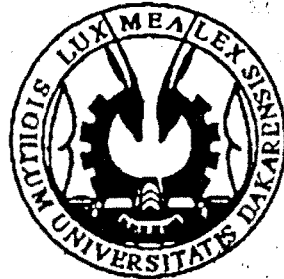


UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET PHARMACIE

ANNEE 1989



N° 50

**ASPECTS CLINIQUES DES AFFECTIONS
DEMYELINISANTES** (à propos de 28 cas colligés
à la Clinique Neurologique du C.H.U. de FANN - DAKAR).

THESE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT
LE 22 JUILLET 1989

PAR

Fatou TRAORE

Née le 28 novembre 1959 à ORODARA (BURKINA-FASO)

MEMBRES DU JURY

PRESIDENT DU JURY :	M. François DIENG	Professeur
MEMBRES :	M. Ibrahima Pierre N'DIAYE	Professeur
	M. Jean-Bernard MAUFERON	Chargé d'Enseignement
DIRECTEUR DE THESE	M. Jean-Bernard MAUFERON	Chargé d'Enseignement

Falou

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

PERSONNEL DE LA FACULTE

DOYEN M. René NDOYE
PREMIER ASSESSEUR M. Doudou BA
DEUXIEME ASSESSEUR M. Ibrahima Pierre NDIAYE
CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS ...

Liste du Personnel établie au 12 Juin 1989.

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE

PHARMACIE

I - MEDECINE

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR GRADE

POUR L'ANNEE UNIVERSITAIRE

1988 / 1989

PROFESSEURS TITULAIRES

Mme	Awa Marie	COLL	Maladies Infectieuses
M.	Hervé	DE LAUTURE	Médecine Préventive
M.	Fadel	DIEDHIOU	Gynécologie-Obstétrique
M.	Samba	DIALLO	Parasitologie
M.	Adrien	DIOP	Chirurgie Générale
M.	Lamine SINE	DIOP	O. R. L.
M.	Mohamadou	FALL	Pédiatrie
+M.	Pierre	FALTOT	Physiologie
M.	Mamadou,	GUEYE	Neuro-Chirurgie
M.	Samba N'oucoumane	GUEYE	Anesthésiologie
M.	Aristide	MENSAH	Urologie
M.	Bassirou	NDIAYE	Dermatologie
M.	Papa Demba	NDIAYE	Anatomie Pathologique
M.	Ibrahima Pierre	NDIAYE	Neurologie
M. Ren	René	NDOYE	Biophysique
M.	Idrissa	POUYE	Orthopédie-Traumatologie
M.	Abibou	SAMB	Bactériologie-Virologie
*M.	Abdou	SANOKHO	Pédiatrie
*M.	Dédéou	SIMAGA	Chirurgie Générale
*M.	Abdourahmane	SOW	Maladies Infectieuses
*M.	Ahmédou Moustapha	SOW	Médecine Interne (Clinique Médicale)
M.	Moussa Lamine	SOW	Anatomie
M.	Papa	TOURE	Cancérologie
M.	Alassane	WADE	Ophthalmologie
M.	Ibrahima	WONE	Médecine Préventive

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M.	Oumar	BAO	Thérapeutique
*M.	Samba	DIOP	Médecine Préventive
M.	Abdourahmane	KANE	Pneumophtisiologie
M.	Ibrahima	SECK	Biochimie Médicale

PROFESSEURS EN SERVICE EXTRAORDINAIRE

M.	Pierre	LAMOUCHE	Radiologie
----	--------	----------	------------

+ Personnel associé

* Personnel en détachement

.../...

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M.	José Marie	AFOUTOU	Histologie-Embryologie
M.	Salif	BADIANE	Maladies Infectieuses
M.	Mohamed Diawo	BAH	Gynécologie-Obstétrique
M.	Mamadou Diakhité	BALL	Dermatologie-Vénérologie
M.	Fallou	CISSE	Physiologie
*Mme	Mireille	DAVID	Bactériologie-Virologie
M.	Baye Assane	DIAGNE	Urologie
M.	Lamine	DIAKHATE	Hématologie
M.	Babacar	DIOP	Psychiatrie
+M.	El Hadj Malick	DIOP	O. R. L.
Mme	Khérèze MOREIRA	DIOP	Médecine Interne (Clinique Médicale)
M.	Sémou	DIOUF	Cardiologie
M.	Souvasin	DIOUF	Orthopédie-Traumatologie
Mme	Sylvie	SECK/GASSAMA	Biophysique
M.	Momar	GUEYE	Psychiatrie
M.	Niolas	KUAKUVI	Pédiatrie
M.	Salvy Léandre	MARTIN	Pédiatrie
M.	Mohamadou Mansour	NDIAYE	Neurologie
M.	Nadoune Robert	NDIAYE	Ophthalmologie
Mme	Bbayang	NDIAYE/NIANG	Physiologie
M.	Mohamed Adel	NDIAYE	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
+M.	Mamadou	NDOYE	Chirurgie Infantile
Mme	Bineta	SALL/KA	Anesthésiologie
M.	Seydina Issa Laye	SEYE	Orthopédie-Traumatologie
M.	Mamadou Lamine	SOW	Médecine Légale
M.	Housseyn Dembel	SOW	Pédiatrie
xM.	Jacques	STEPHANY	Psychiatrie
+M.	Cheikh Tidiane	TOURE	Chirurgie Générale
xM.	Jehan Mary	MAUPPIN	Anatomie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

M.	Jean Bernard	MAUFERON	Neurologie
M.	Jacques	MILLAN	Léprologie

MAITRES - ASSISTANTS

*M.	Moussa Fafa	CISSE	Bactériologie-Virologie
M.	El Hadj Ibrahima	DIOP	Orthopédie-Traumatologie
M.	Alain	FERREUR	Histologie-Embryologie
M.	Alain	LE CONTE	Biophysique
*M.	Adama Bandiougou	NDIAYE	Immunologie (Hématologie)
Mme	Jacqueline	PIQUET	Biophysique
M.	Cora	SECK	Physiologie
M.	Omar	SYLLA	Psychiatrie

+ Maître de Conférence Agrégé Associé

x Maître de Conférence Associé

* Enseignant

x Assistant Associé

.../...

ASSISTANTS DE FACULTE - ASSISTANTS
DES SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

M.	Cheikh Saad Bouh	BOYE	Bactériologie-Virologie
xM.	Isidore Aloys	BOYE	Anatomie Pathologique
M.	Abdarahmane	DIA	Anatomie
*M.	Moctar	DIOP	Histologie-Embryologie
Mlle	Aïssatou	GAYE	Bactériologie-Virologie
Mme	Gisèle	WOTO/GAYE	Anatomie Pathologique
M.	Oumar	GAYE	Parasitologie
*M.	Victorino	MENDES	Anatomie Pathologique
xM.	Théodore	QUEDRAOGO	Anatomie
*M.	Niama DIOP	SALL	Biochimie Médicale
xM.	Mame Thierno Aby	SY	Médecine Préventive
M.	Doudou	THIAM	Hématologie
Mme	Hassanatou	TOURE/SOW	Biophysique
*M.	Meïssa	TOURE	Biochimie Médicale

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES
SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

M.	Mohamed A. Ould C.	ABDALLAHI	Pédiatrie
xM.	Mohamed	AYAD	Pneumophtisiologie
M.	El Hadj Amadou	BA	Ophthalmologie
M.	Mamadou	BA	Pédiatrie
M.	Mamadou	BA	Urologie
M.	Serigne Abdou	BA	Cardiologie
M.	Moussa	BADIANE	Electro-Radiologie
M.	Seydou Boubacar	BADIANE	Neuro-Chirurgie
M.	El Hadj Souleymane	CAMARA	Orthopédie-Traumatologie
*Mme	Mariama Safiètou	KA/CISSE	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
+M.	Massar	DIAGNE	Neurologie
M.	Djibril	DIALLO	Gynécologie-Obstétrique
M.	Pape Ndiouga	DIENG	Anesthésiologie
M.	Bernard Marcel	DIOP	Maladies Infectieuses
M.	Amadou Gallo	DIOP	Neurologie
*M.	Gorqui	DIOP	Cardiologie
M.	Saïd Norou	DIOP	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
M.	Rudolph	DIOP	Stomatologie
M.	Boucar	DIOUF	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Mamadou Lamine	DIOUF	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Raymond	DIOUF	O. R. L.
M.	Saliou	DIOUF	Pédiatrie

-
- x Assistants Associés
+ Chef de Clinique - Assistant Associé
* En Stage

.../...

M.	Babacar	FALL	Chirurgie Générale
M.	Ibrahima	FALL	Chirurgie Générale
+M.	Serigne Magueye	GUEYE	Urologie
M.	Michel	GUIRAUD	Dermatologie
M.	Abdoul Almamy	HANE	Pneumophtisiologie
M.	Assane	KANE	Dermatologie
+M.	Abdoul Aziz	KASSE	Cancérologie
+M.	Gounou	KOMONGUI	Gynécologie-Obstétrique
+M.	Seydou	KONE	Neuro-Chirurgie
Mme	Aminata	DIACK/MBAYE	Pédiatrie
M.	Jean Charles	MOREAU	Gynécologie-Obstétrique
+M.	Claude	MOREIRA	Pédiatrie
*Mme	Mame Awa	FAYE/NDAO	Maladies Infectieuses
M.	Mohamadou	NDIAYE	Chirurgie Générale
M.	Papa Amadou	NDIAYE	Ophtalmologie
M.	Aly	NGOM	Gynécologie-Obstétrique
+M.	Kampadilemba	OUSSA	O. R. L.
M.	Mbhamadou Guelaye	SALLÉ	Pédiatrie
M.	Mamadou	SANGARÉ	Gynécologie-Obstétrique
M.	Doudou	SARR	Psychiatrie
M.	Mamadou	SARR	Pédiatrie
M.	Moustapha	SARR	Cardiologie
M.	Amadou Makhtar	SECK	Psychiatrie
*M.	Birema	SECK	Psychiatrie
M.	El Hassane	SIDIBE	Médecine Interne (Clinique Médicale II)
+Mme	Marie-Thérèse	SOW/GOERGER	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
Mme	Aby	SIGNATE/SY	Pédiatrie

ATTACHES - ASSISTANTS DES SCIENCES FONDAMENTALES

M.	Daouda	DIA	Biochimie Médicale
M.	Abdoulaye Séga	DIALLO	Histologie-Embryologie
Mlle	Thérèse	DIENG	Parasitologie
M.	Oumar	FAYE	Histologie-embryologie
M.	Oumar	FAYE	Parasitologie
M.	Aliou	KEBE	Physiologie
M.	Mamadou	MBODJ	Biophysique
Mme	Khadissatour	SECK/FALL	Hématologie

ATTACHES - CHEFS DE CLINIQUES

M.	Joao Armindo	DA VEIGA	Médecine Interne (Clinique Médicale I)
M.	Youssoupha	FALL	Médecine Légale
M.	Djibril	NDAW	Cancérologie
M.	Moustapha	NDIR	Pneumophtisiologie
M.	Gilbert	TENDING	O. R. L.
*M.	Alé	THIAM	Neurologie

+ Chef de Cliniques - Assistants Associés

* En Stage

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE

II - CHIRURGIE DENTAIRE

PROFESSEUR TITULAIRE

Mme René NDIAYE/SENGHOR Parodontologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M. Ibrahima BA Pédodontie Préventive
*Mme Ndioro NDIAYE Odontologie Préventive
et Sociale
xM. André SCHVARTZ Dentisterie Opératoire

CHARGE D'ENSEIGNEMENT

M. Gilbert LARROQUE Odonto-Stomatologie

ASSISTANTS DE FACULTE

Mme Christiane AGBOTON Prothèse Dentaire
Mme Maïmouna BADIANE Dentisterie Opératoire
M. Patrick BEYLIE Biologie et Matières Fondamentale
M. Daouda CISSE Odontologie Préventive
et Sociale
+M. Boubacar DIALLO Odontologie Chirurgicale
M. Papa Demba DIALLO Parodontologie
Mme Affissatou NDOYE/DIOP Dentisterie Opératoire
M. Libasse DIOP Prothèse Dentaire
Mlle Fatou GAYE Dentisterie Opératoire
M. Mamadou Moustapha GUEYE Odontologie Préventive
et Sociale
M. Abdoul Wahabe KANE Dentisterie Opératoire
M. Edmond NABHANE Prothèse dentaire
Mme Charlotte FATY/NDIAYE Dentisterie Opératoire
Mme Maye Ndave NDOYE/NGOM Parodontologie
+M. Mohamed Talla SECK Prothèse Dentaire
M. Malick SEMBENE Parodontologie
M. Saïd Nour TOURE Prothèse Dentaire
M. Abdoul Aziz YAM Pathologie et Thérapeutique
Dentaires
Mme France Anne ZOGBI Pédodontie

ATTACHES DE FACULTE

Mme Aïssatou BA/TAMBA Pédodontie Préventive
Mme Fatou DIOP Matières Fondamentales
Mme Soukèye DIA/TINE Odonto Stomatologie

x Maître de Conférences Associé
+ Assistant Associé
* Personnel en détachement

UNIVERSITE CHEIKH NANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE

III - PHARMACIE

PROFESSEURS TITULAIRES

M.	Doudou	BA	Chimie Analytique
M.	Issa	LO	Pharmacie Galénique
M.	Oumar	SYLLA	Pharmacie Chimique et Chimie Organique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M.	Mamadou	BADIANE	Chimie Thérapeutique
N.	Emmanuel	BASSENE	Pharmacognosie
M.	Mouirou	CISS	Toxicologie
+M.	B. ba ar	FAYE	Pharmacologie et Pharmacodynami
xM.	Guy	MAYNART	Botanique
+M.	Souleymane	MBOUP	Bactériologie-virologie
+M.	Omar	NDIR	Parasitologie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

Mme	Geneviève	BARON	Biochimie Pharmaceutique
M.	Balla Moussa	DAFFE	Pharmacognosie

MAITRES - ASSISTANTS

Mme	Anne	RICHARD/TEMPLE	Pharmacie Galénique
Mme	Urbane	TANGUY/SAVREUX	Pharmacie Chimique et Chimie Organique

A S S I S T A N T S

Mlle	Issa Bella	BAH	Parasitologie
M.	Mamadou AUMOU	BARRY	Pharmacie Chimique et Chimie Organique
M.	Mamadou Sadialiou	DIALLO	Chimie Générale et Minérale
M.	Alioune	DIEYE	Biochimie Pharmaceutique
M.	Papa Amadou	DIOP	Biochimie Pharmaceutique
M.	Amadou	DIQUF	Toxicologie
Mme	Christine	DELORME	Pharmacie Galénique
Mme	Michèle	FERRIER	Chimie Analytique
M.	Jean	FOURMENTY	Physique Pharmaceutique
M.	Alain	GERAULT	Biochimie Pharmaceutique
Mme	Monique	HASSELMANN	Toxicologie
M.	Modou	LO	Botanique
M.	Tharcisse NKULINKIYE/NFURA		Chimie Analytique
Mme	Rita NONGONIERMA/BEREHOUNGODOU		Pharmacognosie
Mme	Aminata	SALL/DIALLO	Physiologie Pharmaceutique (Pharmacologie et Pharmacodynamie)

x Maître de Conférence Associé
+ Maître de Conférence Agrégé Associé
* En Stage

.../...

