminé neurotransmetteur excitateur du système nerveux, joue un rôle fondamental dans le processus de mort neuronale (69).

- Excitotoxicité et mort neuronale :

Dans les conditions physiologiques (figure 1), le glutamate est libéré par la terminaison axonale en réponse à une dépolarisation induite par l'entrée du sodium au niveau des canaux sodiques voltage-dépendants présynaptiques. L'activation normale des récepteurs postsynaptiques motoneuronaux glutamatergiques permet une entrée de sodium et de calcium dans la cellule conduisant à la dépolarisation et à la réponse physiologique du motoneurone. Le glutamate en excès est recapté puis dégradé au niveau des cellules gliales et des neurones.

Dans certaines conditions, des concentrations élevées de glutamate peuvent s'accumuler dans la fente synaptique et déclencher une stimulation anormale des récepteurs postsynaptiques au glutamate, dont deux catégories ont été identifiées (figure 1) :

- les récepteurs ionotropes NMDA (N-méthyl-D-aspartate) et AMPA (alpha-amino-3-hydroxy-5-méthyl-4-D-aspartate)/kaïnate, impliqués dans les phénomènes excitotoxiques (69).

- les récepteurs métabotropiques qui ne semblent pas en cause dans les phénomènes excitotoxiques.

L'activation anormale des récepteurs NMDA et AMPA/kaïnate induit une entrée importante d'ions sodiques et calciques dans la cellule. La dépolarisation qui en résulte active à son tour les canaux sodiques et calciques voltage- dépendants accentuant et étendant encore la dépolarisation qui devient alors excessive. Les conséquences délétères de cette dépolarisation et de la surcharge calcique

(gonflement osmotique, exocytose du glutamate présynaptique dans la fente synaptique, déficit énergétique, activation des lipases et protéases membranaires, formation de radicaux libres...) aboutissent à la mort cellulaire (figure 2) et à la libération de glutamate par la cellule lysée dans le milieu extra-cellulaire. Le glutamate libéré va activer les récepteurs des neurones voisins, donnant lieu à une excitotoxicité complémentaire : une boucle glutamatergique est ainsi créée (figure 3).

- Données en faveur de la théorie excitotoxique dans la SLA :

Il n'y a pas de preuve directe d'un mécanisme excitotoxique dans l'étiologie de la SLA, mais il existe des arguments indirects chez les patients et le rôle potentiel des excitotoxines exogènes suscite aussi beaucoup d'intérêt (85).

- Rôle des excitotoxines exogènes (57) :

Certaines toxines contenues dans les aliments sont agonistes des récepteurs au glutamate et entraînent une dégénérescence des motoneurones chez l'homme et l'animal :

- Le *Lathyrus sativus*, pois chiche qui renferme une excitotoxine, la BOAA (b-oxalyl-amino-L-alanine) excitatrice des récepteurs AMPA, induit chez l'homme et chez le singe une paraplégie spastique (lathyrisme) par dégénérescence des cordons latéraux de la moelle thoraco-lombaire.

- Une autre toxine, la BMAA (b-N-méthyl-amino-L-alanine) contenue dans la noix de cycade (*Cycas circinalis*) et agoniste NMDA a été suspectée être à l'origine de la SLA de l'île de GUAM associée à une démence et à un syndrome parkinsonien. Son ingestion chronique chez le singe produit des symptômes similaires.

- Arguments chez les patients atteints de SLA :

Certaines études (85) rapportent des taux de glutamate dans le plasma et dans le LCR augmentés avec des taux tissulaires diminués. Ces éléments plaident en faveur d'un trouble du métabolisme du glutamate conduisant à une répartition anormale du rapport glutamate extracellulaire/glutamate intracellulaire au profit d'un accroissement du glutamate extracellulaire libre capable d'exciter ainsi en excès les récepteurs.

- Il existe une diminution très significative de la recapture du glutamate chez les patients atteints de SLA (85). L'utilisation d'anticorps spécifiques des différents transporteurs du glutamate a montré que ce phénomène était lié à un déficit de la

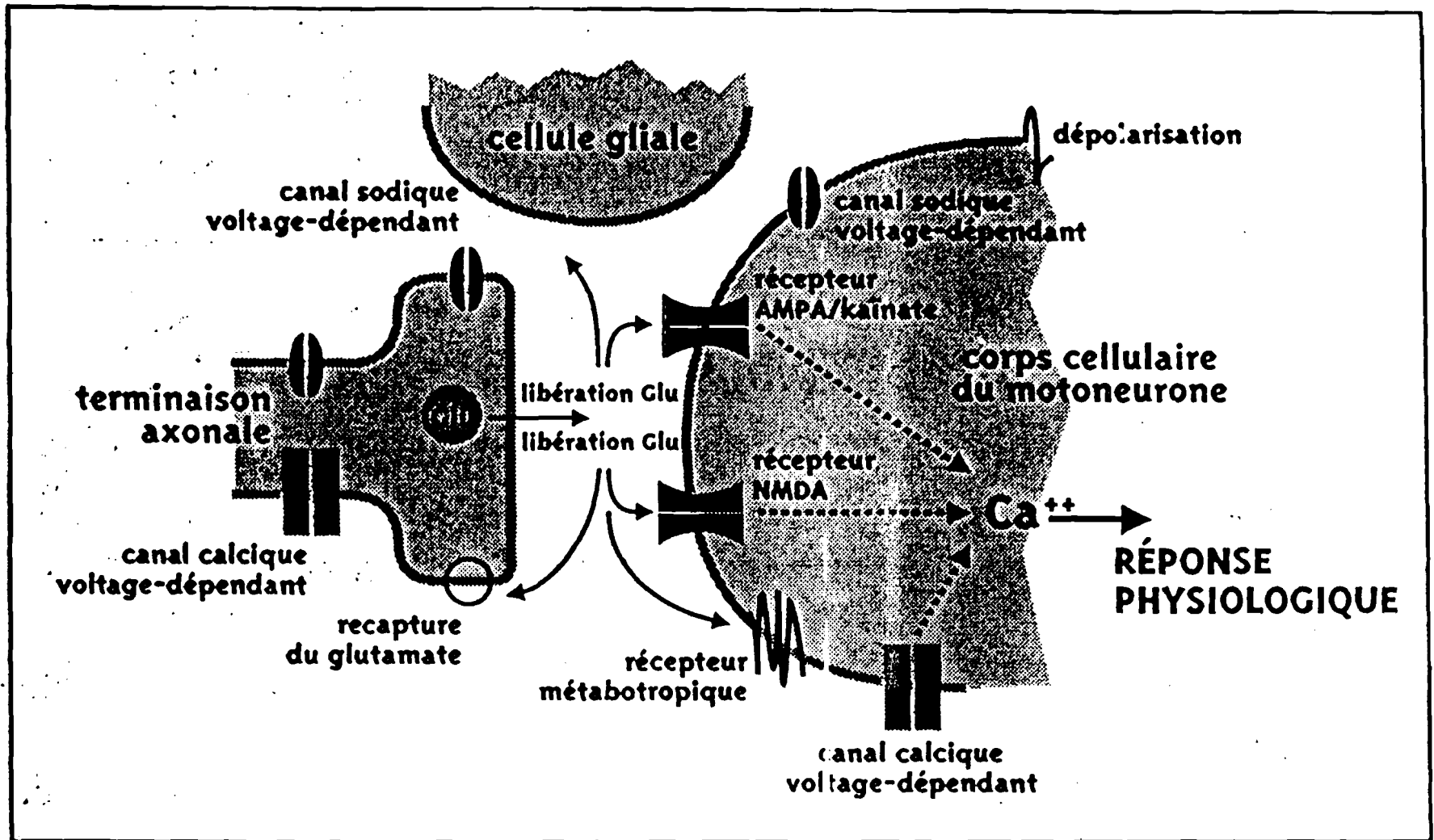


Figure 1: transmission glutamatergique dans les conditions habituelles (d'après référence 81).

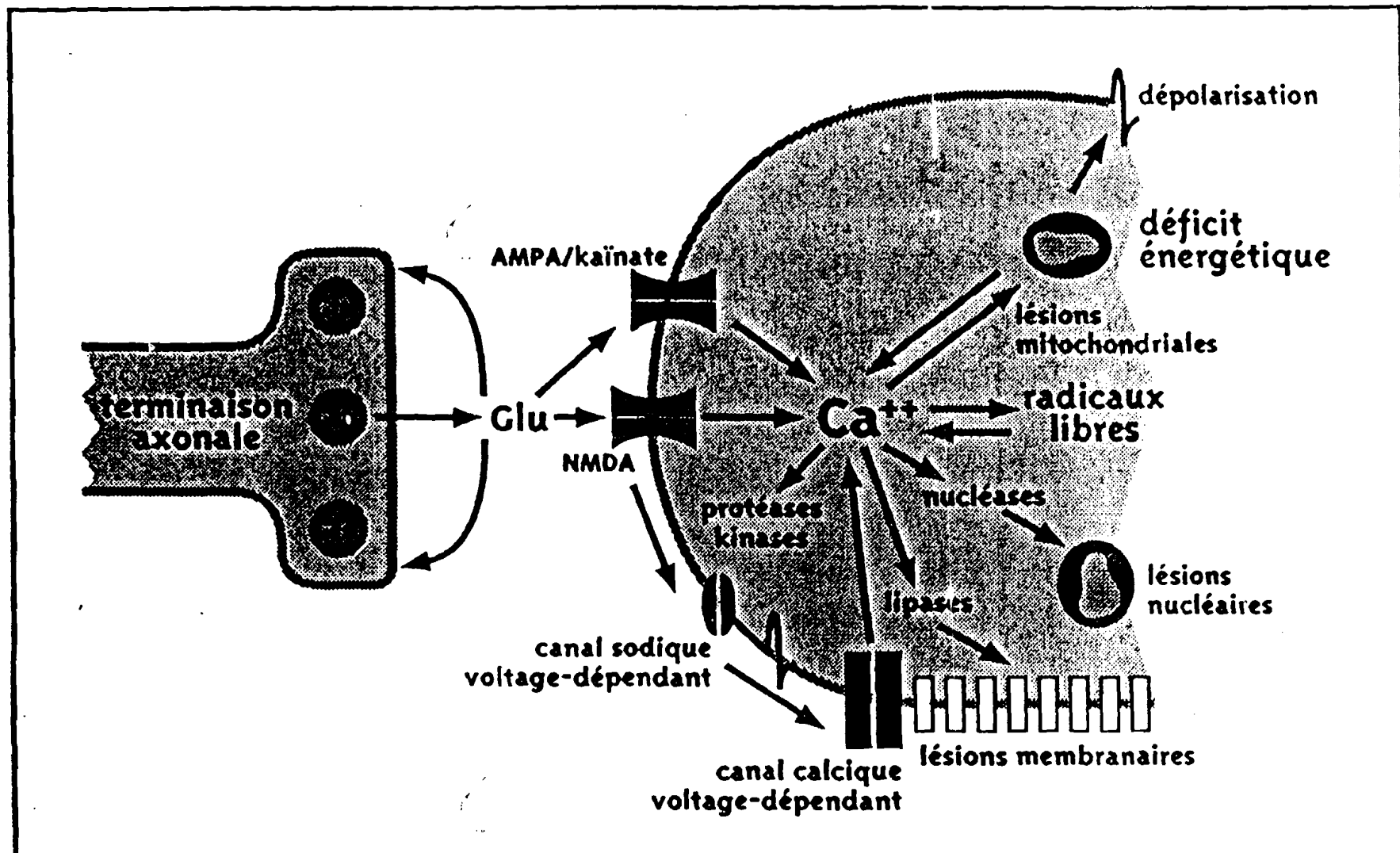


Figure 2: mécanisme de l'excitotoxicité (réf. 81).

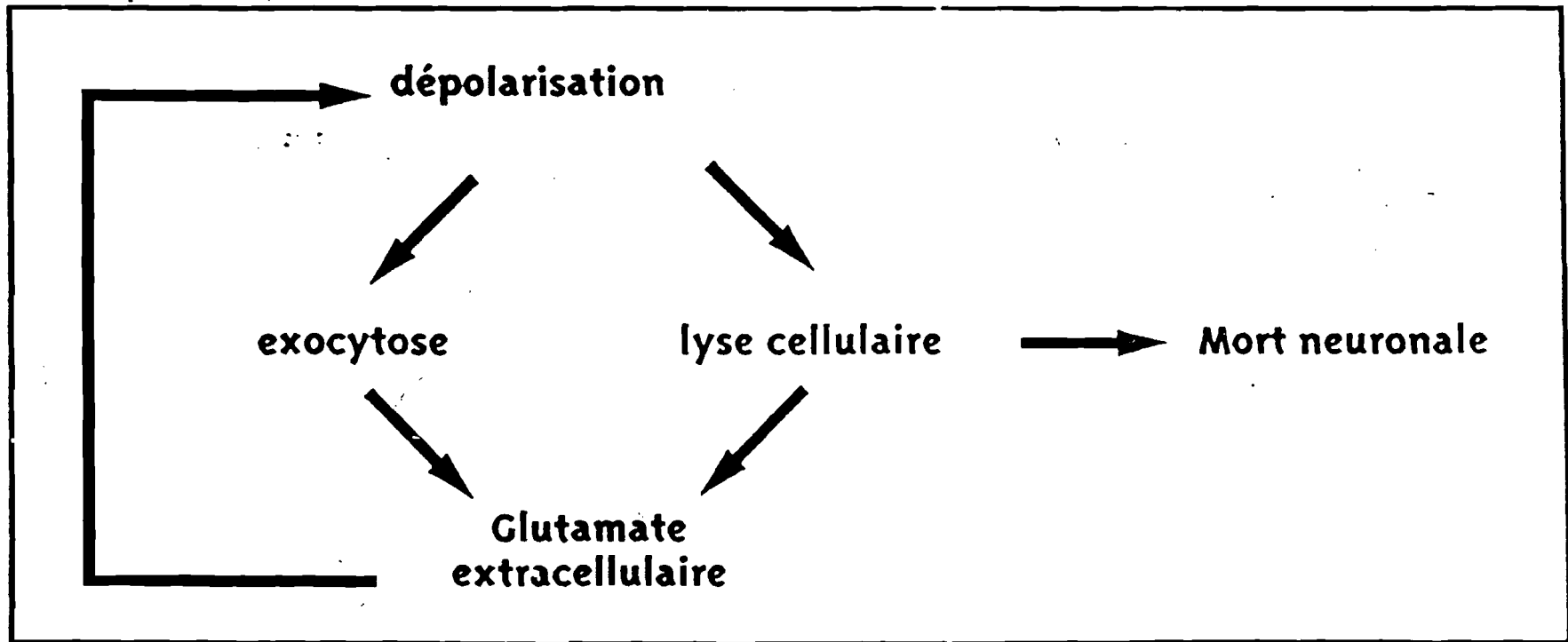


Figure 3: boucle glutamatergique (réf. 81).

GLT-I (Glutamate Transferase-I), protéine spécifique de transport du glutamate. Cette anomalie a été mise en évidence au niveau des régions motrices affectées par la SLA (cortex moteur et corne antérieure de la moelle) .

- L'incubation *in vitro* de culture de motoneurones de rat avec un inhibiteur de la recapture du glutamate entraîne la mort des neurones moteurs(84). Cette toxicité peut être prévenue par l'addition d'antagonistes des récepteurs AMPA ou d'inhibiteurs de la libération de glutamate.