M.	Gumar	THIOUNE	Pharmacie Galénique
*M.	Mohamed Archou	TIDJANI	Pharmacologie et Pharmacodynamie
Mme	Arlette	VICTORIUS	Zoologie

A T T A C H E S

Mlle	Fatou Kiné	DIALLO	Pharmacie Galénique
M.	Mounibé	DIARRA	Physique Pharmaceutique
M.	Ahmédou Bamba K.	FALL	Pharmacie Galénique
M.	El Hadj	KA	Chimie Analytique
Mlle	Madina	KANE	Biochimie Pharmaceutique
M.	Augustin	NDIAYE	Physique Pharmaceutique
Mme	Aminata	GUEYE/SANOKHO	Pharmacologie et Pharmacodynamie
M.	Amadou Elimane	SY	Chimie Générale et Miérale

JE DEDIE CE TRAVAIL ...

A Mes parents

Ces longues années de séparation nous ont permis de comprendre très tôt, certaines réalités de la vie.

Que ce travail soit le témoignage de mon attachement filial.

A Mon oncle BARRO Jacques : In mémoriam.

Plus qu'un oncle, tu as été un père pour nous.

Tu n'as ménagé aucun effort pour nous aider à poursuivre convenablement nos études, mais tu nous a quitté prématurément.

Que le Seigneur t'accueille auprès de lui.

A ma tante Angèle

Tu nous a toujours enseigné la bonne conduite et l'amour du travail.

Pour tous ces sacrifices, pour l'éducation reçue, sois assurée de ma profonde gratitude.

A TRAORE Dékrin Jules

Merci pour tout ce que tu as fait pour moi.

Profonde considération.

A Madame TRAORE Nathalie

Plus qu'une Belle-soeur, tu as été une mère pour moi tu t'es battue sans réserve pour ma réussite sur tous les plans. sois assurée de mon estime pour toi.

A mes soeurs Lucie et Hélène

Merci pour tous les sacrifices consentis

Amour fraternel.

A mes frères et soeurs :

Que ce travail soit un exemple pour vous

Soyons toujours unis. Amour fraternel.

A ma cousine Minata TRAORE

Nous avons parcouru un long chemin ensemble. Tu as été une soeur indéfectible pour moi. Mais le sort n'a pas voulu que tu réalises tes rêves, dressant une barrière infranchissable devant toi. Courage pour surmonter ton mal et sois assurée de mon soutien moral.

.../...

À mes oncles, tantes, cousines, cousins, neveux, nièces ...
La famille africaine est trop grande pour citer des noms.
Profonde considération.

A Abou

Ta patience, ta persévérance, ton courage et ta compréhension
nous ont permis de nous affirmer.
Ce travail est le tien. Tout mon amour pour toi.

A la famille NANA Emmanuel à Dakar

Aucun mot n'est suffisant pour exprimer ce que je ressens
pour vous. Les portes de votre maison et de vos coeurs sont
ouvertes. J'ai été très touchée par votre constante disponi-
bilité à mon égard, votre simplicité, votre profond sens de
l'humain et votre très grande générosité.
Toute ma reconnaissance et mon estime.

A Jeanne BARRO/KONE et Mahawa DOUMBIA/DIABY

Plus que des amies, vous êtes mes soeurs
Que Dieu nous garde toujours unies.

A Souleman KONE et Souahibou DIABY

Toute ma sympathie.

Au Professeur Antoine NONGONIERMA

Pour le grand service rendu. Vive reconnaissance.

Au Professeur Germain SAWADOGO

Votre ouverture d'esprit, votre simplicité et votre gen-
tillesse expliquent la facilité de votre abord
Toute ma gratitude et mon profond respect.

A La famille KOALA Saïdou

Vous m'avez accueillie à bras ouverts
Soyez assurée de mon attachement et de ma profonde gratitude.

.../...

A la famille Jean ALITONOU

En témoignage de mon profond attachement et de ma très vive reconnaissance.

A Madame KERE

A la famille BARRO Abdoulaye à Bobo

A la famille BARRO Amara

A la famille BONKOUNGOU Harouna

A la famille TIANKA Marc

A "Tanti" Ange

Vifs remerciements.

A Suzanne ABGA/ BELEMTOUGRI

L'amitié est une douce chose

Puisseons nous la conserver.

A Marguerite ZANZE

Tu est une petite soeur. Courage, le chemin n'est plus long.

A tous mes amis des quatre coins du monde

Seules les montagnes ne se rencontrent pas.

A tous mes promotionnaires.

A Mademoiselle Mounina SY

Pour les sacrifices consentis pour la dactylographie de ce travail. Grand merci.

A mon pays, le BURKINA-FASO

Pour les sacrifices consentis pour mes études.

Au Sénégal

Pour sa Téranga.

.../...

__/-) NOS MAITRES ET JUGES ...

A notre Président du Jury, le Professeur François DIENG
Vous nous faites un très grand honneur en acceptant de
présider notre jury de thèse malgré vos nombreuses oc-
cupations. Nous vous avons toujours admiré pour votre
immense savoir.

Veillez trouver ici le témoignage de notre très vive
reconnaissance et de notre profond respect.

Au Professeur Ibrahima Pierre NDIAYE

Votre profond sens de l'humain, votre souci constant
de compréhension, votre amour pour le travail et votre
rigueur méthodologique nous ont profondément marqué.
Nous avons toujours trouvé auprès de vous, grâce à l'é-
tendue de votre savoir et à la clarté de votre enseignement,
les éléments majeurs de notre formation.

Que cette thèse constitue un témoignage d'admiration
et de reconnaissance pour le grand Maître que vous êtes
pour nous. Profond respect.

Au Docteur Jean-Bernard MAUFERON

Vous avez été par votre amabilité, votre spontanéité
et votre très grande générosité, un guide précieux tout
au long de ce travail.

Nous vous en remercions et vous exprimons ici notre
profonde gratitude.

"PAR DELIBERATION, LA FACULTE ET L'ECOLE ONT DECIDE
QUE LES OPINIONS EMISES DANS LES DISSERTATIONS QUI
LEUR SERONT PRESENTEES, DOIVENT ETRE CONSIDEREES
COMME PROPRES A LEURS AUTEURS ET QU'ELLES N'ENTENDENT
LEUR DONNER AUCUNE APPROBATION, NI IMPROBATION".

P L A N

INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : RAPPELS GENERAUX

CHAPITRE 1 : RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE

1.1 - Fréquence

- 1.1.1 - Répartition géographique
 - Répartition géographique générale
 - Cas particulier de l'Afrique

1.1.2 - Influence des migrations

1.2 - Notion d'épidémie

1.3 - Etude des formes familiales

CHAPITRE 2 : RAPPEL HISTOLOGIQUE ET BIOCHIMIQUE DE LA MYELINE
NORMALE

CHAPITRE 3 : RAPPEL ANATOMO - PATHOLOGIQUE

3.1 - La sclérose en plaques

3.1.1 - Les plaques

3.1.1.1 - Macroscopie

3.1.1.2 - Microscopie

3.1.2 - Topographie

3.2 - Les formes apparentées

3.2.1 - Neuromyéélite optique

3.2.2 - Sclérose concentrique de Baló

3.2.3 - Maladie de Schilder

CHAPITRE 4 : ETIOPATHOGENIE

4.1 - Facteur immunologique

4.1.1 - Encéphalomyélite allergique expérimentale

4.1.2 - Auto-immunisation vis-à-vis du système nerveux central

4.1.3 - Autres arguments

4.2 - Facteur génétique

4.2.1 - Différences raciales

4.2.2 - Système H.L.A.

4.2.3 - S.E.P. Familiales

4.3 - Hypothèse virale

4.3.1 - Foyers épidémiques

4.3.2 - Identification de certaines particules virales

DEUXIEME PARTIE : ASPECTS CLINIQUES

CHAPITRE 1 : DES AFFECTIONS DEMYELINISANTES EN ZONE D'ENDEMIE

1.1 - Nosographie des affections démyélinisantes

1.1.1 - Sclérose en plaques

1.1.2 - Encéphalomyélite aiguë disséminée

1.1.3 - Neuromyéélite optique de DEVIC

1.1.4 - Maladie de SCHILDER

1.1.5 - Sclérose concentrique de BALO

1.2 - Formes classiques de début de la S.E.P.

1.2.1 - Manifestations premières habituelles

1.2.1.1 - Signes oculaires

1.2.1.2 - Signes vestibulaires et cochléaires

1.2.1.3 - Signes moteurs

1.2.1.4 - Troubles sensitifs

1.2.1.5 - Syndromes cérébelleux

1.2.2 - Manifestations premières atypiques

1.2.2.1 - Aspects sémiologiques rares

1.2.2.2 - Groupements syndromiques trompeurs

1.3 - Signes cliniques à la période d'état

1.3.1 - Troubles moteurs

1.3.1.1 - Déficit moteur

1.3.1.2 - Signes pyramidaux

1.3.1.3 - Plus rarement

1.3.2 - Troubles sensitifs

1.3.3 - Troubles oculaires

1.3.4 - Troubles cérébelleux

1.3.5 - Troubles vestibulaires

1.3.6 - Nerfs crâniens

1.3.7 - Troubles génito-sphinctériens

1.3.8 - Signes de lésions hémisphériques

1.3.9 - Troubles psychiques et intellectuels

1.3.9.1 - Manifestations psychiatriques aiguës

1.3.9.2 - Grands états démentiels

1.3.10 - Manifestations particulières

1.4 - Formes cliniques

1.4.1 - Formes symptomatiques

1.4.1.1 - Forme classique de CHARCOT et VULPIAN

1.4.1.2 - Formes spinales

1.4.1.3 - Formes sensorielles

1.4.1.4 - Formes cérébelleuses

1.4.1.5 - Formes mésocéphaliques

1.4.2 - Formes évolutives

1.4.2.1 - Formes graves

1.4.2.2 - Formes sévères

1.4.2.3 - Formes bénignes

1.4.3 - Formes familiales

1.4.4 - Formes juvéniles

1.4.5 - Formes tardives

1.4.6 - Formes associées

1.5 - Evolution

1.5.1 - Evolution générale de la maladie

1.5.2 - Types évolutifs

1.5.3 - Complications et mort dans la S.E.P.

1.6 - Pronostic

1.6.1 - Durée moyenne d'une sclérose en plaques

1.6.2 - Qualité de la survie

1.6.2.1 - Eléments généralement péjoratifs

1.6.2.2 - Autres facteurs de pronostic

1.7 - Problèmes de diagnostic posés par la S.E.P.

1.7.1 - Diagnostic clinique

1.7.1.1 - S.E.P. certaines

1.7.1.2 - S.E.P. probables

1.7.1.3 - S.E.P. possibles

1.7.2 - Examens paracliniques

1.7.2.1 - Examen ophtalmologique

1.7.2.2 - Etude des potentiels évoqués

1.7.2.3 - Epreuves cochléo-vestibulaires

1.7.2.4 - Electro-oculographie

1.7.2.5 - Electronystagmographie

1.7.2.6 - Examens radiologiques

- Radiographies simples

- Radiographies avec produits de
contraste

- Scanner

- I.R.M.

1.7.2.7 - Electroencéphalographie

1.7.3 - Diagnostic différentiel devant :

1.7.3.1 - Forme cérébello-pyramidale

1.7.3.2 - Forme spinale

1.7.3.3 - Atteinte visuelle

1.8 - Traitement

1.8.1 - Mesures palliatives

1.8.2 - Traitement à visée curative

1.8.3 - Prise en charge du malade

CHAPITRE 2 : AFFECTIONS DEMYELINISANTES EN AFRIQUE NOIRE

2.1 - Circonstances d'apparition

2.2 - Formes classiques de début

2.3 - Formes à la période d'état

2.4 - Evolution

2.5 - Examens complémentaires

2.6 - Pronostic

2.7 - Traitement

TROISIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL

1. - Méthodologie

1.1 - Population d'étude

1.2 - Critères de recrutement des malades

2. - Les observations

2.1 - Présentation des observations

2.2 - Analyse des observations

3. - Commentaires et discussions

- 3.1 - La fréquence
- 3.2 - L'âge et le sexe
- 3.3 - Aspects cliniques
- 3.4 - Examens paracliniques
- 3.5 - Problème d'épidémiologie
- 3.6 - Problème des migrations
- 3.7 - Recommandations

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La sclérose en plaques appelée encore sclérose multiple ou sclérose multiloculaire ou sclérose disséminée (6 ; 67), représente le type même des affections démyélinisantes du névraxe : elle en constitue la modalité la plus fréquente et la plus importante, sans commune mesure avec les autres variétés de maladies démyélinisantes qui sont plus ou moins directement apparentées.

L'application de "Sclérose en plaques" (S.E.P.) n'est pas récente : on la doit à CHARCOT qui la dénomma ainsi en 1868 à partir des constatations nécropsiques faites à cette époque sur un certain nombre de malades décédés à différents stades de la maladie, qui mettaient en évidence sur l'encéphale surtout et la moelle, des plaques de scléroses.

Sa dénomination n'a pas varié, bien qu'à notre époque, bon nombre de maladies portent une appellation en rapport avec leurs causes ou leurs mécanismes.

Ce terme peut paraître archaïque, et il faut reconnaître que si des découvertes biologiques ou électro-physiologiques importantes ont été faites à son sujet, elles n'ont pas été déterminantes quant à son étiologie et ses mécanismes d'installation.

Les nouvelles techniques d'imagerie médicale tant la tomodynamométrie (T.D.M.) que l'imagerie par résonance magnétique, ont mis en évidence des images d'apparence hyperdense, correspondant à des plaques après confrontation radio-anatomique ; ce qui tendrait à conforter son appellation ancienne. Ces moyens nouveaux sont d'un apport diagnostique capital.

Ainsi, le terme "sclérose en plaques", comme ses synonymes, met l'accent sur le caractère anatomique fondamental de la maladie : les plaques et la sclérose.

L'étude de la répartition de la S.E.P. dans le monde a montré qu'elle était plus fréquente dans les pays froids que dans les pays chauds. On a incriminé l'influence du gradient "Nord-Sud", avec l'intervention d'un agent exogène sur un terrain particulier racial, familial ou individuel. Cette hypothèse, tentative d'explication étiologique, est actuellement critiquée (91).

Sa rareté, traditionnellement reconnue en Afrique Noire, peut être le résultat de deux faits bien différents : soit, elle est effectivement rare, soit elle est, sans être fréquente, moins rare qu'on ne peut le penser, mais son diagnostic est rendu difficile par le manque de moyens paracliniques, biologiques mais surtout radiologiques.

Le but de notre travail est de montrer :

1°/ La fréquence de la S.E.P. dans nos régions.

2°/ De décrire les aspects cliniques particuliers que revêt cette maladie au Sénégal sur une population de race noire

Dans une première partie, nous allons faire un rappel épidémiologique, anatomopathologique, étiopathogénique ; ensuite nous décrivons les aspects cliniques des affections démyélinisantes en zone d'endémie puis en Afrique Noire. Nous terminerons par l'analyse et les commentaires des dossiers.

PREMIERE PARTIE : RAPPELS GENERAUX

- 1 - RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE
- 2 - RAPPEL HISTOLOGIQUE ET BIOCHIMIQUE DE LA MYELINE NORMALE
- 3 - RAPPEL ANATOMO - PATHOLOGIQUE
- 4 - RAPPEL ETIOPATHOGENIQUE

1 - Rappel épidémiologique

1.1 - La fréquence

Affection neurologique la plus fréquente en Europe et en Amérique du Nord, la S.E.P. est quasiment méconnue sur le continent africain.

1.1.1 - Répartition géographique (Voir page 6)

La répartition de la maladie n'est pas homogène sur la surface du globe. La fréquence augmente selon la latitude au fur et à mesure que l'on s'éloigne de l'équateur. Il en est ainsi pour l'hémisphère Nord et probablement aussi pour l'hémisphère Sud.

L'on constate qu'en ce qui concerne l'Amérique du Nord et l'Europe, ce critère se vérifie puisque la maladie est plus fréquente dans le Sud du Canada et le Nord des Etats-Unis, ainsi que dans les pays européens du Nord par rapport aux pays européens du pourtour méditerranéen ou aux Etats du Sud des U.S.A..

Dans l'hémisphère Sud, une constatation identique est faite, puisque la nouvelle Zélande et l'Australie du Sud sont les Zones les touchées. Mais la première exception à cette "règle", est le Japon. Alors que ce pays se trouve à une latitude comparable aux pays nordiques d'Europe et d'Amérique, la maladie y est très peu répandue pour pas dire rare.

D'autre part, pour une latitude identique, la longitude peut faire varier l'importance de la prévalence et ainsi a-t-on pu identifier d'authentiques foyers. Aussi vaut-il mieux parler de zones, et trois zones principales ont été déterminées :

1°/ Zones de haute prévalence

30 à 80 cas pour 100 000 habitants : Sud du Canada, Nord des USA, Europe du Nord, Australie du Sud, Nouvelle Zélande. La Sardaigne, île du Sud de l'Italie est une zone de haute prévalence alors que le reste du pays est considéré comme une zone de moyenne prévalence.

.../...

2°/ Zones de moyenne prévalence

5 à 25 cas pour 100 000 habitants : Sud des USA, le Sud de l'Europe, le reste de l'Australie.

3°/ Zones de basse prévalence

Moins de 5 cas pour 100 000 habitants :

L'Asie (surtout le Japon, la Corée et Formose), l'Afrique.

Qu'en est-il donc en Afrique ?

L'extrême rareté de la maladie était et est toujours en général, affirmée.

C'est en Afrique du Sud que les études les plus poussées ont été faites. Elles sont d'autant plus intéressantes qu'elles ont été faites sur des populations raciales hétérogènes (Noirs, Métis, Indiens Blancs) et que la fréquence a pu être appréciée chez les blancs autochtones et chez les blancs migrants :

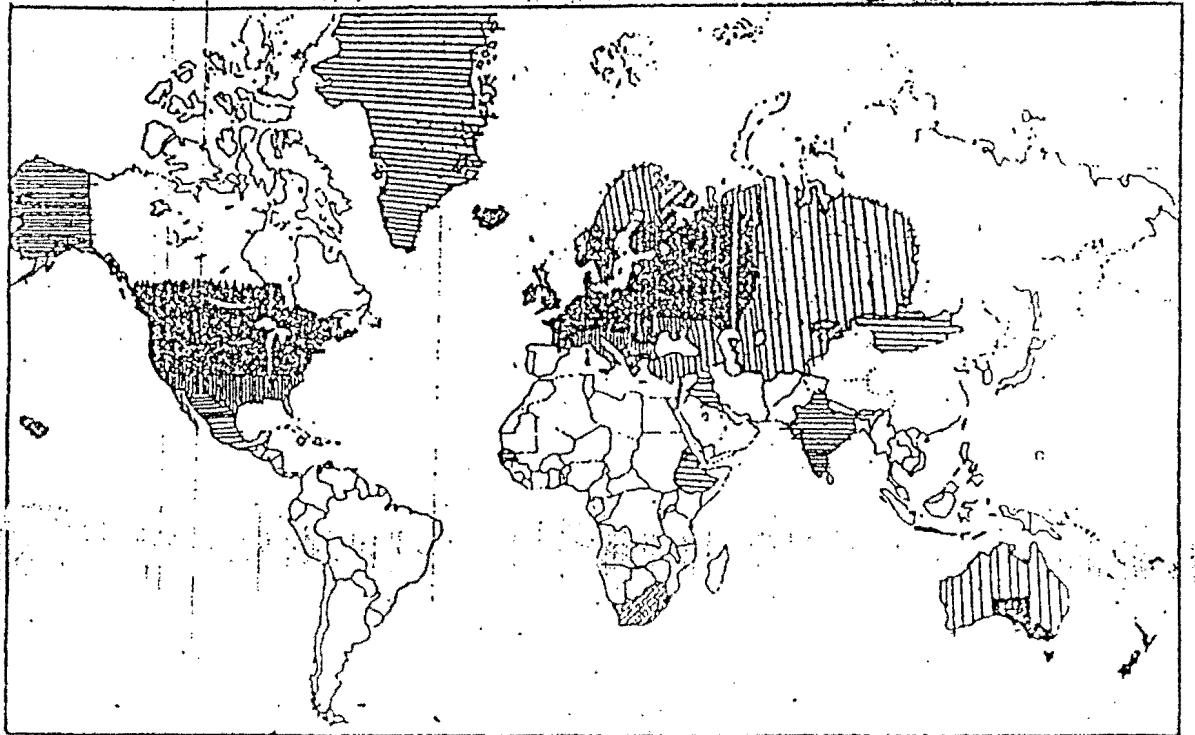
COCHRANE (23), en 1947, décrit chez une femme de 30 ans, une affection qu'il considère comme le premier cas de sclérose en plaques décrit en Afrique du sud.

TROWELL (105) signale ultérieurement que l'autopsie de cette malade n'a montré que des lésions d'athérosclérose. DEAN, en 1949, affirme que la sclérose en plaques est inconnue chez les indigènes et autres gens de couleur d'Afrique du Sud. En 1956, KRAMER (65) et collaborateurs décrivent un cas de sclérose en plaques cliniquement typique chez une jeune femme Bantou, mais estiment qu'il est prudent d'attendre l'évolution ultérieure avant d'affirmer le diagnostic.

Dans le cours de l'année 1957, dans un hôpital de Johannesburg, réservé aux indigènes, REEF (88) et collaborateurs, sur 1 384 malades neurologiques, n'ont observé aucun cas de sclérose en plaques chez les Bantous. Les auteurs ajoutent que, pour un cas rapporté par LIPSCHITZ en 1947, il s'est révélé par la suite que le diagnostic était erroné.

.../...

Epidémiologie de la S. E. P.



— Répartition géographique de la SEP dans le Monde (J. F. KURTZKE, in Symposium de Kyoto, 1973, in Japan Science Press, 1976).
En noir: zones de haut risque; hachures verticales: risque moyen; hachures horizontales: faible risque.

GERMAN (7), en 1960, pense que l'existence de la sclérose en plaques chez le Bantou est peu probable.

En 21 ans, sur 500 000 malades hospitalisés et 2 000 000 de malades traités à titre externe, le diagnostic de sclérose en plaques n'a été porté que 17 fois. Dans 6 de ces cas, observés chez les indigènes, le diagnostic lui paraît douteux. Pour les 12 autres cas, la distribution raciale indique 11 cas chez les Européens pour 1 cas chez un métis. L'auteur mentionne qu'aucun cas de sclérose en plaques que ce soit chez le blanc ou chez le noir, n'a eu de confirmation anatomique en Afrique du Sud.

A la même époque, pour TROWELL (105) il était douteux qu'un seul cas de S.E.P. ait été rapporté chez un Africain vivant en Afrique au Sud du Sahara.

Deux études plus récentes ont été faites par BIRD en 1969 (9) et en 1975 (10). Dans la première statistique, tous les cas de BIRD étaient des blancs et aucun cas de S.E.P. n'a été décrit parmi les 18 629 000 africains noirs qui constitueraient 71 % de la population. Il écrivait que la S.E.P. à peu près inconnue en Afrique du Sud, il y a 20 ans, devenait de moins en moins rare, notamment au cours des dernières années, parmi les blancs nés dans le pays.

En 1975, étudiant les cas chez le Noir, il décrivait 1 cas de neuromyéélite optique et citait le cas de HIFT et MOODLEY (53), soit 2 cas pour toute la population noire. D'autre part, parmi les 4 320 000 blancs, le risque de l'affection était considérablement plus élevé mais était loin d'atteindre les taux européens et Nord-américains.

Enfin, aucun cas n'était signalé dans la population dite "coloured South Africans", regroupant 2 434 000 personnes. Il s'agit en fait d'une collectivité très métissée, vivant dans la région du Cap, composée de métis Bantous, Xhaoisan (Bushmen et Hottentots), Malais et Blancs. AMES (3) en 1977, a publié 7 cas de S.E.P. chez des métis du Cap observés sur une période de 12 ans.

Mais il n'y avait toujours pas eu aucun cas dans la population noire, quoique les auteurs fassent remarquer que la plus grande partie de la population noire vit en zone rurale où la densité médicale est basse. Mais aucun cas n'avait été signalé dans les communautés africaines noires urbaines.

Une publication très récente, a mentionné un cas de S.E.P. supposé être le premier bien documenté, chez un Noir Sud-Africain (tous les examens complémentaires ont été effectués y compris l'imagerie par résonance magnétique et ils ont confirmé le diagnostic (9)).

En Afrique de l'Est : GOLDSTEIN (46) en 1946, a décrit un cas de sclérose en plaques. Mais le recul manquait pour assurer le diagnostic.

HUTTON (55), en 1956, dit n'avoir jamais rencontré de sclérose en plaques en Ouganda, chez le Noir africain. En 1961, HALL (50), mentionne une enquête de quatre mois faite en Ethiopie et dans d'autres régions d'Afrique orientale. Les neurologistes, ophtalmologistes et anatomo-pathologistes qui exerçaient en Ethiopie, Erythrée, Djibouti, Kenya, Ouganda, Rwanda, Burundi ne purent citer aucun cas de sclérose en plaques.

En Afrique Centrale : Une enquête faite par COLLOMB (28), en 1961, confirmait l'absence de cas de SEP au Tchad, en République Centrafricaine au Congo-Brazzaville, au Gabon.

Il y aurait eu 3 cas camerounais. Quelques rares cas au Congo-Kinshasa, mais il n'y a pas eu de confirmation anatomique. Remarquons le manque de données récentes, nous permettant d'apprécier la fréquence réelle de l'affection en Afrique de l'Est et en Afrique Centrale.

En Afrique au Nord du Sahara, une publication de BENHAMIDA, en Tunisie fait état de plus de 100 cas réunis de 1974 à 1976 (5) et affirme que la S.E.P. est plus fréquente que ne l'écrivent les auteurs classiques.

En Afrique de l'Ouest :

Les idées sont controversées : SHARP (99), en 1938, dit que la S.E.P. est connue depuis longtemps dans le Gold Coast. Il cite 11 cas dont la description clinique est sous forme d'un petit tableau sans autre précision. GELFAND (44), pense que la S.E.P. n'existe pas chez le Noir africain. HOWARD, en 1947, signale 18 cas de S.E.P. sur 3 331 malades neuro-psychiatriques traités dans les hôpitaux du Nigéria, sans donner aucun détail sur les cas étiquetés. LAMBO, en 1956, dit que la sclérose en plaques n'a pas encore été vue dans l'Ouest du Nigéria.

OSUNTOKUN, en 1970, fait état d'un assez grand nombre "d'affections démyélinisantes" au Nigéria (Ibadan) puisqu'il en recense 142 cas sur 9 600 malades en 12 ans. Mais la répartition qu'il en donne laisse perplexe : 2 cas classifiés en S.E.P., 95 neuromyérites optiques, 11 névrites optiques rétrobulbaires aiguës, 22 myélites aiguës transverses et 12 leuco-encéphalites péri-voineuses post-infectieuses.

Même rareté constaté à Dakar où la thèse de M. PETIT (25) recense les cas de S.E.P. et d'affections démyélinisantes vus au Sénégal.