- L'exposition de cultures de motoneurones corticaux de rat au LCR de patients atteints de SLA induit une dégénérescence neuronale (29, 30) qui peut être en partie bloquée par les antagonistes AMPA et en partie par le riluzole. Ainsi le LCR des patients atteints de SLA pourrait contenir un facteur neurotoxique spécifique, de type AMPA/kainate, susceptible de jouer un rôle dans la dégénérescence des neurones moteurs.

IX - 10 . Théorie multifactorielle

L'hypothèse selon laquelle l'étiologie de la SLA ne serait pas liée uniquement à un seul mécanisme semble à l'heure actuelle la plus probable. L'association de facteurs environnementaux et d'une prédisposition génétique serait à l'origine d'une cascade d'événements délétères dont la toxicité du glutamate ne serait que l'étape terminale (39).

X - PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT.

L'absence de traitement curatif dans la SLA ne doit pas déboucher sur une attitude défaitiste. Au contraire, il est prouvé qu'une approche thérapeutique symptomatique menée par une équipe multidisciplinaire bénéficie à de nombreux patients, en améliorant leur qualité de vie (33).

X - 1. LA PRISE EN CHARGE (33, 74)

X - 1. 1. Les principes généraux de la prise en charge :

Selon l'expérience acquise par V. MEININGIER (74), la prise en charge des patients devrait reposer sur trois grands principes :

- Ne pas séparer le patient de son entourage;
- informer le patient sur sa maladie notamment sur l'évolution des handicaps et discuter d'abord avec lui des solutions possibles;
- Organiser la prise en charge par un travail en équipe. En effet cette prise en charge étant multidisciplinaire, elle fera intervenir outre les neurologues :
 - . les médecins généralistes,
 - . les nutritionnistes,
 - . les pneumologues,
 - . les rééducateurs,
 - . les orthophonistes,
 - . les psychiatres.

X - 1. 2. Buts de la prise en charge :

- Faire le bilan lésionnel initial et suivre très régulièrement l'évolution.
- Maintenir la trophicité musculaire et prévenir les rétractions aussi longtemps que possible.
- Corriger les symptômes.
- traiter les complications.

X - 1. 3. Les moyens et indications de prise en charge :

X - 1. 3. 1. Bilan lésionnel initial et au cours de l'évolution.

L'interrogatoire du quotidien renseigne mieux que les testings répétés. Selon Meiningier (74), les testings répétés auraient un effet déprimant sur le patient. L'échelle fonctionnelle de NORRIS serait un support fiable pour apprécier correctement, l'allure évolutive surtout dans les atteintes des membres (74).

X - 1. 3. 2. La rééducation fonctionnelle des membres.

Elle vise à maintenir la trophicité musculaire et à prévenir les rétractions aussi longtemps que possibles par un entretien quotidien.

Tout exercice intensif (type musculation contre résistance), ainsi que l'électrothérapie excito-motrice sont contre-indiqués (33, 74).

La rééducation des membres comporte un travail actif ou le patient effectue lui-même sa mobilisation musculaire avec précision et lenteur sans résistance, et un travail passif qui peut se faire avec une personne de l'entourage conseillée par le kinésithérapeute.

Face à la **spasticité**, la kinésithérapie est aussi d'un grand intérêt, car elle permet le maintien des amplitudes articulaires et prévient les risques de douleurs. Cependant, la spasticité peut également être améliorée par des traitements antispastiques : BACLOFENE, DANTROLENE (surveillance nécessaire des enzymes hépatiques).

X - 1. 3. 3. La correction des symptômes.

X - 1. 3. 3. 1. Les troubles bulbaires et pseudo-bulbaires.

. La dysphonie et/ou la dysarthrie :

L'orthophoniste joue ici un rôle important afin d'assurer aussi longtemps que possible, le maintien de la phonation en particulier en apprenant au malade à

Parvenir à la phonation

mieux positionner sa langue, à décomposer sa diction, et réduire son débit verbal.

✕ Au-delà, il y a la possibilité d'utiliser un autre mode de communication :

- écrite : ardoise;
- un synthétiseur de voix;
- un ordinateur type Mainate (communication assistée par ordinateur grâce aux seuls mouvements des paupières). Il est surtout adressé aux cas de paralysie totale bulbaire et des membres supérieurs.

. La dysphagie :

Les indicateurs de gravité restent :

- la baisse de poids;
- l'affaiblissement de la ration calorique;
- les fausses routes.

Certains aliments de consistance mixte (exemple : soupe avec morceaux) ou dure, seront à éviter.

L'utilisation de l'alimentation familiale normale, coupée finement, écrasée ou passée dans un moulin à légumes est généralement recommandée.

Les fausses routes : si elles sont aiguës, on pratique la manoeuvre d'Heimlich. Les risques liés aux fausses routes est le syndrome de Mendelson. La prise en charge nécessite une hospitalisation et associe par ailleurs l'antibiothérapie, l'oxygénothérapie

L'hypersialorrhée est fréquente et gênante. Elle est due à la perte de la déglutition automatique de la salive et témoigne d'un début d'atteinte bulbaire.

Le traitement utilise des produits à action atropinique réduisant la sécrétion salivaire :

- Atropine collyre : 3 - 12 gouttes par jour.
- Scopolamine : 1 patch tous les 3 jours.
- En cas d'échec, Amitriptyline 75 - 150 mg/j.
- Un appareil d'aspiration buccale peut être utilisé.

. Le rire et le pleurer spasmodique :

Il peut être vécu difficilement par le malade ou son entourage. S'il est mal vécu par le malade, on prescrira de l'Amitriptyline. S'il est mal vécu par l'entourage, mieux traiter l'entourage en lui expliquant la signification de ce symptôme.

X - 1. 3. 3. 2. Les autres symptômes.

. L'insomnie, l'anxiété, l'anorexie, le syndrome dépressif :

Devant de tels symptômes, il faut :

- Prendre le temps d'écouter, d'expliquer sans dramatiser.
- Aider par un traitement antidépresseur tricyclique ou sérotoninergique type fluoxétine, paroxétine, fluvoxamine.
- Donner un traitement anxiolytique.
- Faire attention aux médicaments potentiellement dépresseurs respiratoires.

. L'asthénie : Proposer des règles d'hygiène de vie : repos réguliers.

. Les douleurs : elles sont dues , soit à l'immobilisation, soit à une perte d'amplitude articulaire entraînant un enraidissement, soit à des étirements ligamentaires par fonte musculaire.

La kinésithérapie, les massages jouent un rôle préventif très important.

Le traitement antalgique : à augmenter par paliers.

- Stade I : Aspirine 2 - 3 g/jour, Paracétamol 1-3 g/jour.
- Stade II : Codéine et Paracétamol (30 mg de Codéine et 500 mg de Paracétamol semble être la posologie idéale).
- Stade III : Morphiniques (habituellement au stade terminal). Morphine 6 prises/jour (comprimés et gélules à libération prolongée). La Péthidine, la Dextromoramide et la Pentazocine sont contre-indiquées. Buprénorphine : 3-6 ampoules/jour.

Les crampes : L'association quinine/thiamine/gomenol paraît le traitement le plus efficace. L'horaire des prises dépendra de la survenue diurne ou nocturne des crampes.

. La constipation :

Elle est habituelle et due en partie à la diminution de l'exercice physique, la diminution des apports liquidiens, et à l'atteinte des muscles de la paroi abdominale. Il faut en cas de constipation :

- Modifier l'alimentation par l'ajout de fibres (son).
- Administrer des laxatifs légers (Lactulose, Sorbitol, Glycérine).

. Les troubles circulatoires et les oedèmes des extrémités :

Ils sont moins rares qu'il est habituel de le penser. Ils sont dus à l'immobilité, et sont gênant car ils aggravent les difficultés motrices. Il peuvent être améliorés par :

- des conseils d'hygiène de posture,
- des massages,
- des vasodilatateurs (PRAXILENE de 3 à 6 cp/j),
- des diurétiques, en tenant compte de la gêne possible entraînée par l'augmentation de la diurèse.

X -1. 3. 4 La prise en charge des complications.

X - 1. 3. 4. 1 L'assistance respiratoire.

L'insuffisance respiratoire (en rapport avec un déficit du diaphragme et/ou des muscles de la paroi abdominale), se développe tôt ou tard chez la quasi totalité des patients. Elle se manifeste au début par une dyspnée nocturne (en position horizontale), et souvent bien améliorée par un sommeil en position sémi-assise.

Si la dyspnée devient permanente, s'il existe des troubles de l'humeur signant l'hypercapnie, 2 possibilités sont envisageables :

- Ventilation par masque nasal ou bucco-nasal.
- Ventilation par trachéotomie lorsque l'adaptation au masque est impossible à réaliser ou si elle est insuffisante.

Cette prise en charge réalisée en milieu hospitalier doit être poursuivie dans le milieu familial.

Cette décision pose à l'évidence des problèmes éthiques, psychologiques et sociaux très difficiles, surtout lorsqu'il n'existe pas de centres qui accueillent ces malades dépendant à terme 24 heures /24 de la machine sans compter les complications de la trachéotomie, les aspirations endotrachéales à faire régulièrement; gestes qui ne peuvent être faits que par une équipe spécialisée (infirmiers spécialisés) ou par certains membres de la famille préalablement formés à l'hôpital.

Il est important que le malade et sa famille aient pu réfléchir à cette possibilité avant le développement d'une insuffisance respiratoire grave, car la décision d'une ventilation artificielle prolongée, ne peut venir que du patient lui-même.

En cas d'encombrement bronchique et/ou de surinfection pulmonaire :

- Il faut se méfier des mucolytiques et des aérosols, qu'il ne faut prescrire que suivis de clapping et éventuellement d'une aspiration.
- La kinésithérapie respiratoire est très importante.
- L'antibiothérapie, même en cas d'infection banale est de règle.

X - 1. 3. 4. 2. La gastrostomie.

Elle est conseillée lorsque les troubles de la déglutition sont responsables d'une perte de poids de l'ordre de 5 kg. Cet amaigrissement aggrave l'allure évolutive, probablement par la consommation musculaire qu'il entraîne.

Une gastrostomie percutanée par voie endoscopique est couramment utilisée pour ses avantages certains :

- elle s'effectue rapidement et sans anesthésie,
- elle n'empêche pas l'alimentation orale,
- elle ne gêne pas la vie sociale et personnelle,
- elle ne nécessite que peu de soins d'entretien.

X - 1. 3. 5. Les appareillages.

Certaines aides sont à proposer aux patients, afin éviter la fatigue liée aux dysfonctions motrices, et afin de maintenir son indépendance fonctionnelle :

- Cannes, déambulateur.
- Attelles de poignets et de jambes sont utiles au début de la maladie. Elles ne seront prescrites qu'après avoir bien expliqué leur utilisation au malade et en lui conseillant de ne pas les porter en permanence.
- Orthèses de repos pour les mains et éventuellement les pieds pour éviter les positions vicieuses responsables de douleurs.
- Le fauteuil roulant : il est indispensable dès les premiers troubles de la marche qui sont sources d'aggravation fonctionnelle. Il faut donc l'envisager suffisamment tôt et faire valoir qu'il permet de maintenir une certaine autonomie.

Tableau I: Prise en charge thérapeutique en fonction des symptômes.

Faiblesse musculaire	Vitamines, kinésithérapie, dispositifs orthopédiques, Fauteuils roulants aménagés
Crampes, spasticité	Antispastiques
Dysphagie, perte d'appétit	Alimentation spécifique, Gastrostomie
Insuffisance respiratoire	Antisécrétoires, antitussifs, kinésithérapie, ventilation assistée (masque, trachéotomie)
Difficultés d'élocution, perte de l'articulation	Orthophonie synthétiseur vocal
Douleurs	Antalgiques périphériques, opiacés
Dépression, anxiété, troubles du sommeil	Antidépresseur, anxiolytiques, hypnotiques non dépresseurs respiratoires

X - 2. LES NOUVELLES THERAPEUTIQUES

De nombreux essais thérapeutiques étiopathogéniques ont été menés. Des traitements à base d'hormones thyroïdiennes, d'immunosuppresseurs, ou de facteurs de croissance, ont été tentés sans améliorer la survie des patients ainsi traités (37).

Les **antiglutamates**, comme les acides aminés branchés, la L. Thréonine, le Dextrométorphan, et la Lamotrigine (60), n'ont pas démontré leur efficacité. En revanche le **Riluzole (11)**, qui inhibe la libération du glutamate, a montré une certaine efficacité : il ralentirait la progression de la maladie et améliorerait la survie des patients atteints de SLA.

Les facteurs neurotrophiques : Différentes molécules sont à l'essai actuellement, permettant d'espérer des progrès dans la thérapeutique de la SLA.

X - 2. 1. LE RILUZOLE

En 1996, une nouvelle molécule, le riluzole (RILUTEK*) a été mis sur le marché.

Le riluzole appartient à la classe des Benzothazoles, et posséderait des propriétés neuroprotectrices. Il agirait par inhibition des processus glutamatergiques.

X-2. 1. 1. Mécanisme d'action (figure 4).

Le mécanisme d'action du riluzole est complexe et encore incertain. Il comporte des effets présynaptiques et postsynaptiques :

- Inactivation des canaux sodiques voltage-dépendants.
- Inhibition de la libération du glutamate.
- Blocage indirect non compétitif des récepteurs des acides aminés excitateurs.
- Activation d'une voie métabolique dépendante des protéines G.

Ces quatre mécanismes d'action ne s'excluent pas mutuellement et d'autres modes d'action (non encore identifiés) peuvent exister. Il pourrait exister une synergie entre eux ou entre certains d'entre eux.

a) Inactivation des canaux sodiques voltage-dépendants

Le riluzole stabilise les canaux sodiques voltage-dépendants dans leur forme inactivée empêchant leur dépolarisation excessive. Ces effets ont été observés sur le nerf sciatique de grenouille (10), et les neurones cérébelleux granulaires de rat (inhibition des décharges neuronales) (67).

b) Inhibition de la libération présynaptique de glutamate

Le riluzole inhibe la libération spontanée ou provoquée de glutamate au niveau des neurones cérébelleux granulaires (35) et des coupes hippocampiques de rat (71) ainsi qu'au niveau des afférences cortico-striées chez le chat (26).