Sur 4 000 malades observés en 6 ans, aucun cas de S.E.P. "classique" n'a été vu et on a retenu 6 cas de maladies considérées comme des affections voisines de la S.E.P., soit 3 cas de neuromyérite optique, 2 cas de maladie de Schilder et un cas d'encéphalomyélite aiguë disséminée. COLLOMB et VIRIEU (R.) (26) ont publié 3 autres cas de neuromyérite optique en 1967. En 1970, 3 observations anatomocliniques de sclérose en plaques ont été rapportées par COLLOMB et COL. (24 ; 25). En 1977, DUMAS (R.) et COLL. (36) publient un cas de manifestations motrices paroxystiques au cours d'une sclérose en plaques chez une Noire Africaine.

.../...

A Aïdjan, aucun cas d'affection démyélinisante, vérifié anatomiquement ou par analyse du liquide céphalo-rachidien, n'a été observé. En 1979, une vingtaine de cas ayant pu faire évoquer le diagnostic d'affection démyélinisante (13) ont été classés de la façon suivante :

- Forme atypique : aucun cas
- Forme probable : 8 cas de neuro-optico-myélites de DEVIC
4 cas de myélites subaiguës
- Forme possible : 6 cas de névrite optique aiguë

Ceci vient de confirmer l'extrême rareté de la S.E.P. en Afrique Noire tropicale.

Mais l'auteur pense que l'on doit tempérer cette affirmation par une première objection : ce chiffre particulièrement bas, peut être aussi expliqué par une relative sous-médicalisation, par des difficultés techniques tant biologiques que radiologiques (absence d'imagerie médicale nouvelle) et par le suivi difficile des patients moins facilement suivis sur une longue période. D'autre part, comme nous le verrons par la suite, l'expression clinique de la maladie, dans le temps y est différente.

1.1.2 - L'Influence des migrations

L'étude de la S.E.P. au sein des populations migrantes appelle certaines constatations.

Les mouvements de population africaine depuis une décennie, en particulier dans le sens Sud-Nord, peuvent apporter une modification des données. Mais en général, on peut constater que les conséquences migratoires d'une zone de faible prévalence vers une zone de forte prévalence n'a d'influence que si la transplantation se fait avant l'âge de 15 ans, le migrant s'intégrant dans ce cas à la norme fréquentielle du pays d'accueil.

Si la migration se fait après 15 ans, le migrant garde les caractères fréquentiels de sa zone originelle.

Ce qui est vrai pour la migration d'une zone de faible prévalence vers une zone de forte fréquence, se vérifie aussi dans un flux migratoire inverse.

Ce phénomène a été étudié particulièrement sur des populations migrantes aux U.S.A., en Afrique du Sud, et au niveau des populations israéliennes, après la création de l'état d'Israël.

1.2 - La notion d'épidémie (12,77)

Cette notion est née de l'analyse de quelques faits particuliers, survenus dans des populations insulaires, relativement isolées, ayant reçues de façon paroxystique un flux migratoire important, limité dans le temps à l'occasion de conflits armés.

Ces faits ont été observés dans les îles Féroé (aucun cas de S.E.P. n'avait été identifié avant 1943 dans la population de ces îles. Vingt quatre cas furent identifiés entre 1943 et 1960, puis un seul entre 1961 et 1970. Or, l'on sait que ces îles ont été occupées par un fort contingent de militaires britanniques (venant d'une zone à forte prévalence) durant la deuxième guerre mondiale. Des faits comparables ont été observés dans les îles Shetland et des Orcades (Islands, Orkney). La S.E.P. serait-elle donc une affection transmissible ? Malgré ces exemples, rien ne permet à l'heure actuelle de l'affirmer.

1.3 - Etudes des formes familiales (12,18,77)

De ces études, on a pu établir que le risque pour la fratrie d'un malade est considérablement plus élevé que pour la population générale (12).

Selon Schuller, les chances d'observer une sclérose en plaque dans une famille sont 20 fois plus grandes lorsqu'il existe déjà un cas dans cette famille (18).

En ce qui concerne les jumeaux monozygotes, lorsque l'un d'eux est atteint de S.E.P., l'autre ne développe la maladie que dans un tiers des cas (12,106). C'est sans doute, l'exemple le plus frappant de la dualité de la S.E.P., pour partie génétique, partie acquise.

En conclusion : Tous ces faits conduisent à considérer la S.E.P. comme une maladie provoquée par un facteur exogène, dépendant de l'environnement, sur un terrain particulier, racial, familial ou individuel, à un moment propice.

Il existe une susceptibilité plus ou moins grande vis-à-vis de l'affection, dans laquelle intervient sans doute un facteur génétique.

Mais des études très récentes ont critiqué non seulement l'idée du "gradient Nord-Sud" (la latitude) mais aussi l'existence du facteur exogène. Ainsi, la répartition géographique de la sclérose en plaques reflèterait simplement la prédisposition génétique de certains groupes ethniques et non la présence d'un hypothétique agent extérieur lié, par exemple, aux conditions climatiques (91).

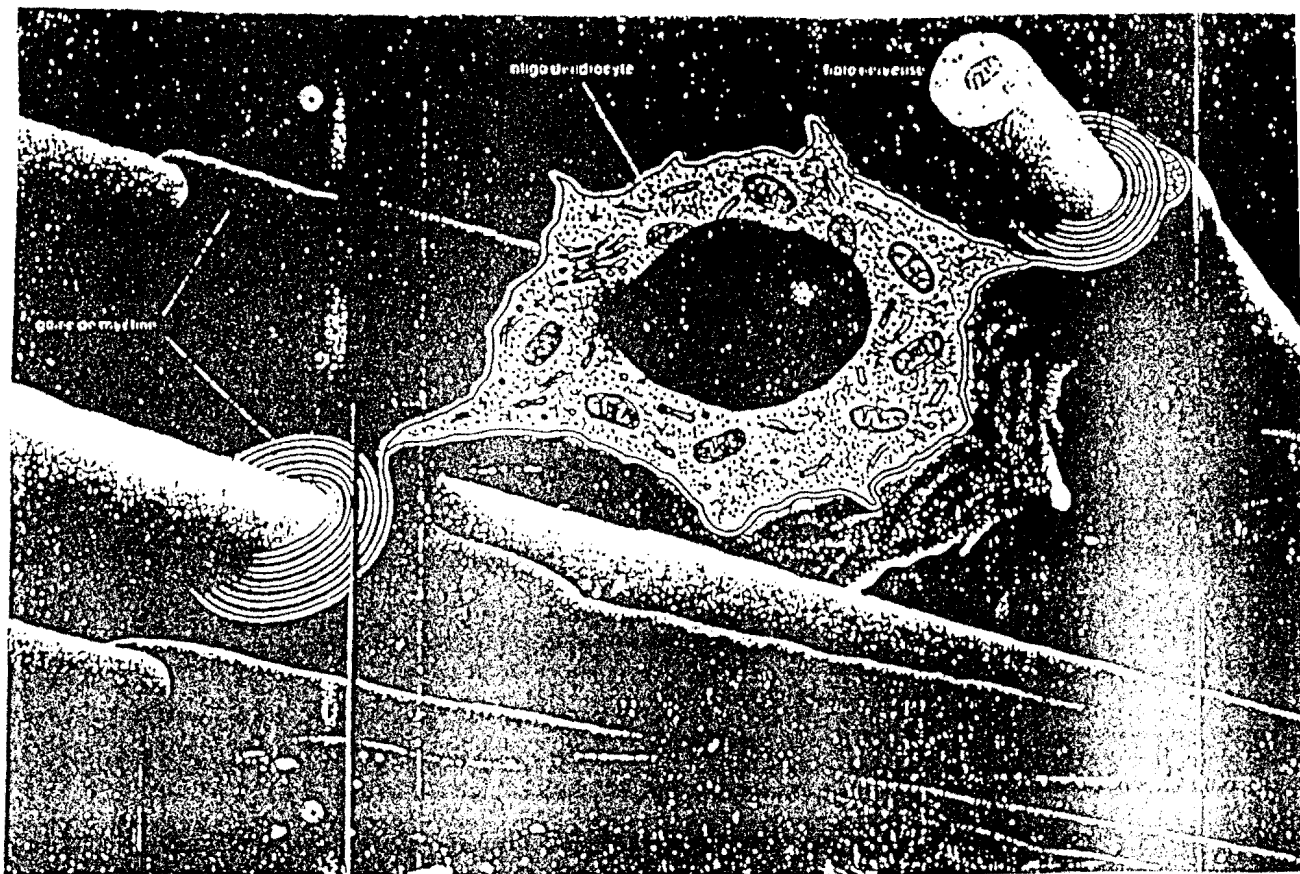
2. - Histologie et biochimie de la myéline normale

(Voir figure 1)

Dans les nerfs myélinisés, l'axone est entouré par une gaine tubulaire qui, à l'état frais, est blanche et hautement réfringente. La myéline est responsable de la couleur de la substance blanche du cerveau. Dans les pièces fixées à l'acide osmique, la myéline présente de petites fentes ou fissures s'étendant à travers son diamètre jusqu'à l'axone (Incisure de Schimdt lantermann).

.../...

La myéline est constituée de couches concentriques contenant des protéines et des lipides. Elle est construite par des cellules spécialisées, les oligodendrocytes (96). Fig. N° 1



Leur signification est inconnue, mais ces dislocations en forme d'entonnoir de la gaine de myéline ont été mises en évidence également en microscopie électronique.

Entre deux noeuds de Ranvier voisins qui représentent des zones de constriction, il n'y a qu'une seule cellule de Schwann. La diffraction aux rayons X indique que, la myéline est constituée de lamelles concentriques de lipides séparées de fines couches d'une protéine (43,71). Adams en 1972, a montré que trois types de protéines rentrent dans la constitution de la myéline (1) :

- Protéine lipoprotéique ou neuro-kératine (de 30 à 50 %)
- Protéine acide ou protéine de Wolfgramm
- Protéine basique (30 à 35 %)

Les cellules de Schwann fabriquent la myéline et sont nécessaires à la régénération des cylindraxes ; elles peuvent acquérir un pouvoir phagocytaire après lésion du nerf.

3 - Rappel anatomo-pathologique (6,15,41) (Voir fig. 2)

3.1 - La sclérose en plaques

3.1.1 - Les plaques

La plaque est la lésion fondamentale de la maladie.

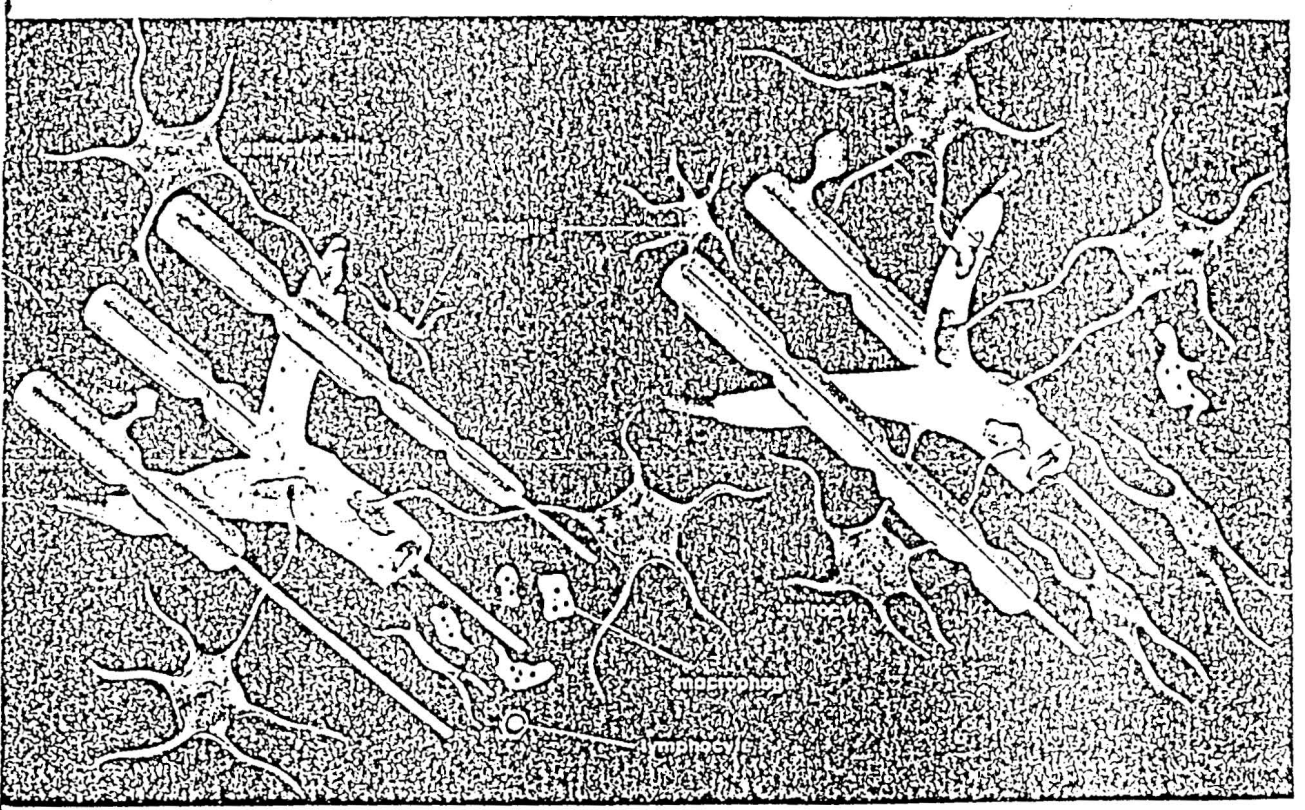
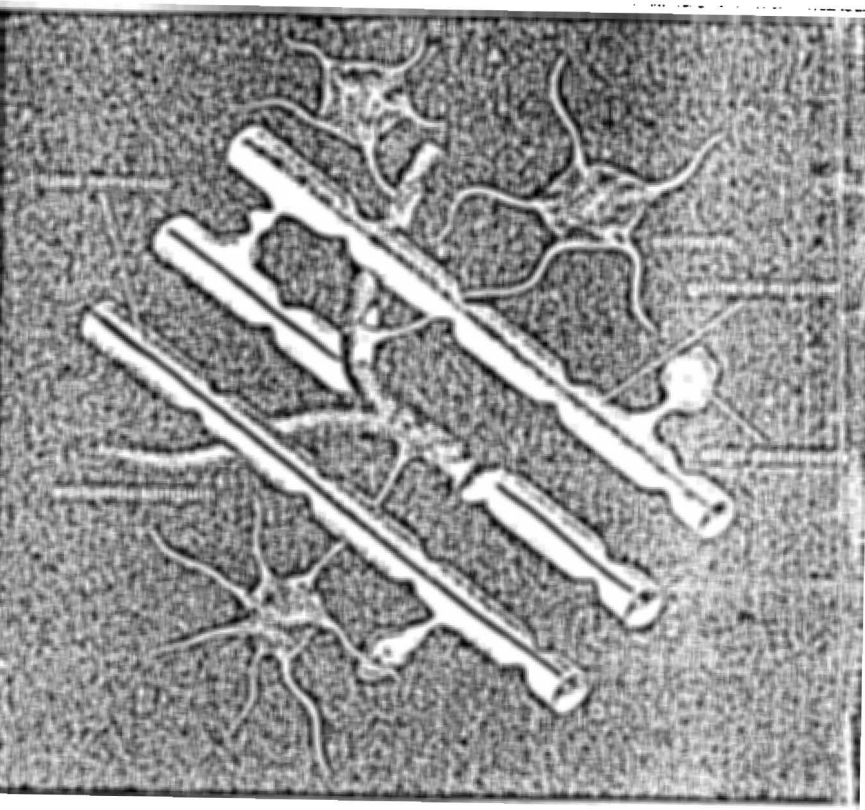
3.1.1.1 - Macroscopie

Il s'agit d'une zone bien limitée de démyélinisation et de gliose souvent visible à l'oeil nu. Les dimensions varient d'une tête d'épingle à 20 millimètres environ. Les contours sont arrondis au polycycliques.