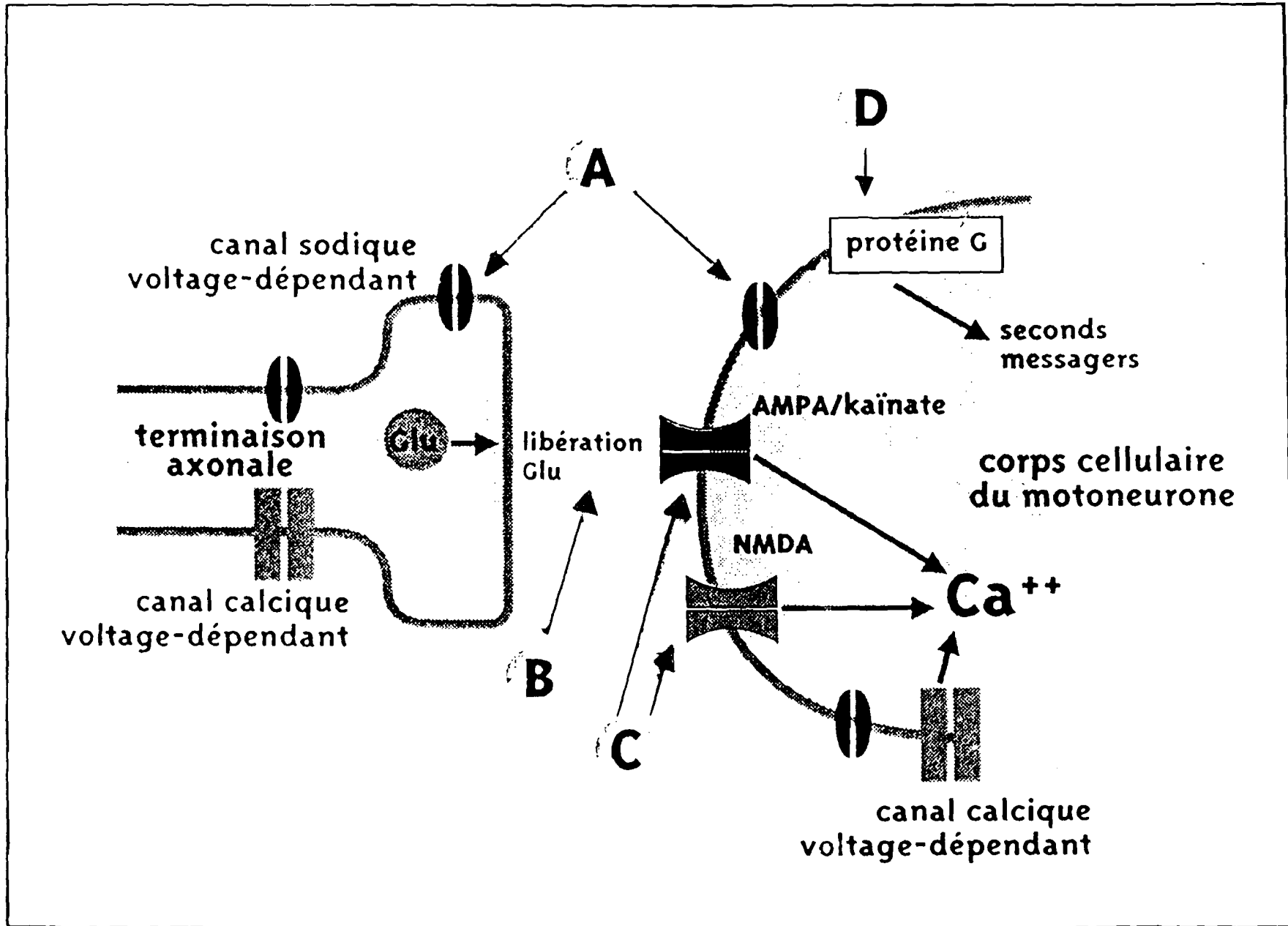


Figure 4: mécanismes d'action du riluzole (réf 81)

c) Blocage non-compétitif des récepteurs post-synaptiques au glutamate

Le riluzole inhibe *in vitro* les courants provoqués par la NMDA et l'acide kainique dans les ovocytes de *Xenopus* (32).

Le riluzole inhibe, dans les cultures de neurones cérébelleux de rat, la mobilisation calcique en réponse au glutamate.

Le riluzole inhibe *in vivo* les décharges des neurones faciaux de rat induites par différents acides aminés excitateurs (47). Cette étude tend à indiquer que le riluzole pourrait agir sur les récepteurs des acides aminés excitateurs (7), mais aucune interaction directe entre le riluzole et les différents types de récepteurs glutamatergiques n'a été mise en évidence (47). C'est pourquoi l'effet du riluzole pourrait intervenir par un blocage non-compétitif des récepteurs glutamatergiques NMDA (le riluzole se fixe sur un site du récepteur au glutamate, différent du site où se fixe normalement le glutamate, induisant la configuration du récepteur qui ne pourra plus être activé par le glutamate).

d) Activation du processus métabolique dépendant des protéines G post-synaptiques

Les protéines G sont des protéines membranaires couplées à un récepteur d'un neuromédiateur qui transmettent le message du récepteur à une protéine effectrice. L'administration de la toxine coquelucheuse, qui active les protéines G, empêche certains effets du riluzole comme la réduction de la libération du glutamate (35). Ces données sont en faveur d'un rôle activateur du riluzole sur les protéines G. On ne sait pas si ce processus concerne un récepteur particulier (glutamatergique ou autre) couplé à la protéine.

X - 2. 1. 2. Essais cliniques dans la SLA (11, 64)

Trois études cliniques (études 216, 301 et 302) ont été conduites pour évaluer l'efficacité et la sécurité d'emploi du riluzole (RILUTEK*) chez les patients atteints de SLA. Dans les trois cas, il s'agissait d'un essai en double aveugle, randomisé, stratifié, contrôlé contre placebo, réalisé chez les groupes parallèles de patients. Les résultats de ces études montraient une augmentation significative de la survie chez les patients atteints de SLA aussi bien dans les formes à début bulbaire que dans celles débutant aux membres.

Tableau II: Médiane de survie des patients sous riluzole par rapport au placebo.

	<i>Médiane de survie</i>	
	<i>Riluzole (RILUTEK*)</i>	<i>Placebo</i>
Etude 216	17,7 mois	14,9 mois
Etude 301	16,5 mois	13,5 mois

Il n'a pas été mis en évidence d'action thérapeutique sur les fonctions motrices, la fonction respiratoire, la force musculaire et les symptômes, ni aux stades avancés de la maladie (Etude 302).

X - 2. 1. 3 Tolérance (11, 64, 36).

a) Les effets et événements indésirables (Tableau II).

Tableau III: Pourcentage de patients ayant rapporté un effet pour lequel l'incidence est supérieure d'au moins 1 % au placebo.

<i>Effets indésirables</i>	<i>Riluzole 100mg/j (N=395)</i>	<i>Placebo (N=406)</i>
Asthénie	17,5 %	11,3%
Nausées	14,2 %	9,1%
Céphalées	6,8 %	5,7 %
Douleurs abdominales	5,1 %	3,7 %
Douleurs	4,8 %	2,0 %
vomissements	3,8 %	1,5 %
Etourdissement	3,3 %	2,2 %
Tachycardie	3,0 %	1,5 %
Somnolence	2,0 %	1,0 %
Paresthésie péri-buccale	1,3 %	0,0 %

- *Élévation des transaminases hépatiques SGPT (ALAT):* Une élévation de l'ALAT au delà de 3 fois la limite supérieure de la normale (LSN) a été observée chez environ 11 % des patients traités par le riluzole contre 4,2 % des patients sous placebo. Cette augmentation est apparue dans les trois premiers mois de traitement. Elle a été le plus souvent transitoire, rarement associée à un ictère et les chiffres sont redescendus à moins de 2 fois la LSN au bout de 2 à 6 mois malgré la poursuite du traitement.

- Autres effets indésirables :

. Neutropénie : parmi 5000 patients ayant reçu du riluzole pour une SLA, il y aurait eu 3 cas de neutropénie (moins de 500 neutrophiles/mm³).

. Exceptionnellement, des réactions anaphylactiques et des oedèmes angioneurotiques ont été rapportés.

b) Interactions médicamenteuses

Il n'y a pas eu études cliniques évaluant les interactions du riluzole avec d'autres médicaments pour le moment.

c) Contre-indications

- Antécédents de réactions sévères d'hypersensibilité au riluzole ou à l'un des composants du comprimé.

- Maladie hépatique ou taux de transaminases supérieur à 3 fois la limite supérieure de la normale avant la mise en route du traitement.

- Femme enceinte ou allaitante.

X - 2. 1. 4 Posologie et mode d'administration.

La posologie quotidienne recommandée chez l'adulte ou la personne âgée est de 100 mg (50 mg toutes les douze heures). La prise alimentaire riche en graisse ralentissant l'absorption du riluzole, il paraît donc conseillé d'administrer les comprimés à distance des repas.

Aucun bénéfice supplémentaire significatif ne peut être attendu à posologie supérieure.

- populations à risque :

. **Enfants** : l'usage du riluzole n'est pas recommandé chez l'enfant.

. **Insuffisants rénaux** : l'usage n'est pas recommandé en raison de l'absence d'étude réalisée chez ce type de patients.

. **Dysfonctionnement hépatique** : le riluzole doit être utilisé avec prudence chez les patients ayant des antécédents de dysfonctionnement hépatique, ou chez les patients présentant une légère élévation des transaminases sériques (ALAT/SGPT; ASAT/SGOT jusqu'à trois fois la limite supérieure de la

normale), de la bilirubine et/ou des gamma-glutamyl transférases (gGT). Une perturbation de plusieurs paramètres hépatiques (en particulier taux de bilirubine élevé) doit faire déconseiller l'utilisation du riluzole.

Il est recommandé de contrôler le taux de transaminases hépatiques, dont les ALAT (SGPT), avant la mise sous traitement et pendant la durée du traitement. Les ALAT doivent être dosées tous les mois pendant les 3 premiers mois, puis tous les 3 mois pendant la première année et périodiquement ensuite. Ce suivi devra être plus fréquent chez les patients dont le taux d'ALAT s'élève sous traitement.

Le traitement doit être interrompu si le taux d'ALAT s'élève jusqu'à 5 fois la limite supérieure de la normale.

X - 2. 2. LES FACTEURS NEUROTROPHIQUES (60)

En 1981, Appel, avait soutenu l'hypothèse selon laquelle, la dégénérescence des neurones moteurs dans les maladies du motoneurone étaient liées à un déficit primitif en facteurs de croissance neurotrophiques. Depuis lors, des espoirs se sont fondés sur ces facteurs neurotrophiques (neurotrophines), notamment :

- Le **CNTF** (Ciliary neurotrophic factor)
- Le **BDNF** (Brain-derived neurotrophic factor)
- Le **GDNF** (Glial-cell derived factor)
- Le **IGF-I/II** (Insulin-like growth factor-I/II)

Ces facteurs neurotrophiques ont montré chez l'animal (rat et poulet), une certaine efficacité en protégeant, et en assurant la survie des motoneurons d'une part, et en ralentissant la dégénérescence des neurones moteurs lors des lésions du système nerveux.

X - 2. 2. 1. Le CNTF

Il est le premier agent neurotrophique à être expérimenté chez l'homme. Les essais entrepris en 1993 aux Etats-Unis, et au Canada ont été vite arrêtés pour causes de graves effets secondaires constatés et du fait qu'il ne traversait pas la barrière hémato-encéphalique. Une nouvelle technique en voie d'expérimentation est l'introduction au niveau lombaire d'une petite capsule contenant des cellules animales génétiquement modifiées pour produire des facteurs neurotrophiques.

X - 2. 2. 2. Le BDNF

Les essais effectués n'ont pas démontré l'efficacité du traitement. Des essais utilisant la voie intrathécale sont en expérimentation.

X - 2. 2. 3. Le GDNF

Des essais sont en cours. Il serait actuellement le meilleur agent connu favorisant la survie des motoneurones du rat in vivo et in vitro.

X - 2. 2. 4. L'IGF-I

Des essais cliniques ont débuté en 1993. En juin 1995, les premiers résultats ont montré une augmentation significative de la survie dans l'évolution de la maladie (25 % des patients) à 0,1 mg/kg/jour de Myotrophine (IGF-I).

En conclusion, plusieurs essais thérapeutiques se sont avérés décevants. En revanche les nouveaux résultats des essais avec les antiglutamates (riluzole) et les facteurs neurotrophiques tels que l'IGF-I, offrent quelques espoirs dans le traitement de la SLA. Ces nouvelles molécules constituent un tremplin qui pourrait ouvrir la voie au développement d'un traitement efficace de cette pathologie encore mal élucidée.

DEUXIEME PARTIE

NOTRE ETUDE

I - OBJECTIFS

I - 1. OBJECTIF GENERAL

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) au CHN - YO.

I - 2. OJECTIFS SPECIFIQUES

- Décrire le profil épidémiologique de la SLA au CHN - YO.
- Décrire les manifestations cliniques de la SLA au CHN - YO.
- Décrire les moyens de prise en charge des patients atteints de SLA .
- Décrire les aspects évolutifs de la maladie chez les patients atteints.

II - CADRE DE L'ETUDE

Notre étude s'est déroulée dans le service de Médecine interne du centre hospitalier Yalgado OUEDRAOGO de Ouagadougou (CHN - YO).

Le CHN - YO est une structure hospitalière à vocation universitaire et constitue un des deux hôpitaux de référence du Burkina Faso. Il reçoit les malades de la ville de Ouagadougou, ceux des villages de la province du Kadiogo et ceux des provinces avoisinantes.

Le service de Médecine interne, plus communément appelé Médecine C a une capacité d'hospitalisation de 34 lits répartis comme suit: une salle de deux lits; deux salles de quatre lits; quatre salles de six lits. Un interniste endocrinologue, un neurologue, un néphrologue, un neurophysiologiste et deux généralistes y travaillent. Des infirmiers(ières) y produisent des soins.

Ce service de Médecine interne est pluridisciplinaire et accueille des patients présentant des affections neurologiques, néphrologiques, endocriniennes, hématologiques et occasionnellement d'autres pathologies médicales.

III - METHODOLOGIE

III - 1. Type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective pour les cas recueillis de janvier 1992 à avril 1997, et prospective pour les cas recueillis de novembre 1997 à juillet 1998.

III - 2. Méthode de collecte

Notre série est constituée d'observations recueillies dans le service de Médecine interne du CHN - YO de janvier 1992 à juillet 1998.

Pour le volet rétrospectif, les différents cas de SLA ont été recensés à partir des registres du service de Médecine interne de janvier 1992 à 1997. Ensuite, les dossiers ont été recherchés au secrétariat médical.

Pour le volet prospectif, les patients ont été retenus une fois le diagnostic posé de SLA à partir des données cliniques et des examens complémentaires.

III - 3. Critères de choix

Nos malades ont été sélectionnés sans distinction d'âge ni de sexe. Le choix des malades s'est effectué sur la base des critères de diagnostic de la SLA.

Les critères d'inclusion ont été :

- l'existence de signes cliniques et/ou électrophysiologiques d'atteinte du motoneurone périphérique,
- l'existence de signes cliniques d'atteinte du motoneurone central,
- l'extension progressive de cette atteinte, avec atteinte dans une ou plusieurs des régions suivantes : Bulbe, région brachiale, crurale, tronc ou thorax;
- la mise en évidence de fasciculations au niveau des membres ou de la langue ;

Les critères d'exclusion ont été la mise en évidence :

- de troubles sensitifs objectifs,
- de troubles sphinctériens,
- de troubles visuels,
- d'atteinte du système nerveux autonome,
- de maladie de Parkinson,
- de démence de type Alzheimer,
- de signes radiologiques de lésions disco-somatiques du rachis cervical et de la jonction crânio-vertébrale.

IV - PRESENTATION DES OBSERVATIONS

Nous présenterons nos dix observations sous forme de résumés cliniques en essayant de retracer les faits dans leur ordre chronologique. Les observations numéros 1, 2, 3, 4, 5,6, et 10 sont celles des malades hospitalisés dans le service de Médecine interne. Les observations numéros 7, 8 et 9 sont celles de malades vus en consultation externe de neurologie.

IV - 1. OBSERVATION NUMERO 1 :

B . Moumouni, 40 ans, sexe masculin, résidant à Ouagadougou, hospitalisé le 03 janvier 1992.

Motif d'hospitalisation : Impotence fonctionnelle des membres supérieurs, paralysie du gros orteil droit, troubles de la phonation et de la déglutition.

Histoire de la maladie : Le début de la maladie remonte à juin 1990. Le patient a d'abord constaté une perte progressive de ses forces au niveau de la main gauche avec une difficulté croissante de saisir les objets par cette main. Ceci a motivé une consultation à l'hôpital de l'Amitié de Koudougou où il aurait subi quatre séances d'acupuncture sans succès. Après ce traitement non concluant, le patient décide tout de même de retourner à Brazzaville (CONGO), pour ses activités commerciales. L'extension du déficit moteur à tout le membre supérieur gauche puis au membre supérieur droit et à l'orteil droit, ainsi que l'apparition d'une dysphonie et des troubles de la déglutition, va lui valoir un traitement de deux mois à Brazzaville, et de deux semaines au Zaïre.

C'est devant l'aggravation de la symptomatologie clinique que le patient décide de retourner au Burkina. Il est alors conduit au CHN - YO pour prise en charge.

Antécédents : Dorso-lombalgies depuis 1982 suite à un traumatisme du rachis dorsal et lombaire après une tentative de soulever un véhicule.

Il n'y a pas de notion de tare familiale, il est premier d'une fratrie utérine de 3 enfants. Il est marié, père d'un enfant.

Examen clinique : Altération de l'état général, avec amaigrissement de 10 Kg (poids : 47 Kg, poids antérieur de 57 Kg). T.A: 110 mmHg/70 mmHg; température : 37 degré C.

A l'examen neurologique :

- Parésie asymétrique des membres supérieurs (le déficit moteur étant plus marqué à gauche), avec hyperréflexivité ostéo-tendineuse. Il n'y a pas de clonus de la rotule, ni de trépidation épileptoïde du pied. On ne note pas de signe de Babinski. Par ailleurs, il y a une parésie au niveau du gros orteil droit.

- Amyotrophie diffuse au niveau des membres supérieurs surtout marquée à gauche avec aspect en main de singe.

- On note des signes d'atteinte bulbaire avec des troubles de la déglutition et de la phonation; la langue est déviée à droite avec une protraction limitée.

- Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle, ni profonde, ni de troubles sphinctériens

- Il n'y a pas de signes méningés, ni d'atteinte des fonctions supérieures.

L'examen clinique est par ailleurs normal.

En résumé : Il s'agit d'un patient de 40 ans ayant des antécédents de traumatisme au niveau du rachis dorsal et lombaire depuis 1982, hospitalisé le 03 janvier 1992 dans le service de Médecine interne, pour impotence fonctionnelle des membres supérieurs d'installation progressive depuis juin 1990, avec paralysie du gros orteil droit et troubles de la déglutition et de la phonation. L'examen clinique à l'entrée a objectivé :

- une altération de l'état général avec un amaigrissement de 10 Kg.

- un syndrome neurogène périphérique avec amyotrophie diffuse aux membres supérieurs surtout marquée à gauche.

- un syndrome bulbaire par atteinte des IX, X et XII.

- un syndrome pyramidal avec parésie spastique des membres supérieurs plus accentuée à gauche.

Discussion : - Syndrome de SLA.

- Syndrome de compression médullaire cervicale.

Examen complémentaires :

- La radiographie standard du rachis cervical (face et profil) et celle de la jonction crânio-cervicale n'objectivent pas de lésions disco-somatiques.

- Les radiographies du rachis dorsal et lombaire sont normales.

- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.

Traitement : - TERNEURINE comprimés : 2 comprimés 2 fois par jour
- FELDENE comprimés : 1 comprimé 3 fois par jour.
- LAGATRIM forte : 1 comprimé 2 fois par jour.
- Rééducation fonctionnelle en kinésithérapie

Evolution : Stationnaire, exécuté le 14 janvier sous le traitement sus-cité sans amélioration clinique. Diagnostic retenu : SLA à début brachial.

IV - 2. OBSERVATION NUMERO 2 :

B. Mamadou, 31 ans, sexe masculin, militaire, hospitalisé le 06 août 1992.

Motif d'hospitalisation : troubles de l'élocution, dysphagie, dysphonie.

Histoire de la maladie : Le début remonte à 1 an par une difficulté d'élocution, une dysphonie, puis des troubles de la déglutition d'évolution progressive. Ces troubles de la déglutition auraient entraîné des fausses routes à répétition et une dysphagie.

Antécédents : Notion de bronchopathies à répétition.

Examen clinique : Assez bon état général, conscience conservée, conjonctives colorées, T.A : 115mmHg/80 mmHg, Température : 37°C.

A l'examen neurologique. Il a été mis en évidence à l'admission :

- une quadriparésie spastique à maximum gauche avec une hyperréflexivité ostéo-tendineuse.
- On note une atteinte bulbaire avec des troubles de la déglutition avec fausses routes, une dysphonie (voix nasonnée), et une atrophie de la langue avec conservation de la sensibilité linguale.
- Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle, ni profonde, ni de troubles sphinctériens.
- Il n'y a pas de signes méningés.

Le reste de l'examen clinique relève quelques râles sibilants et des ronchi à l'auscultation pulmonaire.

En résumé : Il s'agit d'un patient de 31 ans ayant présenté des bronchopathies à répétition, hospitalisé le 06 août 1992, pour troubles de l'élocution, dysphagie, dysphonie, évoluant depuis un an environ, chez qui l'examen clinique a objectivé :

- un assez bon état général;
- un syndrome pyramidal avec quadriparésie spastique;
- un syndrome bulbaire par atteinte des IX, X, et XII.

Discussion : - SLA à forme bulbaire prédominante;
- Tumeur infiltrante du tronc.

Examens complémentaires :

- Les radiographies du rachis cervical (face et profil), sont normales.
- L'incidence axis-atlas bouche ouverte est normale.
- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.

Traitement reçu : - Princi B fort: 3 comprimés par jour en 3 prises.
- Séances de kinésithérapie
- BACTRIM comprimés: 2 comprimés 2 fois/j.

Evolution : Insomnies ++ apparues le 14 octobre 1992, altération progressive de l'état général avec fausses routes alimentaires et dysphagie de plus en plus marquées. Le 20 octobre 1992, le patient demande à rentrer au village, le diagnostic retenu étant celui d'une SLA à forme bulbaire.

IV - 3. OBSERVATION NUMERO 3 :

T. J. Antoine, 43 ans, sexe masculin, résidant à Ouagadougou, hospitalisé le 17 mars 1997.

Motif d'hospitalisation : Fatigabilité permanente, troubles de la marche et de la déglutition.

Histoire de la maladie : Le début de la maladie remonte au mois de janvier 1997 par l'apparition progressive d'une fatigabilité que le malade attribuait à l'intensité du travail qu'il avait fourni dans le domaine de l'hôtellerie au cours du sommet France-Afrique. Cette fatigabilité ne régressait pas malgré le repos mais au contraire s'aggravait. Se sont ajoutés par la suite des troubles de la marche et de la déglutition sous forme de fausses routes. Il n'a été retrouvé aucun antécédent pathologique ou traumatique connu. Le patient est par ailleurs tabagique et consomme environ 20 cigarettes par jour depuis 20 ans.

Examen clinique : L'état général est altéré avec un amaigrissement (non chiffré), des sueurs abondantes, une température à 37°7 C, une T.A à 120 mmHg/80 mmHg.

L'examen neurologique à l'admission a mis en évidence :

- une quadriparésie avec hyperréflexivité tendineuse et un signe de Babinski bilatéral.
- une amyotrophie localisée au niveau des ceintures, des interphalangiennes, des éminences thénars et hypothénars.
- Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle, ni profonde, ni de troubles sphinctériens, il n'y a pas de syndrome méningé, il y a une atteinte du IX.
- Il n'y a pas de signes d'atteinte de fonctions supérieures.

L'examen clinique est par ailleurs normal.

En résumé : Il s'agit d'un patient de 43 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, hospitalisé le 17 mars 1997 pour fatigabilité permanente, troubles de la marche et de la déglutition évoluant de façon progressive depuis janvier 1997, chez qui l'examen clinique a objectivé :

- une altération de l'état général avec un amaigrissement non chiffré;
- un syndrome neurogène périphérique avec amyotrophie distale au niveau des interphalangiennes, des éminences thénars et hypothénars et des ceintures.
- un syndrome bulbaire par atteinte du IX;
- un syndrome pyramidal avec quadriparésie spastique et un signe de Babinski bilatéral.

Diagnostic de présomption : Syndrome de SLA.

Examens complémentaires :

- Les radiographies standards du rachis cervical et de la jonction crânio-vertébrale ainsi que les tomographies n'objectivent pas de lésions disco-somatiques.
- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.
- L'étude du LCR réalisée met en évidence :
 - . une albuminorachie à 0,16 g/l
 - . une glycorachie à 3,47 mmol/l
 - . à l'examen bactériologique, un LCR clair, leucocytes à 2/mm³, hématies = 0, une absence de germe au GRAM, la culture n'a pas été faite.
 - . à l'examen parasitologique, le LCR est négatif à l'examen direct.
- NFS/VS est normale.

Traitement : - Princi B fort : 3 comprimés par jour;
- Amoxicilline 500 mg : 4 gélules en deux prises.
- Kinésithérapie.

Evolution : Stationnaire, exécuté le 26 mars. Diagnostic retenu de sclérose latérale amyotrophique.

IV - 4. OBSERVATION NUMERO 4 :

S. Alexis, 39 ans, sexe masculin, résidant à Ouagadougou, hospitalisé le 21 mars 1997.

Motif d'hospitalisation : Impotence motrice des quatre membres.

Histoire de la maladie : L'interrogatoire apprend que le début progressif remonterait au mois de novembre 1996, par une pesanteur « lourdeurs », des membres inférieurs. Dans le même temps seraient apparues des difficultés à la marche associées à une gêne au niveau des membres supérieurs dans l'exécution de certains mouvements surtout au moment du sport. Ces troubles se seraient ensuite progressivement aggravés sans douleurs et sans troubles sphinctériens, aboutissant à une impotence motrice relative des quatre membres associée parfois à des fasciculations.

Antécédents : Traumatisme crânien par accident de la voie publique en 1977 avec perte de connaissance initiale, tuberculose ganglionnaire traitée en 1985. Patient hémoglobino-pathe AC, tabagique : 15 - 20 cigarettes par jour.

Monogame, père de 3 enfants vivants et bien portants. Père décédé en 1992 de pathologie hépatique et de complications d'HTA, mère vivante et bien portante. Il est deuxième d'une fratrie utérine de 12 enfants dont 3 décédés de cause non retrouvée et 9 vivants . Il n'y a pas de pathologie similaire dans la fratrie.

Examen clinique : Etat général conservé, température : 37°2 C, T.A : 130 mmHg/80 mmHg.

L'examen neurologique à l'admission a mis en évidence :

- une quadriparésie spasmodique prédominant aux membres inférieurs, à maximum distale avec amyotrophie distale des interosseux;
- une hyper-réflexivité ostéotendineuse et un signe de Babinski bilatéral.

- Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde, ni de troubles sphinctériens. Il n'y a pas de syndrome méningé, ni d'atteinte des nerfs crâniens. Les fonctions supérieures sont normales.

L'examen clinique est par ailleurs normal.

En résumé : il s'agit d'un patient de 39 ans, hémoglobinopathe AC, ayant des antécédents de traumatisme crânien depuis 1977 et de tuberculose ganglionnaire en 1985, hospitalisé le 21 mars 1997 pour impotence motrice des quatre membres d'installation progressive chez qui l'examen clinique à l'admission a objectivé :

- un bon état général;
- un syndrome neurogène périphérique avec amyotrophie distale des interosseux prédominant aux membres inférieurs;
- un syndrome pyramidal avec quadriparésie spasmodique, hyperréflexivité ostéo-tendineuse et Babinski bilatéral.

Diagnostic de présomption : Sclérose latérale amyotrophique.

Examens complémentaires :

- Les radiographies standards du rachis cervical face et profil (F/P) ainsi que les tomographies n'objectivent pas de lésions disco-somatiques, ni de signes radiologiques d'impression basilaire.

- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.

- La ponction lombaire du LCR met en évidence :

- . une albuminorachie à 1,14 g/l
- . une glycorachie à 2,74 mmol/l
- . à l'examen cyto-bactériologique, un LCR clair à moins d'1 élément/mm³, avec absence de germe au GRAM et culture du LCR négative.
- . à l'examen parasitologique du LCR, une absence de parasites (cryptocoques et trypanosomes)

- La sérologie VIH (test ELISA) est négative.

Traitement : Vitamines B1B6B12 : 1 comprimé en 3 prises journalières; séances de kinésithérapie.

Evolution : stationnaire, patient exeaté le 03 avril 1997 puis évacué en France pour prise en charge.

IV - 5. OBSERVATION NUMERO 5 :

I. Paul, 44 ans, sexe masculin, cultivateur résidant à Tanghin-Dassouri, hospitalisé dans le service de Médecine interne le 23 mai 1997.

Motif d'hospitalisation : Déficit moteur du membre supérieur gauche.

Histoire de la maladie : Le début du présent tableau remonterait à quelques 9 mois, après des douleurs à type de crampes localisées à l'extrémité distale du membre supérieur gauche. Quelques semaines plus tard se sont installées des secousses musculaires au même niveau, puis une sensation de fatigabilité excessive généralisée aux quatre membres de façon progressive. A son entrée, le patient se plaignait par ailleurs, de douleurs scapulo-humérales bilatérales, mais plus accentuées du côté gauche, limitant les mouvements actifs. Il n'y a pas de notion d'antécédents pathologiques ou de traumatismes particuliers connus.

Examen clinique : Etat général satisfaisant, température : 37°5 C, conjonctives colorées, T.A : 120 mmHg/70 mmHg.

l'examen neurologique a objectivé:

- Une monoparésie du membre supérieur gauche;
- une atteinte pyramidale des quatre membres avec hyperréflexivité ostéo-tendineuse et hypertonie spastique, signe de Babinski bilatéral;
- une amyotrophie diffuse du membre supérieur gauche avec aspect en main de singe;
- la présence de fasciculations aux membres supérieurs;
- une dysphonie avec une voix mal articulée et nasonnée.
- Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde.

En résumé : Il s'agit d'un patient de 44 ans, sans antécédents pathologiques connus, hospitalisé pour déficit moteur du membre supérieur gauche, chez qui l'examen clinique a mis en évidence :

- un bon état général;
- un syndrome neurogène périphérique, avec amyotrophie du membre supérieur gauche et aspect en main de singe;
- un syndrome bulbaire avec dysphonie;
- un syndrome pyramidal avec hyperréflexivité ostéo-tendineuse et signe de Babinski bilatéral.

Diagnostic présomptif : SLA à début brachial.

Examens complémentaires :

- Les radiographies du rachis cervical (face et profil) sont normales, l'incidence axis-atlas bouche ouverte est normale.
- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.
- LCR : normal.
- Urée : 3,8 mmol/l; glycémie : 4,1 mmol/l.
- NFS/VS : normale.
- TPHA : négatif; VDRL : négatif.

Traitement :

- complexes vitaminés B1B6B12 : 3 comprimés par jour;
- Profenid 100 mg comprimés : 1 comprimé par jour.
- Rééducation fonctionnelle en kinésithérapie.

Evolution : Stationnaire, exeaté le 11 juin 1997 sous le même traitement.

IV - 6.OBSERVATION NUMERO 6 :

O. Habibou, 29 ans, sexe féminin, ménagère résidant à Kouabri (Province du Bazèga), hospitalisée le 20 novembre 1997.

Motif d'hospitalisation : Dysphonie, troubles de la déglutition, surdité secondaire, déficit moteur des 4 membres.