Les plaques récentes sont de coloration rosée, de consistance molle ; elles sont turgescents à bords mal circonscrits.

.../...

Figure 4. Comment se forme une plaque de sclérose? Le dessin A présente une situation normale: les trois fibres nerveuses figurées sont entourées de leur gaine de myéline. On observe également la présence de vaisseaux sanguins et d'un ensemble de cellules appelées « gliales ». Comme leur nom l'indique (glu = colle), elles forment un peu le tissu de soutien du tissu nerveux. Les plus grandes de ces cellules sont les astrocytes. L'oligodendrocyte, plus petit est responsable de la construction (et de la reconstruction) des gaines de myéline. En B, une plaque de sclérose est en cours de constitution. Le fait caractéristique est l'infiltration de cellules immunitaires (lymphocytes et macrophages) à la fois autour des petits vaisseaux (où ils forment des « manchons ») et à l'intérieur même du tissu nerveux. Le rôle des macrophages dans la constitution des plaques semble important. Ils produisent divers médiateurs (lymphokines) qui sont de véritables signaux immunitaires destinés aux lymphocytes et sans doute aussi aux astrocytes. Ils ont par ailleurs la faculté de phagocyter (d'ingérer et de digérer) des particules, en l'occurrence des fragments de myéline. Les astrocytes, qui apparaissent hypertrophiés, semblent également capables de phagocytose. Enfin, d'autres cellules, beaucoup plus petites (formant la microglie), ont probablement les mêmes fonctions. Comme on le voit, les fibres nerveuses sont en partie « dénudées », c'est-à-dire privées de leur couche habituelle de myéline. En C, la plaque est constituée. Certaines fibres nerveuses (comme la 1) subissent un processus de dégénérescence, alors que d'autres (2 et 3) sont seulement partiellement démyélinisées. La multiplication des cellules gliales réalise un « mur », véritable cicatrice d'une lésion qui gêne peut-être les communications intercellulaires dans le système nerveux et les processus éventuels de reconstitution de la myéline.



Les plaques anciennes sont blanc-grisâtres, de consistance ferme ou dure ; elles sont déprimées, à bords bien circonscrits.

Les plaques sont souvent centrées par une veine de petit calibre.

3.1.1.2 - Microscopie

La particularité des plaques, quelqu'en soit l'aspect, réside dans l'atteinte élective de la gaine de myéline et dans le respect des axones ; c'est la classique dissociation myéline-axonale. Mais selon des définitions récentes, les lésions des axones sont plus fréquentes qu'il est habituel de le dire, tant dans les plaques "aigües" ou "nécrotiques" que dans les plaques très anciennes. Il existe une dégénérescence distale de l'axone de type wallérien, qui est même présente dans 50 pour 100 des cas de certaines séries. Cette lésion étant considérée comme irréversible, les troubles qui en résultent sont définitifs.

AUTRES ALTERATIONS : Les oligo-dendrocytes qui forment la gaine de myéline sont raréfiés au centre des plaques. Des corps granuleux-graisseux sont visibles dans les plaques, notamment autour des vaisseaux. Des manchons de cellules lymphoïdes sont groupés autour de certaines des veinules de la plaque.

On oppose classiquement :

- Les plaques récentes, à démyélinisation active ("plaques actives") où les macrophages et les cellules lymphoïdes sont nombreux et la gliose de type protoplasmique, encore peu abondante ;

- Les plaques anciennes, "chroniques" dépourvues de macrophages et de cellules lymphoïdes, qui sont le siège d'une gliose fibreuse intense.

Certaines plaques ont un aspect particulier :

- Les lésions aigües sont caractérisées par l'intensité de la réaction inflammatoire. Il s'y associe de nombreuses cellules microgliales, d'abondants infiltrats mononucléés et un important oedème.

D'autres lésions peuvent avoir un aspect nécrotique. La destruction tissulaire y est intense et s'accompagne, au début, d'une réaction oedémateuse sans infiltrat cellulaire important.

Quant au phénomène démyélinisant, on sait, aujourd'hui, qu'à la démyélinisation peut faire suite un processus de rémyélinisation ce qui peut expliquer la régression, parfois très tardive de certains signes cliniques.

3.1.2 - Topographie

Les plaques sont habituellement multiples et réparties de façon variable et non systématisée.

Elles prédominent dans la substance blanche mais s'étendent parfois aussi dans la substance grise (60). Au niveau des hémisphères cérébraux, les plaques siègent essentiellement dans les régions périventriculaires contre la paroi du III^e ventricule et dans les ventricules latéraux.

Au niveau du tronc cérébral, le long de l'aqueduc de Sylvius et dans les parois du IV^e ventricule, affleurant les noyaux gris centraux, l'écorce des lames cérébelleuses et le noyau dentelé. Les pédoncules cérébelleux supérieurs et moyens, l'album cérébelleux constituent des zones lésionnelles préférentielles.

Ces lésions siègent aussi au niveau des voies optiques (nerf chiasma, bandelette longitudinale postérieure) ou au niveau de la moelle.

3.2 - Les formes apparentées

3.2.1 - Neuromyéélite optique

L'association de démyélinisation des nerfs optiques et de la moelle définit la neuromyéélite optique (Devic 1894). Les lésions ne sont fondamentalement pas différentes de celles de la S.E.P. si ce n'est la prédominance du processus destructif, en particulier nécrotique dans l'axe médullaire.

3.2.2 - La sclérose concentrique de Balo (1928)

Elle est histologiquement superposable à la S.E.P. avec la différence que les plaques hémisphériques étendues y présentant un aspect non homogène fait d'alternance des zones concentriques sombres et claires sur les colorations myéliniques.

3.2.3 - La maladie de Schilder (1912)

La plupart des auteurs considèrent que cette affection serait une forme anatomique particulière plus fréquente chez l'enfant (Pose 1970, Lumsden 1970, Tanaka et SColl. 1969, Oppenheimer 1976).

4. Etiopathogénie

L'étiologie et la physiopathologie de la S.E.P. demeurent mystérieuses. Plusieurs hypothèses ont été émises : la théorie vasculaire, la théorie carencielle, la théorie infectieuse (bactérienne) etc... Toutes ces théories ont été abandonnées. Actuellement, la recherche étiologique s'est orientée dans trois directions principale l'immunologie, la génétique et la virologie.

4.1 - Le facteur immunologique (étude de RIVERS et SCHWENKER, 1934)

4.1.1 - Encéphalomyélite allergique expérimentale (E.A.E.)

L'E.A.E. est une maladie auto-immune déclenchée par l'injection d'un auto-antigène spécifique du système nerveux. Obtenue par RIVERS et SCHWENKER en 1934 par injection de broyats de cerveau chez le lapin, elle devient facilement reproductible grâce à l'introduction par KABAT de méthodes différentes de sensibilisation des animaux par adjonction d'adjuvant de FREUND. L'activité encéphalitogène se retrouve dans certaines séquences peptidiques contenues dans la protéine basique de la myéline du système nerveux central.

Ils obtenaient ainsi un syndrome neurologique dont les lésions histologiques étaient caractérisées par une infiltration lymphocytaire périveineuse et par des plaques de démyélinisations disséminées dans la moelle et l'encéphale.

Paterson, en 1960, réalise un transfert de l'affection à des animaux syngéniques normaux par injections de lymphocytes provenant d'animaux malades. Les lymphocytes responsables sont des lymphocytes thymodépendants. Il démontre ainsi d'une part, le rôle prépondérant de l'immunité cellulaire et, d'autre part, la nature immunologique de l'affection (58, 70, 41).

Il est à noter que toutes les espèces n'ont pas la même habilité à développer une E.A.E. quelle que soit la nature de l'antigène. De plus, dans une espèce donnée, certains animaux sont génétiquement déterminés à résister ou, inversement, à être susceptibles à l'induction de la maladie. Les gènes de susceptibilité ou de résistance sont liés aux gènes Ir, c'est-à-dire du complexe majeur d'histocompatibilité. L'évolution clinique habituelle de l'E.A.E. est celle d'une maladie aiguë, évoluant d'une seule poussée jusqu'à la mort de l'animal. La régression des signes est possible et la guérison apparaît dans quelques cas, avec ou sans séquelles. Grâce à des modifications, des techniques d'immunisation, on a pu obtenir des E.A.E. d'évolution suraiguë ou des E.A.E. chroniques évoluant par poussées, qui sont très proches par bien des caractères de la S.E.P. (H.M. WISNIEWSKI de New-York en 1977) (41, 43, 96).

4.1.2 - Auto-immunisation vis-à-vis du système central (53, 96)

A l'état normal, le système nerveux est dépourvu de système immunitaire ; il est au contraire, infiltré de lymphocytes (dont certains secrètent des anticorps) et de macrophages chez les malades atteints de S.E.P. . La synthèse d'anticorps (essentiellement des immunoglobulines de type G) est un des faits les plus caractéristiques observés dans le liquide céphalo-rachidien chez 85 % de patients.

.../...

Quelle est l'origine d'une telle réaction immunitaire ?

L'une des hypothèses les plus anciennes est celle d'un mécanisme auto-immun, c'est-à-dire une maladie où l'organisme, par suite d'un dérèglement immunitaire, produit lui-même les éléments de sa propre destruction. Dans le cas présent, des constituants (des antigènes du tissu nerveux provoqueraient la stimulation du système immunitaire la protéine "basique" (dont on a parlé dans l'E.A.E.) a été également isolée de la myéline de patients S.E.P. et dont on montra qu'elle est encéphalitogène (capable de déclencher des accidents neurologiques). Par la suite, d'autres molécules encéphalitogènes ont été identifiées une protéo-lipide, une glycoprotéine (appelée "MAG" Myelin Associated Glycoprotein) et divers glycolipides (galacto-cérébrosides et gangliosides) (96).

Ces molécules seraient capables dans certaines conditions, par exemple à la suite d'une agression virale, d'induire l'apparition de lymphocytes et d'anticorps spécifiquement dirigés contre eux.

4.1.3 - D'autres arguments plaident en faveur du mécanisme immunologique, en particulier :

- L'élévation des immunoglobulines du L.C.R. dont on sait qu'elle représente un test primordial sur le plan diagnostique (Henry et Maurin, 1969).

- La possibilité de l'existence d'une hypo-complémentémie épisodique dans la maladie, objectivée par une diminution des taux sériques du C_3 et C_4 ou de l'activité complémentaire totale (104).

4.2 - Le facteur génétique

4.2.1 - Différences raciales

Nous avons vu (dans le chapitre épidémiologique) que la sclérose en plaques est plus fréquente chez les Blancs, beaucoup plus rare chez les Noirs et les Asiatiques. Ceci soulève l'hypothèse de l'intervention possible d'un facteur génétique.

.../...

4.2.2 - Le système H.L.A.

L'existence d'une prédisposition génétique semble être de plus en plus convaincante à la lumière des dernières études épidémiologiques.

Les enquêtes génétiques les plus précises, portent actuellement sur le système d'histocompatibilité majeure ou système H.L.A. découvert par Jean DAUSSET. Le développement d'une S.E.P. est souvent associé à la présence chez les malades de certains antigènes du système H.L.A. : Antigènes A₃, B₇ et surtout DR₂, véritables marqueurs de la maladie (6, 12, 22, 38, 47, 48, 51, 58, 91, 96, 101). Des travaux très récents ont montré que deux sous-groupes de l'antigène DR₂ semblent particulièrement impliqués : DQ1 et DW2.

Enfin, le rôle d'autres groupes d'antigènes, en particulier A1, B8, et DR3, qui serait un facteur de gravité et A2, B12 et DR7 qui, au contraire, serait modérateur, voire protecteur, est encore discuté. Aussi, une association prédominante de HLA-DR4 a été observé chez les scléroses en plaques de la Sardaigne (80).

Un autre système génétique en relation possible avec la S.E.P. a été très étudié en France par l'équipe de J.P. SALIER et aux U.S.A. par celle de J.P. PANDEY. Il s'agit des marqueurs Gm qui caractérisent certaines structures des immunoglobulines G. Deux études récentes précisent qu'il existe des associations entre le système Gm et le système H.L.A. (96).

4.2.3 - Les S.E.P. Familiales

L'étude des formes familiales (exposées ci-dessus) plaide également en faveur de cette hypothèse génétique.