Histoire de la maladie : Le début du tableau clinique remonte à 4 mois par l'installation progressive d'une dysphonie, de troubles de la déglutition à type de dysphagie, et d'une surdité (précédée d'une phase d'hypoacousie). Peu après est apparue une toux modérée avec expectoration muqueuse. Se sont ajoutés par la suite des mouvements anormaux à type de fasciculations et un déficit moteur de survenue progressive aux 4 membres, le tout dans un contexte d'amaigrissement progressif.

Antécédents : Il n'y a pas de traumatisme ou de pathologie médicale connue dans les antécédents; quatrième geste quatrième pare, quatre enfants vivants bien portants. Troisième d'une fratrie utérine de trois enfants tous vivants; il n'y a pas de pathologie similaire dans la fratrie, ni chez les ascendants. Père décédé depuis 4 ans de cause inconnue, époux vivant et bien portant.

Examen clinique : Mauvais état général, conscience normale, conjonctives colorées, température à 36° 5 C, T.A : 110 mmHg/70mmHg, cycle respiratoire : 24 cycles/mn.

A l'examen neurologique, il a été mis en évidence :

- Une quadriparésie spastique, avec réflexes tendineux (ROT) vifs, polycinétiques, le réflexe cutané plantaire est indifférent;
- une amyotrophie diffuse aux 4 membres surtout marquée aux extrémités distales des membres supérieurs, avec un aspect en main de singe;
- des signes d'atteinte bulbaire avec une dysphonie et une dysphagie, par ailleurs une surdité secondaire.

- Il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs. Le reste de l'examen objective de discrets ronchi et des râles crépitants au niveau des bases pulmonaires.

En résumé : Il s'agit d'une patiente de 29 ans sans antécédents pathologiques particuliers, entrée le 20 novembre 1997 pour dysphonie, troubles de la déglutition, surdité secondaire, et déficit moteur des 4 membres d'installation progressive depuis 4 mois. L'examen clinique à l'admission a mis en évidence :

- Un syndrome bulbaire
- Un syndrome neurogène périphérique, avec amyotrophie diffuse à prédominance distale, et aspect en main de singe aux membres supérieurs.
- Un syndrome pyramidal, avec quadriparésie spastique, ROT vifs et polycinétiques.

Diagnostic de présomption : SLA forme bulbaire prédominante.

Examens complémentaires :

- Radiographies du rachis cervical (F/P) : Normales.
- Incidence bouche ouverte : Normale.
- Radiographie pulmonaire de face : Normale.
- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.
- Etude du LCR : LCR clair, hypotendu.
 - . Chimie : glycorachie : 3,9 mmol/l
 - albuminorachie : 0,29g/l
 - . Bactériologie : absence de germes
 - . Parasitologie : absence de parasites.

- Consultation ORL : Hypoacousie à tympan normaux.

Traitement :

- NUCLEO CMP Forte comprimés.
- Ampicilline 500 mg: 2 gélules deux fois par jour.
- Vitamines B1B6B12.
- Kinésithérapie.

Evolution : Stationnaire, créée le 28 novembre 1997 sous le même traitement.

IV - 7. OBSERVATION NUMERO 7 :

S. Prosper, 41 ans, sexe masculin, militaire, vu en consultation externe le 23 avril 1998.

Motif de consultation : Déficit moteur du membre supérieur droit.

Histoire de la maladie : Patient ayant eu un choc cervico-brachial il y a 1 an avec névralgie cervico-scapulaire droite puis survenue lente et progressive d'un déficit moteur du membre supérieur droit après des épisodes de crampes.

Depuis peu, les mêmes symptômes s'installent au membre supérieur gauche et aux membres inférieurs.

Principaux signes cliniques : Amyotrophie distale avec début de main de singe du membre supérieur droit. Syndrome pyramidal des 4 membres, avec réflexes ostéo-tendineux vifs et ébauche de Babinski bilatéral.

Présomption de diagnostic : Sclérose latérale amyotrophique.

Explorations paracliniques effectuées :

- **Les radiographies standards du rachis cervical F/P et de l'incidence bouche ouverte**: Il existe une rectitude cervicale. Les corps vertébraux sont normaux. Les disques ne présentent pas d'anomalies. Les uncus sont normaux. L'odontoïde ne présente pas de trait de fracture. Les masses latérales de l'atlas sont normales.

- **Le myeloscanner cervical** : Les coupes tomодensitométriques effectuées ne révèlent aucun aspect pathologique en rapport avec la symptomatologie clinique.

- **EMG** : anomalies du motoneurone de la corne antérieure, entrant dans le cadre d'une neuropathie motrice acquise du genre SLA ou génétique.

- LCR : normal.

- ECBU : normal.

- Hémoculture : normale.

Traitement : - PRINCI B Fort
- NICOBION 500
- Kinésithérapie +++

Evolution : Elle se fait progressivement vers l'aggravation avec l'extension du déficit moteur et de l'amyotrophie aux quatre membres.

IV - 8. OBSERVATION NUMERO 8 :

D. Seydou, 41 ans, sexe masculin, résidant à Ouagadougou, vu en consultation externe le 05 juin 1998 .

Motif de consultation : Monoplégie du membre supérieur droit.

Histoire de la maladie : Elle remonte à un an, suite à un choc cervico-brachial (accident de la voie publique) avec névralgie cervico-scapulaire droite, puis survenue progressive d'un déficit moteur du membre supérieur droit après des épisodes de crampes. On note par ailleurs, l'apparition de crampes au niveau du membre supérieur gauche et dans les membres inférieurs.

L'examen clinique a mis en évidence :

- une amyotrophie du membre supérieur droit prédominant en région distale;
- une hyperréflexivité ostéo-tendineuse; et un signe de Babinski bilatéral.
- On ne note pas de signe de Hoffmann, ni de niveau sensitif, ni de signe de Lhermitte.

Diagnostic de présomption : Sclérose latérale amyotrophique.

Examens complémentaires :

- **La radiographie du rachis cervical** (incidence bouche ouverte) est normale.
- **Le myeloscanner cervical** : Les coupes réalisées ne révèlent aucune compression médullaire. On ne note également pas de compression radiculaire.
- **L'EMG** : Anomalies bilatérales des membres supérieurs compatibles avec un syndrome de la corne antérieure. L'ensemble est en faveur d'une neuropathie motrice acquise ou génétique.
- **Sur le plan biologique** : Urée : 0,13 g/l
Créatinine : 8 mg/l
Electrophorèse de l'Hb: Hb AC

Au total forte suspicion de SLA, l'accident de la voie publique d'il y a un an pourrait constituer un facteur déclenchant.

Traitement : - TROPHYSAN ampoules buvables
- PRINCI B Fort
- NICOBION

- LIORESAL
- 20 séances de kinésithérapie.

Evolution : - Apparition de paresthésies du membre supérieur gauche
 - Un contrôle fait après 20 séances de kinésithérapie a montré une légère récupération de la région scapulaire, mais au niveau distal, le déficit moteur est stationnaire.

- Le dernier examen a mis en évidence une atrophie de la langue, des fasciculations linguales et une légère dyspnée.

- Institution d'un traitement au riluzole (RILUTEK*): comprimés de 50 mg en raison de 2 prises journalières. Evolution transitoirement favorable sur le déficit moteur. Par suite d'interruption du traitement (pour raison financière), dégradation de l'état général et installation d'une dyspnée permanente. Cette dyspnée a justifié une hospitalisation en urgence en service de réanimation avec oxygénation et traitement d'une pneumopathie aiguë.

IV - 9. OBSERVATION NUMERO 9 :

Y. Emma, 36 ans, sexe féminin, ménagère résidant à Ouagadougou, vue en consultation externe le 03 juin 1998.

Motif de consultation : Déficit moteur du membre supérieur droit.

Histoire de la maladie : Déficit moteur du membre supérieur droit d'installation progressive depuis deux ans, suivi en neurochirurgie. Il n'y a jamais eu de contexte douloureux, ni de troubles sensitifs.

Antécédents : Pas de traumatisme connu dans les antécédents, Asthmatique connue sous Ventoline. Mère et grand-père maternels parkinsoniens.

Examen clinique : - Amyotrophie distale du membre supérieur droit intéressant les loges thénars et hypothénars avec griffe cubitale, et aspect en main de singe.

- Réflexes ostéo-tendineux présents, un peu vifs aux membres.

- Il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs.

Examens complémentaires : Le bilan radiologique du rachis cervical est normal. Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles.

Conclusion : SLA à début brachial.

IV - 10. OBSERVATION NUMERO 10 :

B. Issaka, 38 ans, cultivateur à Sirgui (Province du Sanmatenga), hospitalisé le 17 juillet 1998.

Motif d'hospitalisation : Déficit moteur des 4 membres.

Histoire de la maladie : Le début de la maladie remonterait à 3 mois par l'apparition d'un déficit moteur du membre supérieur droit, précédé de paresthésies, d'installation progressive avec difficulté croissante à effectuer les plus petites tâches. Puis il y a environ 1 mois, il est apparu de façon progressive un déficit moteur du membre controlatéral, tout ceci dans un contexte d'amaigrissement. On note par ailleurs la présence de fasciculations intermittentes. Depuis 5 jours est apparu un déficit moteur au niveau des membres inférieurs.

Antécédents : Il n'y a pas de traumatisme connu ayant précédé la symptomatologie, ni de pathologie similaire chez les ascendants et dans la fratrie. Le patient est polygame (2 femmes bien portantes), avec 2 enfants vivants et bien portants.

Examen clinique : Sur le plan général, il a été objectivé :

- Une altération de l'état général avec amaigrissement (non chiffré), un bon état de conscience, une température à 37°8, une T.A à 100 mmHg/70 mmHg.

L'examen du système nerveux a mis en évidence :

- Une amyotrophie diffuse au niveau des membres à prédominance distale, plus marquée aux membres supérieurs avec atrophie des éminences thénars et hypothénars, et des interosseux (aspect en main de singe)

- Une quadriparésie spastique, les réflexes ostéo-tendineux sont vifs polycinétiques, avec un signe de Babinski bilatéral.

- Il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs, ni d'atteinte des paires crâniennes et les fonctions supérieures sont conservées.

L'examen physique des autres appareils est normal.

En résumé : Il s'agit d'un patient de 38 ans, sans antécédents particuliers de pathologie ou de traumatisme connu, hospitalisé le 17 juillet 1998 en Médecine interne pour déficit moteur des 4 membres d'installation progressive, chez qui l'examen clinique a objectivé :

- Une altération de l'état général avec amaigrissement.

- Un syndrome neurogène périphérique avec amyotrophie diffuse des membres et aspect en main de singe.

- Un syndrome pyramidal avec quadriparésie spastique, ROT vifs, polycinétiques, et signe de Babinski bilatéral.

Diagnostic de présomption : SLA à début brachial.

Examens complémentaires :

- Les clichés radiologiques du rachis cervical (F/P), et l'incidence bouche ouverte sont normaux.

- Les explorations neurophysiologiques n'ont pas été disponibles

- L'étude du LCR :

. examen parasitologique négatif.

. examen bactériologique négatif.

. examen chimique non parvenu (laboratoire en panne).

Au total, tableau de sclérose latérale amyotrophique, le reste du bilan paraclinique n'a pu être entrepris, le patient s'étant évadé le 24 juillet 1998.

Traitement reçu : - PRINCI B Fort : 1 comprimé 3 fois par jour.

- Rééducation fonctionnelle des membres en kinésithérapie.

V - ANALYSE DES OBSERVATIONS.

V - 1. Limites et insuffisances générales :

L'effectif de 10 cas de SLA pour une période de 6 ans paraît assez faible pour exprimer la réalité. Ceci est d'autant plus vrai que 8 de nos malades ont été recensés entre 1997 et juillet 1998. D'une manière générale, cet état de fait peut être attribué aux raisons suivantes :

- Les problèmes liés à la gestion des dossiers au CHN-YO, notamment pour le volet rétrospectif de notre étude qui font que : d'une part nous avons trouvé des insuffisances quant au contenu des dossiers, d'autre part que certains dossiers n'ont pas été retrouvés limitant de ce fait l'effectif.

- Les erreurs diagnostiques, qui font que la SLA est plus souvent un diagnostic posé par défaut que par excès. En particulier, un diagnostic de compression médullaire lente cervicale (myélopathie cervicarthrosique ou tumeur de la jonction crânio-vertébrale) ou de paralysie spastique tropicale etc... a souvent été posé par erreur chez ces patients.

- Le nombre insuffisant d'infrastructures hospitalières et de professionnels compétents faisant que la SLA est souvent méconnue, voire même ignorée par un grand nombre d'agents de la santé.

- L'absence de statistiques nationales sur la SLA.

V - 2. Données épidémiologiques :

V - 2. 1. Fréquence :

Dix cas de SLA ont été recensés en 6 ans, soit 1,7 cas par an. Ce chiffre nous semble assez faible pour exprimer la réalité. En effet pour les raisons déjà évoquées plus haut, il est actuellement impossible d'estimer la fréquence exacte de cette pathologie au niveau du CHN-YO.

Toutefois, nos résultats diffèrent peu de ceux de GUINTO et coll. au Mali. Ces auteurs retrouvaient une fréquence de 2 cas par an à l'hôpital du Point G à Bamako (50). Pour COWPLI et coll. à Abidjan, la fréquence de la pathologie était de 2,9 cas par an (31). WALL et GELFAND retrouvaient en Rhodésie (actuel Zimbabwe), une fréquence de 2,6 cas par an (94). En revanche, la fréquence que nous avons rencontrée au CHN-YO diffère de façon très significative de celle de OSUNTOKUN et coll. au Nigeria et ABDULLA et coll. au Soudan. Pour ces auteurs, la fréquence de la SLA était respectivement de 10,4 cas par an au C.H.U. d'Ibadan, et de 9,5 cas par an aux C.H.U. de El Saab et Khartoum (79, 1).

V - 2. 2. Répartition selon le sexe :

Sur 10 cas observés, 8 patients étaient de sexe masculin, et seulement 2 patients de sexe féminin, soit un sex-ratio de 4.

Cette prédominance masculine a été constamment rapportée dans la littérature et sans distinction de races (58, 61, 68).

En Afrique noire, WALL et GELFAND (94) en 1972 trouvaient sur 13 patients atteints : 10 hommes et 3 femmes. OSUNTOKUN et coll. (79) trouvaient sur 73 patients : 54 hommes et 19 femmes. ABDULLA et coll. (1) en 1997 trouvaient sur 19 patients : 14 hommes et 5 femmes.

V - 2. 3. Age de début :

Dans notre série, 6 patients sur 10 avaient au début de leur maladie un âge inférieur à 40 ans (Observations n° 1, 2, 4, 6, 9 et 10), 4 de ces patients étaient de sexe masculin. Un d'entre eux, de sexe féminin (Observation n° 6) avait un âge inférieur à 30 ans (29 ans).

Quatre patients avaient 40 ans et plus au début de leur maladie, tous étaient de sexe masculin (Observations n° 3, 5, 7 et 8).

Au vu des données à notre disposition, l'âge moyen de début dans notre série est de 37,4 ans environ. Il est de 38,9 ans pour les patients de sexe masculin et de 31,5 ans pour ceux de sexe féminin.

Nos résultats diffèrent de ceux décrits chez les caucasiens par de nombreux auteurs (5, 42, 62). En revanche, ils se rapprochent des cas de figure rapportés en

Afrique noire. En 1955, HARRIES avait diagnostiqué la maladie chez 2 patients Ougandais âgés de 26 ans et 30 ans (53). WALL et GELFAND en 1972 trouvaient dans leur série un âge moyen de début de 36 ans (94). Pour OSUNTOKUN et coll. au Nigeria, l'âge moyen de début était de 39 ans (79). PIQUEMAL et coll. en 1981 en Côte d'Ivoire trouvaient dans leur série de 30 patients, 15 patients ayant moins de 40 ans au début de leur maladie (80).

Les raisons liées à la précocité d'apparition de l'affection chez les patients de race noire ne sont pas encore connues de nos jours (1, 79).

Nos résultats se rapprochent également de ceux décrits chez les Chamorro de l'île de Guam : l'âge moyen de début y était de 45 ans (40). En Inde et en Asie du sud-est, l'âge de début se situe entre 30 et 40 ans (87, 59).

V - 2. 4. Durée d'évolution de la maladie avant la date d'hospitalisation ou de consultation en Neurologie :

Le délai moyen entre le début des troubles et la date d'hospitalisation ou de consultation en neurologie a été de **10 mois**. Dans notre série, ce délai ne semblent pas tenir compte de la forme clinique de début comme le soutiennent BEN HAMIDA et coll. Pour ces auteurs, le délai moyen est plus court dans les formes à début bulbaire (8). Dans notre série, le délai moyen constaté semble être lié :

- d'une part, à l'évolutivité propre de la maladie chez le patient et à la perception qu'il a de son affection,

- d'autre part et à l'instar des pays en voie de développement, à des facteurs socioculturels et économiques. Ces facteurs socioculturels et économiques dans notre contexte sont d'une importance telle, qu'ils se caractérisent par :

- . un long délai de diagnostic imputable à l'inaccessibilité physique et/ou économique de structures sanitaires adéquates,

- . l'ignorance de la maladie et l'incompréhension des patients qui dépendent très souvent, et pendant longtemps de médications traditionnelles.

V - 2. 5. Age de décès :

Des précisions quant à l'âge de décès n'ont pu être faites dans notre série. Ceci est dû aux difficultés liées au suivi médical des patients. En effet, une fois sortis de l'hôpital sans amélioration clinique évidente, la majorité des patients ne respectent plus les rendez-vous de consultation neurologique. Il n'est pas rare de constater que les malades s'orientent vers d'autres types de traitement, en l'occurrence traditionnelles.

V - 2. 6. Circonstances étiologiques et facteurs de risque :

- **Histoire familiale** : Aucun contexte familial de SLA n'a été retrouvé chez nos patients. Cependant, un de nos patients de sexe féminin (Observation n°9), a parmi ses ascendants des parkinsoniens (mère et grand-père maternels).

- **Antécédents de traumatisme** : 4 patients sur 10 ont eu des traumatismes dans leurs antécédents :

- 1 pour traumatisme du rachis dorsal et lombaire 10 ans avant le début des troubles (Observation n°1);

- 1 pour traumatisme crânien 20 ans avant la survenue de la maladie (Observation n°4);

- 2 pour choc cervico-brachial, quelques mois avant les premiers signes de la maladie (Observations n°7 et 8).

Les antécédents de traumatisme corporel ont été décrits pour la première fois par COLLIER et ADIE en 1922 comme facteurs associés à une augmentation du risque de SLA (28). Depuis lors, cette observation a été appuyée par de nombreux auteurs (22, 63, 93). OSUNTOKUN et coll.(79) ont également abouti aux mêmes conclusions en retrouvant des antécédents traumatiques chez 3 de leurs patients.

- **Antécédents de poliomyélite à l'enfance** : De nombreux auteurs ont remarqué une association entre la survenue d'une poliomyélite à l'enfance et le développement ultérieur de la SLA (21, 22, 97). CAMPBELL, WILLIAMS et BARLTROP rapportaient dans leur série de 74 patients, 5 % de patients ayant contracté une poliomyélite à l'enfance (22). OSUNTOKUN et coll. au C.H.U d'Ibadan trouvaient chez 5,4 % de leurs patients, des antécédents poliomyélitiques à l'enfance (79).

Dans notre série, comme dans celle de ABDULLA et coll.(1) du Soudan, nous n'avons pas retrouvé de tels antécédents.

Par ailleurs, hormis 2 patients militaires (Observations n°2 et 7) qui auraient pu être en activité physique intense, nous n'avons pas retrouvé chez nos patients une notion d'activité sportive intensive, ou d'exposition à des produits chimiques, ou à des chocs électriques répétés, décrits eux aussi par de nombreux auteurs comme des facteurs associés à une augmentation du risque de SLA (25, 48, 51, 52).

V - 3. Données cliniques :

V - 3. 1. Les premiers signes et symptômes :

a) 6 fois sur 10, le premier signe a été l'installation progressive d'un déficit moteur à un membre supérieur (Observations n° 1, 5, 7, 8, 9 ,10). Chez 4 des 6 patients (Observations n°7, 8, 9,10), le déficit moteur concernait le membre supérieur droit, chez les 2 autres patients il s'agissait du membre supérieur gauche (Observations n°1 et 5).

Cette prédominance de cas à début brachial est conforme aux données de la littérature en général (14, 20, 46). En Afrique noire, GUINTO et coll. trouvaient dans leur série, 83,5 % de formes à début brachial(50). COWPPLI-BONY et coll., 79 % de ces formes (31). OSUNTOKUN et coll.(79) trouvaient sur 73 patients atteints de SLA, 33 patients ayant eu une forme à début brachial, dont 24 par atteinte du membre supérieur droit et 9 par atteinte du membre supérieur gauche.

Un contexte douloureux a précédé et/ou accompagné l'installation du déficit moteur chez 5 patients :

. 1 de nos patients a présenté d'abord des crampes avant l'installation du déficit, puis des douleurs scapulo-humérales (Observation n°5).

. 2 de nos patients ont présenté une névralgie cervico-scapulaire, puis des crampes (Observation n°7 et 8).

. chez 2 autres patients il s'agissait d'une part de paresthésies à type de picotements au niveau du membre atteint, d'autre part de lourdeurs au niveau des jambes (Observations n°10 et 4).

WALL et GELFAND (94) avaient déjà mis en évidence de telles phénomènes dans leur série. En effet, sur 13 patients affectés par la maladie, 6 patients présentaient des troubles sensitifs subjectifs faits de paresthésies et de phénomènes douloureux divers, le plus souvent au niveau des membres atteints. OSUNTOKUN et coll.(79) retrouvaient surtout des phénomènes cramptiformes dans leur série.

b) **Les troubles bulbaires** révèlent la maladie chez 2 patients (1 homme et 1 femme), soit 20 % des cas (Observations n°2 et 6). Il s'agit pour 1 des patients (de sexe masculin) de troubles de l'élocution, de dysphagie et de dysphonie et pour l'autre (de sexe féminin) de dysphagie et de dysphonie.

BONDUELLE (14) en 1982 trouvait dans sa série, 25 % de formes à début bulbaire. En revanche COWPPLI-BONY et coll.(31) en 1998 n'en trouvaient que 12,5 %.

L'existence d'une surdité secondaire a été notifiée chez une patiente (Observation n°6). Un tel signe avait déjà été rapporté par GOURIE et al.(49), en Inde en 1988. ABDULLA et al.(1), retrouvaient en 1997 au Soudan, dans leur série de 19 cas, 4 patients atteints de surdité secondaire.

c) Chez 1 de nos patients (Observation n°3), le début de la symptomatologie a été marquée par une fatigabilité excessive puis des difficultés à la marche. Chez un autre (Observation n°4), le début a été marqué par une lourdeur des membres inférieurs et des difficultés à la marche.

V - 3. 2. Distribution des signes neurologiques à l'examen clinique initial :

Tableau IV : Distribution des signes cliniques d'atteinte du neurone moteur à l'examen clinique initial.

<i>Signes cliniques</i>	<i>Présence</i>
Syndrome neurogène périphérique:	10
- atteinte diffuse aux 4 membres :	5
- atteinte localisée à 1 membre :	4
- atteinte bulbaire :	5
Syndrome pyramidal :	10
- Hyperréflexie ostéo-tendineuse :	10
- Spasticité :	10
- Signe de Babinski :	6

A l'examen clinique, tous les patients recensés présentaient l'association d'un syndrome neurogène périphérique et d'un syndrome pyramidal avec absence de troubles sensitifs objectifs. Les signes cliniques retrouvés ne différaient pas de ceux décrits chez les caucasiens.

- Le syndrome neurogène périphérique :

. L'amyotrophie à début distal des membres était notifié chez **9 patients** sur **10** (Observations n° 1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10) . Elle était diffuse aux **4 membres chez 5 patients** (Observations n° 1, 3, 4, 6, 10) et localisée à **1 membre chez 4 patients** (Observations n°5, 7, 8, 9).

. Les signes d'atteinte bulbaire étaient présents chez **5 patients** (Observations n° 1, 2, 3, 5, 6).

. Les fasciculations au niveau des membres atteints étaient présents chez **5 patients** (Observations n°4, 5, 6, 8, 10)

. **Le déficit moteur**, il s'agissait :

- d'une monoparésie dans **4 cas** (Observations n° 5, 7, 8, 9), elle était droite dans 3 cas (Observations n°7, 8, 9) et gauche dans 1 cas (Observation n°5) ;

- d'une parésie des membres supérieurs et du gros orteil droit dans **1 cas** (Observation n° 1);

- d'une quadriparésie dans **5 cas** (Observations n°2, 3, 4, 6, 10).

- Le syndrome pyramidal :

. La spasticité et l'hyperréflexie ostéotendineuse sont constantes chez tous les patients. En revanche le signe de Babinski est inconstant dans notre série. Nous l'avons retrouvé chez **6 patients** soit **60 %** des cas (Observations n°3, 4, 5, 7, 8 et 10). L'inconstance du signe de Babinski a été déjà relevé par de nombreux auteurs. BEN HAMIDA et coll.(8), le retrouvaient seulement dans 32 % de leur cas et OSUNTOKUN et al.(79), chez 17 patients sur 73 .

. Certains auteurs ont relevés dans leur série, la présence de troubles sphinctériens (8). Ces observations n'ont pas été prises en compte dans nos recherches, conformément aux critères de diagnostic de la SLA énoncés par la Fédération mondiale de Neurologie (96).

Des complications à type de **troubles respiratoires** étaient déjà présents à l'examen initial chez les cas à début bulbaire :

. Chez **l'un d'entre eux** (Observation n°2), il y avait l'existence de fausses routes importantes avec bronchopathies à répétition.

. Chez **l'autre patient** (Observation n°6), hormis l'existence d'une toux grasse, l'examen clinique retrouvait des râles ronflants et des crépitants aux bases pulmonaires signant une bronchopneumopathie.

D'autres tableaux cliniques associant des signes de démence ou de syndromes parkinsoniens ont été déjà décrits par des auteurs d'Afrique noire (79). De telles associations cliniques n'ont pas été trouvées dans notre série.

V - 3. 3. Les formes cliniques :

- **Tableau V** : Répartition des formes cliniques selon le nombre, l'âge de début et le sexe.

<i>Formes cliniques</i>	<i>Nombre</i>	<i>Pourcentage</i>	<i>Age de début</i>	<i>sexe ratio</i>
Brachial	6	60 %	39 ans	5
Bulbaire	2	20 %	29,5 ans	1
Atypiques	2	20 %	41 ans	-
Total	10	100 %	37,4 ans	4

Sur **10 cas** de SLA diagnostiqués, nous avons retrouvé :

- **La forme à début brachial** (forme commune) chez **6 patients soit 60 % des cas** (Observations n°1, 5, 7, 8, 9, 10)

- **La forme bulbaire** chez **2 patients soit 20 % des cas** (Observations n°2 et 6).

- **Des formes atypiques** chez **2 patients soit 20 % des cas** (Observations n°3 et 4).

- **Tableau VI.** - Tableau comparatif de la répartition des formes cliniques dans notre série, celle de COWPLI-BONY et coll.(RCI), et de GUINTO et coll.(Mali).

<i>Formes cliniques</i>	<i>Notre série</i>	<i>Cowpli-Bony</i>	<i>Guinto</i>
Brachial	60 %	79 %	83,7 %
Bulbaire	20 %	12,5 %	-
Atypiques	20 %	8,5 %	-
Total	100 %	100 %	

V - 4. Données paracliniques :

V - 4. 1. Les explorations radiologiques :

Tous nos patients ont bénéficié de clichés radiologiques du rachis cervical (F/P), et celle de la jonction crânio-vertébrale. Ces examens ont été effectués dans un but de diagnostic différentiel, afin d'éliminer une lésion focale de compression médullaire cervicale (myélopathie cervivarthrosique, tumeur ou malformation de la charnière occipito-vertébrale ...). Tous les clichés radiologiques sont revenus normaux.

Deux de nos patients (Observations n°7 et 8) ont bénéficié d'explorations tomographiques qui sont revenues également normales. Ces examens ont été effectués à l'étranger (République de Côte d'Ivoire). Les huit autres patients n'ont pas pu bénéficier des explorations tomographiques parce qu'ils n'étaient pas disponibles au CHN-YO.

V - 4. 2. L' électromyographie (EMG) :

Elle a été réalisée chez 2 patients (Observations n°7 et 8). Dans les 2 cas, elle a mis en évidence des anomalies du motoneurone de la corne antérieure de la moelle en faveur d'une SLA. A l'instar du scanner, l'électromyographie n'a pas été disponible chez tous les malades, en raison de son inexistence au CHN-YO. Pour les patients qui ont pu l'effectuer, les explorations ont été faites en République de Côte d'Ivoire (RCI).

V - 4. 3. Les examens biologiques :

. Le LCR :

Il a pu être réalisé chez **6** de nos patients. Chez **5** d'entre eux, l'examen cyto-bactériologique et parasitologique étaient normaux. **1** de nos malades n'a pas reçu les résultats de l'examen chimique de son LCR (Observation n° 10). Chez **1** de nos patients (Observation n° 4), il a été mis en évidence une hyperprotéinorachie à **1,14 g/l**.

Le LCR dans la SLA est le plus souvent normal selon les auteurs (16, 20, 37, 46). Il faut noter cependant que certains auteurs, comme BEN HAMIDA et HENTATI (8), trouvaient une protéinorachie moyenne (étudiée sur 53 malades) de **0,32 g/l**, dépassant de façon significative le taux moyen normal (**0,249 g/l**). CASTAIGNE et coll.(24) avaient également faits de telles constatations dans leur série.

. Les autres examens biologiques :

Il étaient dans l'ensemble normaux. Cependant, **2** de nos patients étaient double hétérozygotes AC à l'électrophorèse de l'hémoglobine (Observations n° 4 et 8). La sérologie VIH pratiquée chez **1** de nos patients était négative (Observation n° 4).

V - 5. Traitement - Evolution :

IV - 5. 1. Traitement :

Dans notre série, l'essentiel du traitement était basé sur :

- le soulagement des symptômes,
- la vitaminothérapie,
- la prévention des infections,
- la rééducation fonctionnelle des membres atteints.

. Le traitement symptomatique a concerné **3 malades**:

- traitement d'une dorso-lombalgie post-traumatique évolutive depuis 1982 à base d'anti-inflammatoire (Observation n° 1).
- traitement de douleurs scapulo-humérales par des anti-inflammatoires (Observation n° 5).
- traitement antispastique au baclofène (LIORESAL*);(Observation n° 8).

. L'antibiothérapie a été instituée chez **4 patients** (Observation n° 1, 2, 3, 6), en raison des risques d'infection respiratoire liés aux troubles bulbaires (fausses routes alimentaires).