4.3 - L'hypothèse virale

4.3.1 - Foyers épidémiques

L'hypothèse virale a été formulée à la suite d'une petite épidémie de S.E.P. survenue aux îles Féroé, qui n'avaient jamais connu la maladie avant 1943. KURTZKE et HYLLESTED l'attribuèrent à la présence des troupes britanniques ou de leur impédimenta qui occupèrent les îles Féroé de 1940 à 1945 (12, 66, 77). Des faits comparables ont été rapportés dans les îles Orkney et Shetland. La S.E.P. apparaît donc comme une maladie transmissible d'un individu à un autre, à certains moments propices (77).

4.3.2 - Identification de certaines particules virales

De nombreux virus ont été incriminés : le virus de la rougeole, le virus para-influenzae type I, le virus de la rubéole et même de l'herpès. Mais on n'a jamais isolé ces virus. On a seulement découvert l'existence de leur matériel génétique (nucléique) dans le tissu cérébral de patients S.E.P. (6, 58, 32, 47, 96, 41, 83).

La recherche d'anticorps spécifiques dans le L.C.R. est cependant fréquemment positive, particulièrement à l'égard des virus de la rougeole et l'Epstein-Barr (E.B.V.) (47, 68, 30). Il existerait une relation possible entre l'E.B.V. et la S.E.P.

Un nouveau candidat vient d'être présenté (18, 64, 96) et serait apparenté aux H.T.L.V. (Human T. Cell Lymphotropic viruses) et particulièrement à H.T.L.V.I.

Or, on sait que les lentivirus (dont HTLV - III est très proche) provoquent des maladies démyélinisantes progressives et que l'un d'eux, celui du Visna, est responsable d'une maladie du mouton, très semblable à la S.E.P.

On sait aussi que l'HTLV-III est présent dans le tissu nerveux et le liquide céphalo-rachidien (L.C.R.) des malades atteints de SIDA (Syndrome d'Immuno-Déficienc e Acquis). Cette étude (64) rapporte la présence dans le L.C.R. de certains sujets atteints de S.E.P., d'anticorps présentant une réaction croisée avec des protéines virales d'HTLV ou II. En outre, plusieurs de ces malades porteurs d'anticorps possédaient dans le génome de cellules isolées de leur L.C.R., des séquences nucléotidiques homologues à celles de l'A.R.N., d'HTLV-I. Il existerait donc peut-être, une relation entre S.E.P. et SIDA (47).

Mais cette hypothèse est remise en cause par certains auteurs (51, 59, 79) qui, au cours de leurs propres recherches, n'ont trouvé aucune élévation du taux des anticorps anti H.T.L.V.-I ; II ou III.

Ils pensent que c'est une simple coïncidence.

En conclusion : En ce qui concerne l'étiopathogénie de la S.E.P., le mécanisme le plus probable peut être le suivant : déclenché par une infection à virus lent, favorisée sans doute par la sensibilité particulière que confère l'expression du gène DR2, la maladie auto-immune se développe progressivement et évolue inéluctablement vers les complications mortelles qu'on lui connaît.

DEUXIEME PARTIE : RAPPEL SEMIOLOGIQUE

- Des affections démyélinisantes en zone d'endémie
- Des affections démyélinisantes en Afrique Noire

1 - RAPPEL SEMIOLOGIQUE SUR LA S.E.P. ET LES AUTRES AFFECTIONS DEMYELINISANTES EN ZONE D'ENDEMIE

1.1 - Nosographie des affections démyélinisantes (6)

1.1.1 - La sclérose en plaques (S.E.P.)

La sclérose en plaques est la plus importante des affections démyélinisantes. Nous y reviendrons plus loin.

1.1.2 - L'encéphalomyélite aiguë disséminée

Les cas de scléroses en plaques aiguës sont rares, mais existent, Les lésions qu'on y a observées, ne se distinguent de celles de la forme classique que par une tendance nécrosante et des réactions inflammatoires plus marquées.

Dans ces scléroses en plaques aiguës, les foyers lésionnels apparaissent partout à la fois, dans les hémisphères cérébraux, dans le tronc cérébral, dans le cervelet et dans la moelle.

Le début est brutal, le cours de la maladie sévère et violent, l'évolution brève. Les survivants présentent, en règle générale des séquelles et, dans un temps plus ou moins bref, une récurrence permettrait de porter le diagnostic de sclérose en plaques.

Actuellement, les lésions sont visibles au scanner et à l'imagerie par résonance magnétique (I.R.M.) qui font le diagnostic.

Le tableau de la phase aiguë est celui d'une encéphalomyélite aiguë disséminée (début brutal) après un épisode d'allure infectieuse avec un tableau d'atteinte très diffuse du névraxe.

Ce terme d'encéphalomyélite aiguë disséminée, à une signification restreinte ; il désigne, sans indication de nature, un ensemble de signes traduisant la présence de lésions multiples dans l'encéphale et dans la moelle.

Mais la sclérose en plaques n'est responsable que d'un petit nombre de cas d'encéphalomyélite aiguë disséminée. Celle-ci est souvent en rapport avec une encéphalite périveineuse ou des encéphalites à virus, épidémiques.

1.1.3 - La neuromyéélite optique de DEVIC

Individualisée en 1894 par DEVIC, elle se caractérise par l'association d'une atteinte médullaire à une atteinte des nerfs optiques ou chiasma. Ce sont les premiers, réalisant typiquement une névrite optique, le plus souvent bilatérale.

Secondairement, le tableau est complété par l'apparition de signes médullaires dont le niveau supérieur est fréquemment dorsal et l'installation rapide.

Trois évolutions sont alors possibles :

- l'évolution aiguë, conduisant rapidement au décès ;
- l'évolution chronique, avec une régression suivie de rechutes plus ou moins caractéristiques de la sclérose en plaques ;
- ou la guérison complète, avec disparition partielle ou importante des signes cliniques.

Cette association symptomatique serait relativement plus fréquente chez les sujets jeunes (Mc Alpine, 1972) ou dans certaines populations, en particulier au Japon (Ku Roiwa, 1975).

Les lésions sont, à quelques nuances près, celles de la sclérose multiloculaire, avec prédominance de l'inflammation et de la nécrose.

Mais dans de rares cas, d'autres atteintes démyélinisantes aiguës ou subaiguës peuvent réaliser par leur association topographique un syndrome de neuromyéélite optique.

1.1.4 - La maladie de SCHILDER (6, 40)

La maladie de Schilder, dans sa forme habituelle, si l'on prend soin d'écartier les exceptionnelles adrénoleucodystrophies génétiquement liées au sexe, présente d'étroits rapports avec la sclérose en plaques (Escourolle et Berger, 1971). Elle est communément considérée comme la sclérose en plaques de l'enfant, bien que son évolution clinique en diffère sensiblement.

Son début est progressif, par des troubles psychiques et visuels. Puis, sur un fond de confusion et d'amblyopie, s'installe un syndrome pyramidal, accompagné de symptômes cérébello-labyrinthiques. En peu de mois, le tableau se complète : déchéance intellectuelle, amblyopie, paraplégie ou quadriplégie spasmodique, des signes extra pyramidaux, des troubles sensoriels et sensitifs.

L'évolution est, en général, progressive, mais peut aussi se faire par poussées (forme polysclérotique). La mort survient en règle, au bout de 3 mois à un an.

1.1.5 - La sclérose concentrique de BALO

Entité clinique discutée, sous la forme d'une maladie de l'adulte jeune, prenant le masque d'un syndrome d'hypertension intra crânienne ; mais caractéristique à l'examen anatomo-pathologique, où l'on observe de vastes foyers de démyélinisation centrolobulaire, non homogènes, avec alternance régulière de zones myélinisées et démyélinisées.

1.2 - Formes classiques de début de la S.E.P. (18, 82)

Les symptômes de la sclérose en plaques sont si polymorphes qu'aucune description se voulant exhaustive, ne saurait échapper à la monotonie d'un catalogue. La sclérose en plaques peut tout simuler puisqu'aucune région du système nerveux central n'échappe à la possibilité d'une lésion démyélinisante.

Le début est, dans la majorité, situé entre 20 et 40 ans dans deux tiers des cas. C'est une maladie qui frappe les deux sexes avec une prépondérance nette pour le sexe féminin (2 femmes pour un homme).

Les signes de début sont importants à connaître. Ils constituent la première manifestation de la maladie, et leur constatation nécessite un examen neurologique méthodique et répété afin de pouvoir affirmer ou rejeter le diagnostic.

1.2.1 - Les manifestations premières habituelles

1.2.1.1 - Les signes oculaires

Ils représentent les premières manifestations :

- Une névrite optique rétrobulbaire chez un sujet jeune, sans aucune étiologie précise, peut faire évoquer la possibilité d'une sclérose en plaques. C'est une éventualité presque constante dans la sclérose multiloculaire, se produisant tôt ou tard durant l'évolution

- * la baisse de l'acuité visuelle en est le premier symptôme.
- * il peut s'agir d'une simple sensation de brouillard ou d'écran devant les yeux durant quelques minutes à quelques heures, ou d'une amaurose transitoire.
- * le malade peut percevoir un scotome central.
- * la perte de la vision des couleurs est fréquente, portant volontiers sur le rouge (Walsh, 1969).
- * des phénomènes douloureux peuvent s'associer à cette baisse de l'acuité visuelle et des céphalées fronto-orbitaires précéder l'altération de la vision d'une ou de plusieurs semaines.

La baisse de l'acuité visuelle est en règle régressive. La vision redevient normale, ou l'acuité est simplement diminuée. Plusieurs épisodes peuvent ainsi se répéter, mais en règle générale, le sujet ne devient jamais aveugle.

- * A l'examen ophtalmoscopique, le fond d'oeil est normal ; la papille peut également apparaître rosée, légèrement proéminente avec des contours estompés ; au maximum, se réalise une papillite oedémateuse, accompagnée parfois de quelques hémorragies.

Mais le signe caractéristique de la névrite optique rétrobulbaire ancienne, est la pâleur du disque optique (Parinaud, Gnauck, 1892). C'est une atrophie à bord net, dont le siège électif est la moitié temporale du disque, siège du faisceau maculo-papillaire. Elle est parfois beaucoup plus restreinte, limitée à un quadrant, en général inférieur.

Cette pâleur papillaire peut être de découverte fortuite lors d'un examen systématique du fond de l'oeil, pratiqué devant tout signe neurologique.

La N.O.R.B. ne résume pas l'ensemble des manifestations ophtalmologiques de la sclérose multiple. On peut noter :

- Une thrombose d'une veine rétinienne (Bonamours, 1958) ;
- Des hémorragies récidivantes du vitré (François et coll., 1960) ;
- Une uvéite chronique ;
- Une périphlébite des veines rétiniennes ;
- Une diplopie par atteinte du IIIe, IVe ou VIe paire de nerfs crâniens qui peut être le premier et unique symptôme ; elle peut apparaître au cours de la maladie ;
- Les paralysies de fonction ; de latéralité ou d'élevation sont plus rares, mais évocatrices.

1.2.1.2 - Les signes vestibulaires et cochléaires

Le début vestibulaire par un vertige est fréquent. C'est un vertige giratoire.

L'examen retrouvera beaucoup plus souvent un nystagmus horizontal ou rotatoire, une déviation des index, une latéropulsion à la marche.

1.2.1.3 - Les signes moteurs

Ils peuvent constituer une première poussée. Ce sont eux qui vont dominer toute l'évolution de l'affection et rendre après plusieurs poussées, le malade grabataire.

- Les troubles moteurs réalisent rarement au début, une paraplégie spasmodique complète d'apparition brutale.

- Plus souvent le sujet se plaindra :

- * de fatigabilité à la marche, accompagnée d'une asthénie générale ;
- * une contracture ;
- * Des réflexes ostéo-tendineux vifs ;
- * Le signe de Babinski et le clonus apparaissent mais on note parfois uniquement une abolition des réflexes cutanés abdominaux, signe qui serait présent dans 90 % des cas.

Ce tableau constitue la forme médullaire, qui peut demeurer pure longtemps avec parfois des troubles sphinctériens des troubles sensitifs à type de dysesthésies et de fourmillements.

- Les formes hémiplegiques de la S.E.P. peuvent simuler un accident vasculaire cérébral ou une néoformation.

1.2.1.4 - Les troubles sensitifs

Les troubles sensitifs subjectifs : on note :

Des dysesthésies à type de fourmillements, de picotements, de coulée d'eau froide ou chaude ou de toute autre sensation anormale, dont la topographie est floue, diffuse, plus volontiers distale et asymétrique.

.../...

Les troubles sensitifs objectifs :

- Hypo ou anesthésie thermo-algésique et tactile.
- Significatif mais non pathognomonique est le signe de Lhermitte.
- Signes sensitifs profonds en particulier par atteinte de voies longues.
-

1.2.1.5 - Le syndrome cérébelleux

Plus d'un malade sur sept, débutera sa maladie par des troubles cérébelleux.

1.2.2.- Les manifestations premières atypiques

Toutes les scléroses en plaques ne débutent pas par ces grandes catégories de symptômes. En effet, les aspects sémiologiques peuvent être rares ou trompeurs.

1.2.2.1 - Aspects sémiologiques rares

Ce peut être :

- L'apparition d'une maladresse inhabituelle, la main lâche subitement un objet usuel.

- Une surdité brusque et bilatérale, partiellement régressive ou simple hypoacousie de perception uni ou bilatérale.

- Une névralgie faciale. Cliniquement, la névralgie a, en règle, tous les caractères d'une névralgie essentielle ; elle est pure et peut le rester longtemps. Dans d'autres cas, ce peuvent être des douleurs continues, réalisant l'aspect d'une névralgie symptomatique de sympathalgies. Des douleurs paroxystiques revêtant un aspect clinique identique à la névralgie faciale, peuvent apparaître au niveau d'un ou de plusieurs membres.

- Des troubles sphinctériens (pollakiurie, miction impérieuse, lenteur du début du jet) sont fréquents, mais comme ils sont "au début d'évolution, ni intenses, ni persistants, il est rare que les malades s'en plaignent spontanément" (J. Dereux).

- L'épilepsie : le début par une crise d'épilepsie est possible.

- Les manifestations motrices paroxystiques, signalées par Guillaumin (1928) et étudiées par Castaigne et Coll. (1970) :

- * Crises toniques limitées à un hémicorps, déclenchées généralement par un mouvement volontaire ou une modification posturale.
- * La dysarthrie paroxystique.
- * Episodes d'ataxie transitoire.
- * Parfois dans un tableau d'asthénie, l'examen révèle un syndrome pyramidal de découverte fortuite.