. Le riluzole (RILUTEK*) a été prescrit chez **un** de nos patients (Observation n° 8), à la posologie de 100 mg/j.

. La rééducation fonctionnelle des membres atteints en kinésithérapie, et la vitaminothérapie a intéressé tous les **10 patients**.

Selon MEININGIER (74), la prise en charge des patients devrait reposer sur trois grands principes :

- Ne pas séparer le patient de son entourage,
- l'informer sur sa maladie, notamment sur l'évolution des handicaps, et discuter d'abord avec lui des solutions de prise en charge possibles,
- organiser la prise en charge par un travail d'équipe.

Pour DELATTRE, une approche thérapeutique symptomatique (cf Généralités) menée par une équipe multidisciplinaire bénéficie à de nombreux malades en améliorant leur qualité de vie (33). Cette prise en charge multidisciplinaire doit faire intervenir outre les neurologues : les médecins généralistes, les nutritionnistes, les pneumologues, les rééducateurs, les orthophonistes et les psychiatres (33, 74).

Les études cliniques conduites pour évaluer l'efficacité du riluzole (nouvelle molécule mise sur le marché en 1996) ont montré une augmentation significative de la survie chez les patients atteints de SLA, aussi bien dans les formes à début bulbaire que dans celles débutant aux membres. Cependant, il n'a pas été mis en évidence d'action thérapeutique sur les fonctions motrices, la fonction respiratoire, la force musculaire et les symptômes, ni aux stades avancés de la maladie (11, 64).

V - 5. 2. Evolution :

- Evolution immédiate :

La durée moyenne d'hospitalisation était de **20 jours** environ. Au cours de l'hospitalisation des patients, l'évolution a été en général stationnaire. (Observations n° 1, 3, 4, 5, 6).

. **Un** de nos patients (Observation n°2), a présenté au cours de son hospitalisation des fausses routes alimentaires et une dysphagie d'intensité croissante, associées à des insomnies. Le patient demanda par la suite à rentrer au village.

. **Un autre** (Observation n°4), a été évacué en France pour prise en charge.

. Chez **un patient** suivi en consultation externe (Observation n°7), l'évolution se faisait progressivement vers l'aggravation avec l'extension du déficit moteur et de l'amyotrophie aux 4 membres au cours des consultations successives.

. Chez **un autre** (Observation n°8), on a noté au cours de l'évolution, l'apparition de paresthésies du membre supérieur gauche, d'une atrophie et des fasciculations au niveau de la langue, et d'une dyspnée modérée. L'institution du riluzole chez le même patient aurait stabilisé les signes, mais un abandon thérapeutique (pour raison financière) après deux mois de traitement a aggravé le tableau clinique. La dégradation de l'état général et l'installation d'une dyspnée permanente a justifié une hospitalisation en urgence en service de réanimation, avec oxygénation et traitement d'une pneumopathie aiguë.

- Evolution ultérieure :

L'évolution ultérieure après hospitalisation n'a pu être appréciée dans la majorité des cas (Observations n° 1, 2, 3, 5, 6). Les patients ont été, pour la plupart, perdus de vue parce que ne respectant pas le suivi médical en Neurologie.

Les raisons possibles de cet état de fait sont multiformes, mais entre autre raisons figurent :

- le fait de la non amélioration et de l'aggravation de leur état clinique pendant l'hospitalisation;
- le sentiment de l'incapacité de la médecine moderne à venir à bout de leur maladie.

Selon les études menées par ABDULLA et coll. et OSUNTOKUN et coll., le pronostic de l'affection chez les patients de race noire serait relativement meilleur à celui des caucasiens (1, 79). Dans leur série de 73 patients, OSUNTOKUN et coll. trouvaient une durée de survie excédant 6 ans chez 54 % de leur patients, 10 ans chez 29 % d'entre eux et 15 ans chez 8 % des patients (79). Les études faites en Inde (59), à l'île de Guam (40), en Sibérie orientale (44), et dans les régions ouest de Nouvelle-Guinée (44) ont montré des résultats similaires.

TROISIEME PARTIE

CONCLUSION - SUGGESTIONS

I - CONCLUSION

Ce travail qui avait pour objectif général de contribuer à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique (SLA), au centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo, nous a permis de colliger 10 cas de SLA entre Janvier 1992 et Juillet 1998. Au terme de notre étude nous avons pu tirer les conclusions suivantes :

. sur le plan épidémiologique :

- La SLA est une affection relativement rare avec une fréquence de 1,7 cas par an.

- Elle connaît un âge de début précoce par rapport aux caucasiens, 60 % des patients ayant moins de 40 ans au début de leur maladie. L'âge moyen de début est approximativement de 37,4 ans.

- La répartition selon le sexe montre une nette prédominance du sexe masculin. Le sex-ratio est de 4.

- Nos 10 cas observés sont des formes sporadiques de SLA; aucun contexte familial n'ayant été identifié. Des antécédents traumatiques sont retrouvés chez 4 patients sur 10, soit 40 % des cas. Des antécédents de syndromes parkinsoniens sont relevés chez les ascendants d'un de nos patients.

. sur le plan clinique :

- On retrouve l'association d'un syndrome neurogène périphérique et d'un syndrome pyramidal d'installation progressive avec absence de troubles sensitifs objectifs.

- Trois formes cliniques sont rencontrées :

. la forme commune à début brachial, elle est prédominante et présente chez 6 patients sur 10, soit 60 % des cas;

. la forme à début bulbaire dans 20 % des cas;

. des formes atypiques dans 20 % des cas.

. sur le plan paraclinique :

- L'imagerie médicale du rachis cervical et de la jonction crânio-cervicale effectuée dans un but de diagnostic différentiel n'objectivent pas de lésions disco-somatiques.

- L'EMG conforte le diagnostic chez 2 patients en montrant un tracé neurogène dans les muscles atteints avec respect des fibres sensibles.

- Les examens biologiques et notamment le LCR sont dans la majorité des cas normaux .

. sur le plan thérapeutique :

- Dans notre contexte la prise en charge reste dominée par le traitement des signes et des symptômes, l'antibiothérapie préventive contre les infections respiratoires liées aux troubles bulbaires, et la kinésithérapie. Le riluzole, mis sur le marché en 1996 a été institué chez un patient. Le traitement a été malheureusement vite abandonné en raison de son coût.

. sur le plan évolutif :

- La durée d'évolution de la maladie avant le diagnostic est liée certes à l'évolutivité propre de la maladie chez le patient, mais elle est aussi liée à l'instar des pays en voie de développement à des facteurs socio-culturels, économiques et est caractérisé par :

. un long délai de diagnostic imputable à l'inaccessibilité physique et économique de structures sanitaires adéquates;

. l'ignorance de la maladie et l'incompréhension des patients qui dépendent très souvent, et pendant longtemps de médications traditionnelles.

- L'évolution après l'hospitalisation n'a pu être appréciée de façon objective chez tous les malades en raison des difficultés liées au suivi médical des patients. Pour ceux qui ont pu être suivis, l'évolution s'est faite progressivement vers l'extension des lésions.

II - SUGGESTIONS

A l'intention des autorités politiques et administratives :

- Doter les centres hospitaliers nationaux de structures de référence neurologique comprenant des moyens d'explorations performants en neuroimagerie (Tomodensitométrie, IRM) et en neurophysiologie (EMG, EEG, Potentiels évoqués ...), afin d'assurer une meilleure prise en charge des pathologies du système nerveux.

A l'intention des chercheurs en Sciences de la Santé :

- Entreprendre la recherche sur les pathologies dégénératives du système nerveux central, dont la SLA, au plan national afin d'en évaluer l'impact réel au Burkina-Faso.

A l'intention du personnel médical et paramédical :

- Référer toujours les patients présentant une paralysie amyotrophique asymétrique à début distal de membre et/ou des troubles de l'élocution, de la phonation ou de la déglutition, de la périphérie sanitaire, vers les centres hospitaliers de référence.

- Informer et éduquer le patient et sa famille sur la maladie, notamment sur l'évolution des handicaps, et discuter d'abord avec lui, des possibilités de prise en charge disponibles.

- Organiser la prise en charge des patients par un travail en équipe pluridisciplinaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABDULLA MN, SOKRAB TE, EL TAHIR A, SIDDIG HE, ALI ME. Motor neuron disease in the tropics: findings from Sudan. *East Afr Med J* 1997;74:46-48.
2. ADAMS CR, ZIEGLER DK, LIN JT. Mercury intoxication simulating amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA* 1983;250:642-643.
3. AIMARD G, BADI B, BOISSON D, TROUILLAS P, DEVIC M. Sclérose latérale amyotrophique survenue avant 40 ans. Remarques à propos de 25 observations. *Rev Neurol* 1976;132:563-568.
4. ANDERSEN PM, FORSGREN L, BINZER M, NILSSON P, ALA-HURULA V, KERANEN ML, BERGMARK L, SAARINEN A, HALTIA T, TARVAINEN I, KINNUNEN E, UDD B, MARKLUND SL. Autosomal recessive adult-onset amyotrophic lateral sclerosis associated with homozygosity for Asp90Ala CuZn-superoxide dismutase mutation. A clinical and genealogical study of 36 patients. *Brain* 1996;119:1153-1172.
5. ANGELINI C, ARMANI M, BRESSOLIN N. Incidence and risk factors of motor neuron disease in the Venice and Padus districts of Italy: 1972-1979. *Neuroepidemiology* 1983;2:236-242.
6. BEHENIA M, KELLY JJ. Role of electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* 1991;14:1236-1241.
7. BENAVIDES J, CAMELIN JC, MITRANE N, FLAMAND F, UZAN A, LEGRAND JJ, GUEREMY C, LE FUR G. 2- amino-6-trifluoromethoxybenzothiazole, a possible antagonist of excitatory amino acid neurotransmission-II. Biochemical properties. *Neuropharmacology* 1985;24:1085.
8. BEN HAMIDA M, HENTATI F. Maladie de Charcot et sclérose latérale amyotrophique juvénile. *Rev Neurol* 1984;140:203-206.
9. BEN HAMIDA M, LE TAIEFF F, HENTATI F, BEN HAMIDA C. Morphometric study of the sensory nerve in classical (or Charcot disease) and juvenile amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1987;78:313-329.
10. BENOIT E, ESCANDE D. Riluzole specifically blocks inactivated Na channels in myelinated nerve fibers. *Pflügers Arch* 1991;419:603-609.

11. BENSIMON G, LACOMBLEZ L, MEININGIER V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1994;330:585-591.
12. BERRY RG, CHAMBERS RA, DUCKETT S, TERRERO R. Clinico-pathological study of juvenile amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1969;19:32.
13. BERTRAND L, VAN BOGAERT L. Rapport sur la SLA. Anatomie pathologique. *Rev Neurol* 1925;1:779-906.
14. BONDUELLE M. Sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol* 1982;138:1027-1039.
15. BOSH EP, YAMADA T, KIMURA J. Somatosensory evoked potentials in motor neuron disease. *Muscle & Nerve* 1985;8:556-562.
16. BOUCHE P. La sclérose latérale amyotrophique (maladie du motoneurone). *Encycl Med Chir Neurologie* 1986;17078 A10:1-20.
17. BRADLEY WG, GOOD P, RASSOOL CG, ADELMAN LS. Morphometric and biochemical studies of peripheral nerve in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1983;14:267-277.
18. BRION S, PAS J. Les lésions du cortex moteur dans la sclérose latérale amyotrophique. *L'Encephale* 1986;XII:81-87.
19. BROWNELL B, OPPENHEIMER DR, HUGUES JT. The central nervous system in motor neuron diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970;33:335-357.
20. CAMBIER J, MASSON H, DEHEN. Sclérose latérale amyotrophique. Dans: *Abrégé de Neurologie*. Paris: Masson. 1994:325-329.
21. CAMPBELL AMG, WILLIAMS ER, PEARCE J. Late motor neuron degeneration following poliomyelitis. *Neurology* 1969;33:1101-1106.
22. CAMPBELL AMG, WILLIAMS ER, BARLTROP D. Motor neuron disease and exposure to lead. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1970;33:877-885.
23. CARPENTER S. Proximal axonal enlargement in motor neuron disease. *Neurology* 1968;18:841-861.

24. CASTAIGNE P, LHERMITTE F, CAMBIER J, ESCOUROLLES R, LE BIGOT P. Etude neuropathologique de 61 observations de sclérose latérale amyotrophique. Discussion nosologique. *Rev Neurolo* 1972;127:401-414.
25. CHANCELLOR AM, SLATERRY JM, FRASER H. Risks factors for motor neuron disease: a case-control study based on patients from the scottish Motor Neuron Disease Register. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1200-1206.
26. CHERAMY A, BARBEITO L, GODEHEU G, GLOWINSKI J. Riluzole inhibits the release of glutamate in the caudate nucleus of the cat in vivo. *Neurosc Lett* 1992;147:209-212.
27. CHIO A, MAGNANI C, SCHIFFER D. Gompertzian analysis of amyotrophic lateral sclerosis mortality in Italy: 1957-1987, application to birth cohorts. *Neuroepidemiology* 1995;14:269-277.
28. COLLIER J, ADIE WJ. Diseases in the nervous system. In: *A Textbook of the Practice of Medicine*. London. Oxford Uni Press 1922:356-368.
29. COURATIER P, HUGON J, SINDOU P, VALLAT JM, DUMAS M. Cell culture evidence for neuronal degeneration in amyotrophic lateral sclerosis being link to AMPA/Kainate receptors. *Lancet* 1993;341:265-268.
30. COURATIER P. Neuroprotective effects of riluzole in ALS CSF toxicity. *Neuropharmacol Neurotoxicol* 1994;5:1012-1014.
31. COWPLI-BONY P, AKA-ANGHUI E, ETTIEN F, ASSI B, AKANI F, SONAN T, DIAGANA M, BOA YF, KOUASSI B. La sclérose latérale amyotrophique en Cote d'Ivoire. A propos de 50 observations. Dans : *Livre des résumés du 13ème congrès de l'Association Panafricaine de Neurologie*. Dakar. P.A.A.N.S, 25-30 Mai 1998. 1Vol.p.30
32. DEBONO MW, LE GUERN J, CANTON T, DOBLE A, PRADIER I. Inhibition by riluzole of electrophysiological responses mediated by rat kainate and NMDA receptors expressed in *Xenopus* oocytes. *Eur J Pharmacol* 1993;235:283-289.
33. DELATTRE JY. Sclérose latérale amyotrophique. *Rev Inf* 1989;39:46-48.
34. DENG HX, HENTATI A, TAINER JA. Amyotrophic lateral sclerosis and structural defects in Cu/Zn superoxide dismutase. *Science* 1993;261:1047-1051.

35. DOBLE A, HUBERT JP, BLANCHARD JC. Pertussis toxin pretreatment abolishes the inhibitory effect of riluzole and carbachol on D-[3H]aspartate release from cultured cerebellar granule cells. *Neurosci Lett* 1992;140:251-254.
36. DOSSIER d'AMM. Expert Report on the clinical documentation. Rilutek. Leigh PN. European Application. London 1995, Partie I Vol 5 (pp.17-18, 20 & 29/34).
37. DRUET-CABANAC M. Augmentation de l'incidence de la sclérose latérale amyotrophique en Limousin ? Apport d'un système de surveillance. Ajustement par une méthode de capturé-recapture. [Thèse de médecine]. Limoges, 1997:136.
38. EISEN A, SHULZER M, MACNEIL M, PANT B, MAK E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle & Nerve* 1993;16:27-32.
39. EISEN A. Amyotrophic lateral sclerosis is a multifactorial disease. *Muscle & Nerve* 1995;18:741-752.
40. ELIZAN TS, HIRANO A, ABRAMS BM, NEED RL, VAN NUIS C, KURLAND LJ. Amyotrophic lateral sclerosis and Parkinsonism-dementia complex of Guam. *Archs Neurol* 1966;14:356-368.
41. EMERY AEH, HOLLOWAY S. Familial motor neuron diseases. *Adv Neurol* 1982;36:139-147.
42. FORSGREN L, ALMAN BGL, HOLMGREN G, WALL S. Epidemiology of motor neuron disease in Northern Sweden. *Acta Neurol Scand* 1983;68:20-29.
43. FRIEDMAN P, FREEDMAN D. Amyotrophic lateral sclerosis. *J Nerv Ment Dis* 1950;111:1-8.
44. GAJDUSEK DC, SALAZAR AM. Amyotrophic lateral sclerosis and parkinsonian syndromes in high incidence among the Auyu and Jakai people of West New Guinea. *Neurology* 1982;32:107-126.
45. GELFAND M. « The sick African ». Cape town Stewart Printing Company 1948:1-13.
46. GIL R. La sclérose latérale amyotrophique et les amyotrophies spinales progressives. Dans: *Neurologie pour le praticien*. Paris:SIMEP.1989:225-228.

47. GIRDLESTONE D, DUPUY A, ACOSTON A. Riluzole antagonise excitatory evoked firing in rat facial motor neurons in vivo. *Br J Pharmacol* 1989;97:383.
48. GREGOIRE N, SERRATRICE G. Facteurs de risque dans la sclérose latérale amyotrophique. Premiers résultats à propos de 35 cas. *Rev Neurol* 1991;147:706-713.
49. GOURIE-DEVI M, SURESH TG. Madras pattern of motor neuron disease in South India. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:773-777.
50. GUINTO CO, TRAORE M, MACALOU D. Aspects épidémiologiques et cliniques de la sclérose latérale amyotrophique au Mali. Dans : Livre des résumés du 13ème congrès de l'Association Panafricaine des Sciences Neurologiques. Dakar. P.A.A.N.S, 25-30 Mai 1998. 1 Vol. p 30.
51. GUNNARSON LG, LINDBERG G, SODERFELDT B. Amyotrophic lateral sclerosis in Sweden in relation to occupation. *Acta Neurol Scand* 1991;83:394-398.
52. GUNNARSON LG. Motor neuron disease and exposure to chemicals: Aetiological suggestions from a case-control study. *J Neurol Sci* 1994;124:62-63.
53. HARRIES JR. Amyotrophic lateral sclerosis. *E Afr Med J* 1955;32:333-335.
54. HARRINGTON TM, COHEN MD, BARTHESON JD, CINSBURC WW. Elevation of creatine kinase in amyotrophic lateral sclerosis. Potential confusion with polymyositis. *Arthritis & Rheumatism*. 1983;26:201-205.
55. HENTATI A, BEN HAMIDA M. Linkage of recessive familial amyotrophic lateral sclerosis to chromosome 2q33-q35. *Nat Genet* 1994;74:46-48.
56. HUGON J, LUBEAU M, TABARAUD F, CHAZOT F, VALLAT JM, DUMAS M. Central Motor Conduction in Motor Neuron Disease. *Ann Neurol* 1987;22:544-546.
57. HUGON J. Excitotoxic Blocking Strategies in Amyotrophic Lateral Sclerosis, G Serratrice and T Munsat (eds). Lippencot, Philadelphia. *Advances in Neurology* 1995:245-252.

58. HUDSON AJ. Amyotrophic lateral sclerosis and association with dementia, parkinsonism and other neurological disorders: a review. *Brain* 1981;104:245-247.
59. JAGANNATHAN K. Juvenile motor neuron disease. In : *Tropical Neurology*. Oxford Uni Press, 1973:127-129.
60. JERUSALEM F, POHL C, KARITZY J, RIES F. ALS. *Neurology* 1996; 47:S218-S220.
61. JUERGENS SM, KURLAND LT, OKAZAKI H, MULDER DW. ALS in Rochester, Minnesota, 1925-1977. *Neurology* 1980;30:463-470.
62. KAHANA E, ALTER M, FELDMAN S. Amyotrophic lateral sclerosis: a population study. *J Neurol* 1976;212:205-213.
63. KURTZE JF. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. In: *Human motor neuron disease*. New York. Raven Press edit. 1982:281-302.
64. LACOMBLEZ L, BENSIMON G, LEIGH PN, GUILLET P, MEININGER V. For the ALS/Riluzole Study Group II. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 1996;347:1425-1431.
65. LAMBERT EH. Electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. In: *Motor neuron disease*. New York, Grune and Stratton. Eds Norris FH Jr, Kurland LT. 1969:135-152.
66. LAWYER T, NETSKY MG. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinicoanatomic study of 53 cases. *Archs Neurol Psychiat* 1953;69:171-192.
67. LE GUERN S, RANDLE J. Riluzole (RP 54274): Inhibition of voltage-activated sodium channels of rat cerebellar granule neurons in primary culture. Report 1994;CRVA/BIOL 474.
68. LEONE M, CHIO A, MORTARD P, ROSSO MG, SCHIFFER D. Motor neuron disease in the province of Turin, Italy: 1971-1980. *Acta Neurol Scand* 1983;68:316-327.
69. LIPTON SA, ROSENBERG PA. Excitatory amino acids as a final common pathway for neurologic disorders. *N Engl J Med* 1995;330:613-622.

70. LOUWERSE ES, VISSER CE, BOUSSUYT PM, WEVERLING GJ. Amyotrophic lateral sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. The Netherlands ALS Consortium. *J Neurol Sci* 1997;152:S10-S17.
71. MARTIN D, THOMPSON MA, NADLER JV. The neuroprotective agent riluzole inhibits release of glutamate and aspartate from slices of hippocampal area. *Eur J Pharmacol* 1993;250:473-476.
72. MARTY-FABREGAS J, PRADAS J, ILLA I. Prognostic factors in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia* 1996;11:174-181.
73. MATHESON JK, HARRINGTON HJ, HALLET M. Abnormalities of Multimodality Evoked Potentials in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Arch Neurol* 1986;43:338-340.
74. MEININGIER V. Traitement de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Prat* 1989;1237-1240.
75. MEININGIER V. La sclérose latérale amyotrophique. Données récentes. *La Gazette Médicale* 1991;98:38-42.
76. NEILSON S, ROBINSON I, ALPEROVITCH A. Rising amyotrophic lateral sclerosis mortality in France 1968-1990: increases life expectancy and inter-disease competition as an explanation. *J Neurol* 1994;241:448-455.
77. NELSON JS, PRENSKY AL. Sporadic juvenile amyotrophic lateral sclerosis: a clinicopathological study of a case with neuronal cytoplasmic inclusions containing RNA. *Arch Neurol* 1972;27:300-306.
78. OLIVARES L, SAN ESTEBAN E, ALTER M. Mexican resistance to amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1972;27:397-402.
79. OSUNTOKUN BO, ADEUJA AO, BADEMOSI O. The prognosis of motor neuron disease in Nigerian africans. A prospective study of 92 patients. *Brain* 1974;97:385-394.
80. PIQUEMAL M, BEUGRE K, YAPO RF, GIORDANO. Etude clinique de 30 observations de syndrome de sclérose latérale amyotrophique observées en Cote d'Ivoire. *AFR J Neurol Sci* 1982;1:31-40.

- 81.** RILUTEK*. Dossier d'AMM. Expert report on the pharmaco-toxicological documentation. 1995, Vol 1.03 et 1.04.
- 82.** RODGERS-JOHNSON P, GARUTO RM, YANAGIHARA R, CHEN KM, GAJDUSEK DC, GIBBS CJ. Amyotrophic lateral sclerosis and parkinsonism dementia on Guam: a 30 year evaluation of clinical and neuropathological trends. *Neurology* 1986;36:7-13.
- 83.** ROSEN DR, SIDDIQUE T, PATTERSON D. Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. *Nature* 1993;362:59-62.
- 84.** ROTHSTEIN JD, MARTIN NJ, KUNCL RW. Decreased glutamate transport by the brain and spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1992;326:1464-1468.
- 85.** ROTHSTEIN JD. Excitotoxic mechanism in pathogenesis of ALS. In: *Pathogenesis and Therapy of Amyotrophic Lateral Sclerosis*, G Serratrice and T Munsat (eds). Lippencot. *Advances in Neurology*, 1995:7-20.
- 86.** SASAKI S, MARUYAMA S. Increase in diameter of the axonal initial segment is an early change in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1992;110:114-120.
- 87.** SPILLANE JD. Tropical neurology. *Proc R Soc Med* 1969;62:403-410.
- 88.** STRONG MJ. Aluminium neurotoxicity: an experimental approach to the induction of neurofilamentous inclusions. *J Neurol Sci* 1994;124:20-26.
- 89.** STECK A. Sclérose latérale amyotrophique: un défi pour le chercheur et le clinicien. *Med et Hyg* 1991;49:1528-1530.
- 90.** TANDAN R, BRADLEY WG. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Part 1. Clinical features, Pathology and Ethical Issues in Management. *Ann Neurol* 1985;18:271-280.
- 91.** TYNES OB, VOLLETT SF, LARSEN JP, AARLI SA. Prognostic factors and survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroepidemiology* 1994; 13:226-235.
- 92.** VEIGA-CABO J, ALMAZAN-ISLA J, SENDRA-GUTIEREZ JM, DE PEDRO-CUESTA J. Differential features of motor neuron disease in Spain. *Int J Epidemiol* 1997;26:1024-1032.

93. VEJAJIVA A, FOSTER JB, MILLER H. Motor neuron disease: a clinical study. *J Neurol Sci* 1966;4:299-314.
94. WALL DW, GELFAND M. Motor neuron disease in Rhodesian Africans. *Brain* 1972;95:517-520.
95. WEINER LP. Possible role of androgen receptors in amyotrophic lateral sclerosis: a hypothesis. *Arch Neurol* 1980;37:129-131.
96. WORLD FEDERATION OF NEUROLOGY RESEARCH GROUP ON NEUROMUSCULAR DISEASES. El Escorial World Criteria for the diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Sci* 1994;124:96-116.
97. ZILKHA KJ. Discussion on motor neuron disease. *Proc R Soc Med* 1962;55:1028-1029.

Serment d'Hippocrate

« En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai pas un salaire au dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants, l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ».

RESUME

Pathologie redoutable décrite par Jean-Martin CHARCOT depuis plus de 120 ans, la sclérose latérale amyotrophique (SLA) demeure jusqu'à nos jours une affection dont la cause est inconnue, le traitement curatif inexistant, et le pronostic fatal en moyenne au bout de 3 à 5 ans d'évolution.

Cette affection qui se singularise par l'association d'une atteinte plus ou moins marquée des cornes antérieures de la moelle, de la voie pyramidale, et des noyaux bulbaires, reste encore peu décrite en Afrique noire.

Jamais décrite au Burkina Faso, nous rapportons dans cette étude, 10 cas de sclérose latérale amyotrophique colligés au centre hospitalier national Yalgado OUEDRAOGO (CHN - YO) entre 1992 et 1998.

- Tous les cas observés étaient des formes sporadiques de SLA, aucun contexte familial n'ayant été retrouvé.

- La fréquence annuelle moyenne de l'affection au CHN - YO était de 1,7 cas par an, l'âge moyen des patients au début de leur maladie de 37,4 ans.

- Sur 10 cas observés 8 patients étaient de sexe masculin et seulement 2 patients de sexe féminin, soit un sex-ratio de 4.

- Des antécédents de traumatismes corporels étaient retrouvés chez 4 patients. Des antécédents de syndromes parkinsoniens étaient présents chez les ascendants d'un de nos patients.

- Trois formes cliniques étaient essentiellement rencontrées :

- . la forme commune à début brachial chez 6 patients,
- . la forme à début bulbaire chez 2 patients,
- . des formes atypiques chez 2 patients.

- Les radiographies du rachis cervical et de la jonction crânio-cervicale faites chez tous les patients dans un but de diagnostic différentiel n'objectivaient pas de lésions disco-somatiques. L'électromyographie montrait un tracé neurogène en faveur d'une SLA chez 2 patients. Les examens biologiques étaient dans l'ensemble normaux.

- La prise en charge des malades était dominée par le traitement des signes et des symptômes, l'antibiothérapie préventive contre les infections respiratoires liées aux troubles bulbaires, et la kinésithérapie.

- L'évolution de la maladie n'avait pas pu être appréciée de façon objective chez tous les patients. Pour les malades suivis, l'évolution se faisait progressivement vers l'extension des lésions.

Mots-clés : Sclérose latérale amyotrophique - Epidémiologie- Clinique- Traitement- Evolution- Médecine interne- CHN-YO.

Auteur : Christian NAPON 01 BP 3801 Ouagadougou 01.

RESUME

Pathologie redoutable décrite par Jean-Martin CHARCOT depuis plus de 120 ans, la sclérose latérale amyotrophique (SLA) demeure jusqu'à nos jours une affection dont la cause est inconnue, le traitement curatif inexistant, et le pronostic fatal en moyenne au bout de 3 à 5 ans d'évolution.

Cette affection qui se singularise par l'association d'une atteinte plus ou moins marquée des cornes antérieures de la moelle, de la voie pyramidale, et des noyaux bulbaires, reste encore peu décrite en Afrique noire.

Jamais décrite au Burkina Faso, nous rapportons dans cette étude, 10 cas de sclérose latérale amyotrophique colligés au centre hospitalier national Yalgado OUEDRAOGO (CHN - YO) entre 1992 et 1998.

- Tous les cas observés étaient des formes sporadiques de SLA, aucun contexte familial n'ayant été retrouvé.

- La fréquence annuelle moyenne de l'affection au CHN - YO était de 1,7 cas par an, l'âge moyen des patients au début de leur maladie de 37,4 ans.

- Sur 10 cas observés 8 patients étaient de sexe masculin et seulement 2 patients de sexe féminin, soit un sex-ratio de 4.

- Des antécédents de traumatismes corporels étaient retrouvés chez 4 patients. Des antécédents de syndromes parkinsoniens étaient présents chez les ascendants d'un de nos patients.

- Trois formes cliniques étaient essentiellement rencontrées :

- . la forme commune à début brachial chez 6 patients,
- . la forme à début bulbaire chez 2 patients,
- . des formes atypiques chez 2 patients.

- Les radiographies du rachis cervical et de la jonction crânio-cervicale faites chez tous les patients dans un but de diagnostic différentiel n'objectivaient pas de lésions disco-somatiques. L'électromyographie montrait un tracé neurogène en faveur d'une SLA chez 2 patients. Les examens biologiques étaient dans l'ensemble normaux.

- La prise en charge des malades était dominée par le traitement des signes et des symptômes, l'antibiothérapie préventive contre les infections respiratoires liées aux troubles bulbaires, et la kinésithérapie.

- L'évolution de la maladie n'avait pas pu être appréciée de façon objective chez tous les patients. Pour les malades suivis, l'évolution se faisait progressivement vers l'extension des lésions.

Mots-clés : Sclérose latérale amyotrophique - Epidémiologie- Clinique- Traitement- Evolution- Médecine interne- CHN-YO.

Auteur : Christian NAPON 01 BP 3801 Ouagadougou 01.