1.2.2.2 - Les groupements syndromiques trompeurs

Un groupement syndromique trompeur peut faire errer le diagnostic :

- Les formes hémiplégiques sont connues depuis longtemps et Babinski leur avait consacré une partie de sa thèse. Il s'agit d'hémiplégie transitoire alterne ou à bascule.

- Les formes "périphériques".

. Les formes antibrachiales se caractérisent par l'impotence d'apparition rapide d'une main et de l'avant-bras, s'associant à des troubles de la sensibilité profonde.

. Les formes aréflexiques.

. Les formes amyotrophiques (où est réalisée parfois une main d'Aran-Duchenne).

- Les formes sacrées : elles se traduisent essentiellement par des troubles sphinctériens, souvent à type d'incontinence d'urines plutôt que la rétention avec paraparésie distale et aréflexie ostéo-tendineuse. Une hypoesthésie en selle augmentera encore la ressemblance de ces cas avec un syndrome de la queue de cheval (Ibid) mais elle est souvent passagère.

- La forme pseudo-encéphalique : elle associe à des proportions variables ; fièvre, troubles de la conscience, hypersomnie, convulsions, réaction méningée, paralysies oculaires et perturbations diffuses à l'E.E.G.

- Les formes psychotiques.

- Les formes massives d'emblée : oculo-cérébello-spasmodique, paraplégie brutale totale, ataxie cérébelleuse aiguë.

1.3 - Signes cliniques à la période d'état (18, 88)

1.3.1 - Les troubles moteurs

1.3.1.1 - Le déficit moteur

Il est présent dans 97,1 % des cas, c'est dire qu'il est presque constant. Le malade ressent :

- Une lourdeur d'un membre ;
- Une parésie motrice ;
- Une sensation d'engourdissement ;
- Une maladresse ;
- Parfois une claudication intermittente médullaire indolore ou un clonus dans certaines positions. Ces troubles peuvent soit s'installer brutalement, soit progresser insidieusement.

La topographie : l'atteinte va de la monoplégie brachiale ou crurale - qui, brutale, flasque et associée à d'importants signes sensitifs, peut simuler une affection périphérique (Alajouanine, 1931 ; Dereux, 1967) - à la quadriplégie totale, en passant par la paraplégie ou un syndrome de Brown-Séquard.

- La spasticité est la règle, mais dans certaines formes aiguës (myélites transverses) une abolition temporaire du tonus et des réflexes est possible.

1.3.1.2 - Les signes pyramidaux

- Les réflexes ostéotendineux sont vifs, polycinétiques et souvent diffusés ;
- Parfois on note un clonus du pied et de la rotule ;
- Un signe de Babinski bilatéral qui peut rester isolé dans 21 pour 100 des cas ;
- Un signe de ROSSOLIMO ;
- L'abolition des réflexes cutanés abdominaux est la règle. Ce symptôme acquiert une valeur importante lorsque, isolé, il reste le seul témoin d'une atteinte pyramidale.

1.3.1.3 - Plus rarement

L'atteinte motrice revêt un caractère différent :

- abolition d'un ou de plusieurs réflexes ostéotendineux. Cette abolition peut être isolée ou associée à d'autres troubles déficitaires, sensitifs ou moteurs.
- les amyotrophies sont exceptionnelles : la fonte musculaire intéresse surtout les petits muscles de la main, pouvant réaliser un syndrome d'Aran-Duchenne.

1.3.2.--Les troubles sensitifs

Ils sont très fréquents à la période d'état puisque présents dans 80 pour 100 des cas de Bonduelle et inaugurateurs de la maladie dans 47 pour 100 de ceux de Mc Alpine.

- Les paresthésie dominant le tableau (selon le même mode que nous avons exposé ci-dessus).
- Les preuves objectives des troubles de la sensibilité sont parfois moins convaincantes : l'hypoesthésie ou l'anesthésie sont de loin plus habituelles que l'hyperesthésie.

.../...

- La sensibilité profonde semble plus souvent profondément perturbée que les sensations douloureuses ou thermiques.

1.3.3 - Les troubles oculaires

Les troubles visuels peuvent être des signes inauguraux, mais peuvent apparaître aussi plus tard lors d'une poussée.

1.3.4 - Les troubles cérébelleux

Rarement un signe de début, ils sont très souvent rencontrés à un stade avancé de la maladie :

- Simple maladresse occasionnée par la dyssynergie, l'adiadococinésie ou l'hypermétrie.
- Ataxie cérébelleuse.
- Dysarthrie avec parole lente, scandée, explosive, qui devient difficilement compréhensible.

Ultérieurement, certains phénomènes comme l'hypotonie et l'ataxie peuvent être masqués par le syndrome pyramidal.

1.3.5 - Les troubles vestibulaires

- Nous avons parlé de la relative fréquence des vertiges au début de l'affection.

Ce vertige peut être brutal et violent, simulant un vertige de Meunière mais dépourvu de son accompagnement auditif.

Il peut s'agir d'une simple sensation d'ébriété ou d'instabilité à la marche.

Il s'accompagne souvent de nausées voire de vomissements. Le vertige peut disparaître rapidement et complètement en quelques jours, mais l'instabilité à la marche tend à persister.

Les vomissements peuvent également se manifester isolément sans accompagnement vertigineux, traduisant alors une atteinte des noyaux de vague.

- Le nystagmus est habituellement présent et fait partie de la triade symptomatique de Charcot.

- La déviation des index, la déviation de l'axe corporel de Romberg sont rares.

1.3.6 - Les nerfs crâniens

L'atteinte des nerfs oculomoteurs : III, IV, VI, réalise les troubles visuels, de même que le II.

L'atteinte du Ve nerf :

. La névralgie faciale revêt plus souvent l'aspect classique du tic douloureux de la face (Mc Alpine) que celui d'une névralgie symptomatique à fond continu (Bonduelle). Mais certains caractères peuvent faire douter de son caractère essentiel : l'âge relativement jeune, l'absence de zone gâchette, la perturbation du réflexe cornéen.

. On peut noter une atteinte de la motricité faciale : parésie ou paralysie faciale périphérique uni ou bilatérale, isolée ou associée à un déficit des autres paires crâniennes.

. L'hémispasme facial peut être post-paralytique mais aussi bien primitif sans déficit moteur évident.

. Les myokimies faciales sont rares.

- L'atteinte des derniers nerfs crâniens est rarement isolée : vertige, trouble de la déglutition ; défaillance cardiovasculaire et respiratoire par atteinte du VIIIe, du IXe, Xe et XIe nerfs.

1.3.7 - Les troubles génito-sphinctériens

Miller et coll. (1965) les retrouvent seuls ou associés comme signes inauguraux chez 12 pour 100 de leurs patients, mais leur fréquence réelle en cours de l'évolution est de 78 pour 100 et dans 52 pour 100 des cas, ils s'avèrent permanents. Par ordre de fréquence, on relève :

- Les mictions impérieuses ;
- La pollakiurie ;
- L'incontinence incomplète plus fréquente chez la femme ;
- Le retard de la miction ;
- L'incontinence totale et la rétention d'urines complète sont rares ;

Les perturbations du sphincter anal et de la défécation, s'associent en règle aux précédentes :

- La constipation est classique ;
- Les faux besoins et l'incontinence anal sont également constatés ;

Les troubles génitaux :

- Troubles sexuels chez la femme ;
- Impuissance chez l'homme.

1.3.8 - Les signes de lésions hémisphériques

- Hémiplégie avec ou sans atteinte de la face ;
- signes focaux : syndrome frontal, aphasie-acalculie voire cécité par démyélinisation bi-occipitale.
- Les crises épileptiques : elles peuvent inaugurer la maladie émailler son cours ou constituer l'épisode terminal. Les crises grand mal l'emportent en fréquence sur les manifestations focales.

1.3.9 - Les troubles psychiques et intellectuels

1.3.9.1 - Les manifestations psychiatriques aiguës

Elles accompagnent ou résument les poussées de l'affection mais représentent moins de 3,5 pour 100 de l'ensemble des manifestations cliniques relevées par Bonduelle (1962).

- Les accès maniaques ne sont pas rares et s'accompagnent très vite d'un certain degré d'altération des fonctions intellectuelles.

- Les manifestations dépressives, les bouffées délirantes ou les états confusionnels sont plus fréquents.

- Les manifestations schizophréniques sont rares

- Les suicides représentent une cause de décès non négligeable à la suite de la dépression nerveuse.

1.3.9.2 - Les grands états démentiels

Ils sont classiques dans la maladie de Schilder ou dans les formes rapidement évolutives, à prédominance encéphalique des scléroses multiples.

Des troubles mnésiques sélectifs, de type korsakovien ont été rapportés.

Les troubles de l'humeur les plus caractéristiques définissent l'état mental polysclérotique commun (Triade de Wilson) (6) :

- "Euphoria-sclérotica" fait d'une exagération et d'une labilité de l'émotivité, sensation de bien être mental et de contentement facile .

- "Spes sclérotica" ou optimisme outrancier, espoir irraisonné;

- "Eutonia sclérotica", sensation de bien être physique d'autant plus surprenant qu'elle survient chez des individus plus handicapés physiquement.

1.3.10- Les manifestations particulières (42, 82, 18)

- Céphalées :

- Manifestations paroxystiques (42) : toutes peuvent inaugurer la sclérose en plaques ou seulement en émailler le cours :

- * Les dysarthries avec ataxie paroxystiques ;
- * Les manifestations toniques, en général, limitées à un membre ou à un hémicorps avec flexion du membre supérieur (Castaigne 1970), simulant des crises atypiques Bravais Jacksoniennes.
- * L'akinésie paroxystique ;
- * La diplopie paroxystique associée souvent à une dysarthrie ou à une ataxie ;
- * Le prurit, parfois intense, durant quelques minutes ;
- * Les douleurs souvent intenses atteignent un membre isolément ;
- * Les manifestations paroxystiques mixtes sensorimotrices d'origine spinale (Castaigne) avec ébauche de syndrome de Brown-Séguard.
- * Les crises d'hémitétanie
- * La possibilité d'accès de somnolence et de coma.

- Les troubles extra-pyramidaux :

- * Tremblement parkinsonien, mouvement ballique, mouvements choréiformes sont parfois constatés.

- Les fonctions végétatives peuvent être perturbées en dehors des défaillances bulbaires des formes graves.

1.4 - Formes cliniques

1.4.1 - Formes symptomatiques

1.4.1.1 - La forme classique de Charcot et Vulpian

Elle peut associer, après un certain temps d'évolution

- paraplégie spasmodique ;
- syndrome cérébelleux, tant statique que dynamique ;

.../...

- trouble de la parole ;
- nystagmus.

1.4.1.2 - Les formes spinales

. Ce sont les formes où prédomine la paraplégie, qui évolue progressivement vers l'aggravation de la contracture et les troubles sphinctériens.

. Dans d'autres cas, pourtant, on peut noter une prédominance de l'atteinte des fibres longues, avec une note ataxique pseudo-tabétique et des douleurs fulgurantes.

1.4.1.3 - Les formes sensorielles

L'attente oculaire inaugure la maladie, régresse et se reproduit à chaque poussée, parfois associée à un épisode vertigineux.

1.4.1.4 - Les formes cérébelleuses

Forme vacillante où les signes d'incoordination et le tremblement sont au premier plan.

1.4.1.5 - Les formes mésocéphaliques

Elles présentent souvent un caractère aigu, particulièrement surprenant et de diagnostic difficile. lors de la première poussée avec :

- Céphalées
- Papillite à l'examen du fond de l'oeil ;
- paralysie de plusieurs nerfs crâniens avec troubles de la déglutition et paralysies respiratoires.

1.4.2 - Formes évolutives

. Entraînent, soit par la fréquence des poussées, soit par une faible régressivité des déficits, un état quasigrabataire en 4 ou 5 ans. La mort peut survenir en 10 ou 15 ans.

1.4.2.1 - Les formes aiguës

. Les formes aiguës : avec fièvre, signes mésocéphaliques, paraplégie et atteinte des nerfs crâniens. Elle évolue vers la mort en quelques semaines ou quelques mois.

1.4.2.2. - Les formes sévères

Entraînent au bout de 5 à 10 ans un état gravement invalidant, mais permettant cependant une certaine activité. La survie peut atteindre 20 ans ou plus.

1.4.2.3 - Les formes bénignes

Certains auteurs ont insisté sur le fait qu'il y a, à peu près deux fois sur dix des cas qui ne partagent pas le pronostic effroyable de l'affection :

- Les premières manifestations paucisymptomatiques et totalement régressives peuvent survenir très tôt et passer inaperçues.

- Les diverses poussées sont très espacées, de 5, 10 ans ou plus, et parfaitement régressives. la maladie reste alors bénigne malgré l'âge avancé, laissant parfois un déficit progressant lentement.

1.4.3 - Les formes familiales

La prédisposition de certaines familles pour la sclérose en plaques est indiscutable (voir étiopathogénie). Cette fréquence est estimée à 2,6 % par Hyllested en 1956 ou à 12,5 % par FOG et HYLLESTED en 1966.

1.4.4 - Les formes juvéniles

Cliniquement, rien ne les distingue de la forme de l'adulte.

1.4.5 - Les formes tardives

Après 50 ans, le diagnostic ne doit en principe plus être porté, cependant des cas ont été notés à un âge avancé.

1.4.6 - Les formes associées

La forte incidence de la maladie dans les pays tempérés, rend compte de l'association possible de la sclérose en plaques à d'autres affections :

- sclérose en plaques associée à des manifestations allergiques avec une fréquence de 9 pour 100 (Mc Alpine et Compston 1955).

- Sclérose multiloculaire associée à des manifestations, en particulier des colites ulcéreuses.

- Association possible d'une sclérose multiple et d'une myasthénie dont on soupçonne l'origine auto-immune (Aita et coll. 1974).

- Plus remarquables semblent les associations avec les autres affections du système nerveux central, en particulier avec les tumeurs

. Sclérose en plaques associée à des gliomes (Reagan et coll., 1973 ; Curie et Urich, 1974).

. Association avec une tumeur lymphoréticulaire (Castaigne, 1974).

. Survenue de réticulosarcomes lors des traitements immunosuppresseurs de la sclérose multiple (Ulrich et Wutrich 1974).

1.5 - Evolution

1.5.1 - Evolution générale de la maladie (19, 72, 82)

La sclérose en plaques évolue par poussée d'aggravation successives entrecoupées de rémissions pendant lesquelles, on observe une rétrocession plus ou moins complète de la symptomatologie.

Ces rémissions peuvent durer quelques mois ou quelques années.

Mais progressivement chaque poussée devient plus importante et plus complète (6).

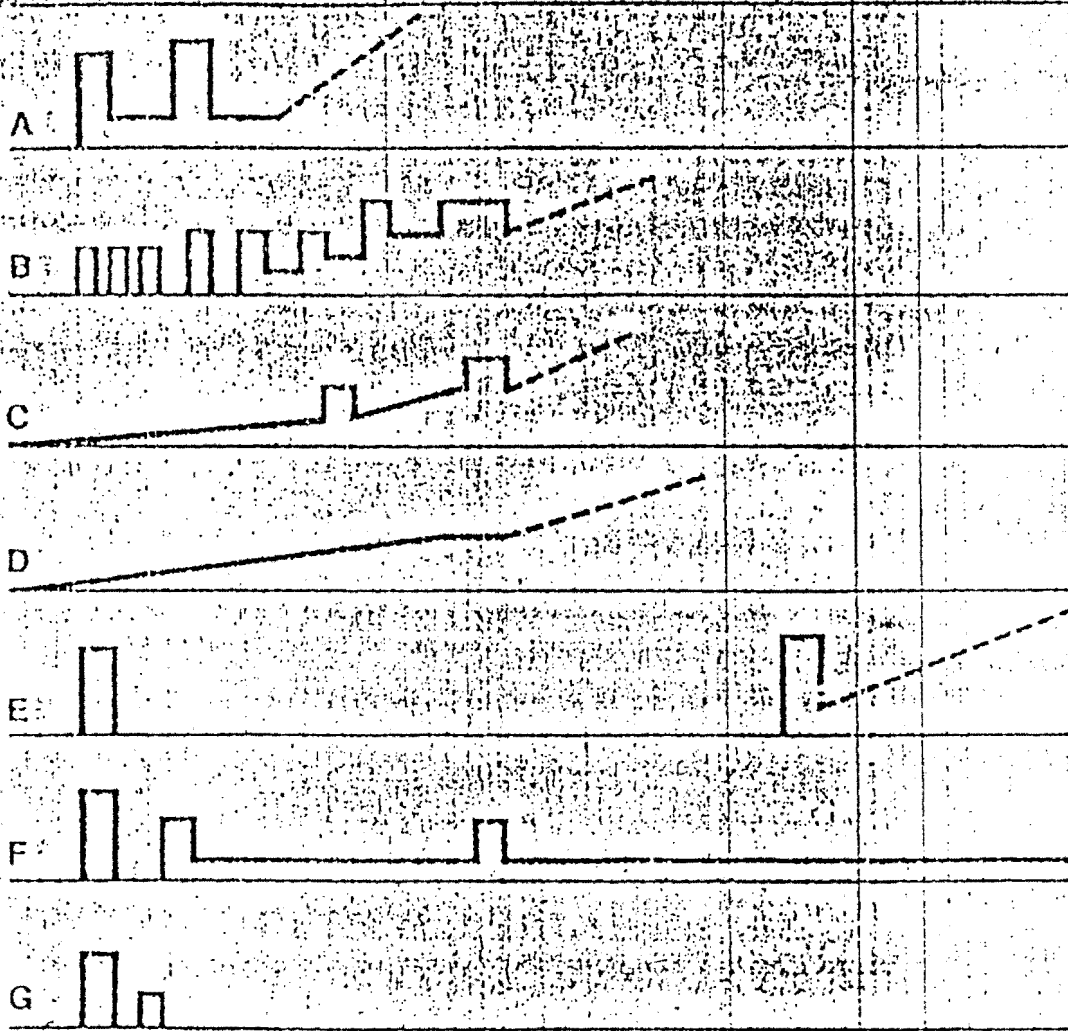
Les poussées peuvent adopter trois grandes modalités sémiologiques :

- Soit atteindre toujours les mêmes appareils ;
- Soit chaque poussée atteindra divers appareils, chaque fois différents déterminant alors les signes de diffusion lésionnelle très caractéristiques de la sclérose multiple ;
- La troisième modalité combinant les deux premières : des aggravations des lésions sur l'appareil préalablement touché et adjonction de nouveaux signes de diffusion.

1.5.2 - Les types évolutifs

Apparemment protéiformes, ils ont fait l'objet d'une première tentative de classification en sept aspects (18, 72) (voir Evolution de sclérose en plaques selon Mc Alpine) : (voir page suivante).

Evolution de la sclérose en plaques (d'après Mc. Alpine).



A. Poussées sévères et rapprochées, mort précoce. — B. Nombreuses petites poussées initiales tendant à augmenter d'intensité et de durée. — C. Début lentement progressif avec poussées surajoutées. — D. Aggravation lente sans poussées franches. — E. Poussée initiale sévère mais rémission complète ou presque complète de longue durée. — F. Poussées diminuant de fréquence et d'intensité ; petit déficit permanent. — G. Début assez sévère mais pas de déficit permanent.

Des sept aspects, trois types évolutifs principaux se sont dégagés :

- La forme rémittente pure (poussées évolutives intermittentes sans ou avec séquelles en phase de stabilité).
- La forme rémittente progressive (c'est la forme rémittente précédente évoluant ensuite vers la progressivité).
- La forme progressive (progressivité d'emblée).

En fait, pour beaucoup d'auteurs, il n'existerait que deux formes évolutives :

- La forme rémittente-progressive (80 %)
- La forme progressive (20 % des cas).

1.5.3 - Complications et mort dans la sclérose multiple

Les complications sont dominées par les infections urinaires et les escarres (18, 82).

- Les infections urinaires sont souvent favorisées par les troubles neurogènes, mais aussi par la constipation opiniâtre habituelle chez les malades atteints de sclérose en plaques, les escarres et une diminution des défenses de l'organisme, particulièrement nette lors des poussées évolutives.

- Les escarres sont parmi les complications les plus pénibles de la sclérose multiloculaire, atteignant les fesses, les talons et plus rarement les hanches et les lombes.

"Elles résultent d'une ischémie locale provoquée par une compression prolongée" (Bouillet).

Elles surviennent en général, chez des patients très invalides (fauteuil roulant permanent, alitement continu) et semblent favoriser par certains facteurs : altération de l'état général, poussée fébrile, hypoesthésie cutanée (18).

La mort est rarement le fait d'une poussée évolutive déterminant des lésions neurologiques incompatibles avec la survie, poussée essentiellement à forme cérébrale avec coma, crise convulsive, atteintes mésocéphaliques aiguës.

En fait, l'issue fatale est beaucoup plus le fait de phénomènes intercurrents : difficultés nutritionnelles, paralysie bulbaire, complication infectieuse, escarres, troubles urinaires, pneumopathie à germes banaux, tuberculose ... (18).

L'évolution est surtout dominée par l'invalidité chez le sujet jeune plus que la mortalité.

1.6 - Pronostic (18, 20, 72)

La survie dans la sclérose en plaques, dans sa durée et dans sa qualité a été diversément appréciée :

1.6.1 - Durée moyenne d'une sclérose en plaques

Actuellement, grâce à la possibilité d'un diagnostic plus précoce et aux progrès des thérapeutiques étiologiques et symptomatiques avec la prévention des infections et la réhabilitation fonctionnelle, la durée moyenne de survie des malades atteints de sclérose multiple est de 25 ans (Mc Alpine, 1972) à 27 ans (Lumburg, 1950) après le début clinique de la maladie (82).

Ceci est corroboré par des constatations de la commission nationale consultative pour la sclérose multiloculaire aux U.S.A. qui, en 1974, constate que l'espérance de vie, établie à partir de la date de diagnostic, va de 3 à 30 ans au plus (18).

Etant donné que le début de la maladie se situe à un âge moyen de 30 ans, la durée de vie de nombreux malades peut atteindre 75 % d'une espérance de vie normale. Cependant, leurs dernières années sont le plus souvent assombries par des atteintes très invalidantes.

Si l'on veut, avec Ch. Confavreux, résumer de façon abrupte la situation, l'on dira que statistiquement : "Que la moitié des malades

- devient invalide en 6 ans ;
- perd son autonomie en 18 ans ;
- meurt en une trentaine d'années" (72, 20).

Mais les statistiques rendent mal compte de la réalité des faits au niveau individuel, dans la mesure où existent de larges variations autour de la moyenne.

1.6.2 - La qualité de la survie

Les facteurs individuels du pronostic :

1.6.2.1 - Les éléments généralement péjoratif

- L'âge de début de l'affection : plus la maladie commence tard, plus elle évolue rapidement (Müller, Leïbowitz, Confavreux). (29)

- Le délai séparant les deux premières poussées; sa brièveté est de mauvais augure. Paradoxalement, le nombre des poussées et leur fréquence n'ont aucune incidence pronostique (CONFAVREUX).

- L'apparition de la progression dans les formes rémittentes ou les formes progressives d'emblée.

- Une mauvaise récupération lors des premières attaques.

1.6.2.2 - Les autres facteurs ont peu de valeur pronostique :

- L'influence du sexe est appréciée de façon contradictoire selon les auteurs (29) : le sexe masculin serait un élément péjoratif (82).

- Contrairement à la plupart des notions classiques (Müller, Mac Alpine, Leibowitz), le début par une névrite optique ou par un syndrome du troc cérébral ne semble pas de meilleur augure que celui par une atteinte des fibres longues (pyramidales, cérébelleuses, lemniscales etc...) (Fog, Bonduelle, Confavreux) (29).

- L'appartenance aux groupes HLA-A₃, B₇ au DW₂ aurait une influence péjorative.

- La question de la grossesse : l'étude réalisée en 1966 par Shapira montrait qu'une grossesse n'élevait le risque d'avoir une nouvelle poussée que de 0,5 fois.

Par ailleurs, Mac Alpine recommande d'éviter la grossesse dans l'année qui suit immédiatement une poussée (82). Aucune influence décisive ne se dégage des travaux récents (65).

1.7 - Problèmes de diagnostic posés par la sclérose en plaques

1.7.1 - Le diagnostic clinique (67, 89)

De nombreux critères (67) de diagnostic clinique ont été proposés pour classer les scléroses en plaques : on note les critères proposés par Allison et Millar en 1954, modifiés par Mac Alpine (1955 et 1972).

Ceux de Schumacher (1965). Des révisions ont été faites : celles de Mac Donal (1975), celles de ROSE et Coll. en 1976, proposées lors d'une conférence sur la sclérose en plaques commune aux U.S.A. et au Japon : ces derniers critères ont été retenus; Les scléroses multiples peuvent ainsi être classées en trois groupes (72, 82, 67, 89).

1.7.1.1 - Les scléroses en plaques certaines cliniquement : 5 critères

a - Une évolution faite de poussées et de rémissions, avec au moins deux poussées séparées par un intervalle minimum de un mois ;

b - Une évolution d'aggravation progressive s'étendant sur une période minimum de 6 mois ;

c)- La constatation à l'examen de signes neurologiques patents attribuables à au moins deux foyers de lésions de la substance blanche du système nerveux central ;

d - Le début de la symptomatologie entre 10 et 50 ans ;

e - L'absence d'une autre affection neurologiques pouvant expliquer l'ensemble des symptômes.

1.7.1.2 - Les scléroses en plaques probables avec comme critères

a - Une histoire évolutive de poussées et de rémissions sans examen précis et présentant un seul signe communément associé avec la sclérose en plaques (nystagmus ou pâleur papillaire unilatérale).

b - Une seule poussée avec des signes d'atteinte de plusieurs foyers de substance blanche, avec bonne régression, laissant des symptômes variables.

c - L'absence d'autre explication neurologique.

1.7.1.3 - Les scléroses en plaques possibles

a - Une histoire évolutive de symptômes régressifs à plusieurs reprises, sans signes permanents à l'examen ;

b - Des signes objectifs insuffisants pour établir plus d'un foyer lésionnel ;

c - Pas d'autres explications neurologiques.

Les patients peuvent naturellement être changés de groupe en fonction de leur évolution.

Quelle que soit la classification adoptée, elle s'avère imparfaite. Ces critères étant initialement d'ordre clinique, ils tendent à évoluer en fonction de l'affinement des explorations (paracliniques).

En pratique, le diagnostic se fonde, comme le rappelait Godlewski, sur quatre critères :

a - Début chez un adulte jeune (18 à 30 ans)

b - Signes neurologiques multiples marquant une atteinte plurifocale du système nerveux central ;

c - Evolution discontinue par poussées successives entrecoupées de rémissions ;

d - Modifications du liquide céphalo-rachidien avec notamment hypergamma-globulinorachie.

1.7.2 - Les examens complémentaires

1.7.2.1 - Examen du liquide céphalo-rachidien

La ponction lombaire ne modifie pas le cours naturel de l'évolution ; elle fournit des renseignements d'autant plus significatifs qu'elle est pratiquée à l'occasion d'une poussée.

a - Aspect macroscopique : absence de modification de l'aspect physique et de la pression du liquide.

b - Cytologie : Une lymphocytose du liquide céphalo-rachidien est constatée dans un tiers des cas. Elle est modérée, de 5 à 30 lymphocytes par millimètre-cube. Un chiffre supérieur à 50 lymphocytes doit faire rejeter le diagnostic de sclérose en plaques.

c - Chimie : La protéino-rachie (72, 95, -15, 45).

La protéinorachie totale est augmentée dans 40 % des cas environ. L'augmentation est en règle modérée (0,40g/l), ne dépassant 1g/l que dans moins de 10 % des cas. Cette hyperprotéinorachie est plus courante chez les scléroses en plaques de sexe masculin (51 %) que chez ceux du sexe féminin (31 %). Elle est nettement plus fréquente dans les formes évoluant depuis plus de 5 ans que dans les formes récentes.

L'augmentation des gamma globulines :

Les trois quarts (3/4) des malades atteints de sclérose en plaques présentent une augmentation des gamma-globulines (c'est-à-dire des IgG) dans leur liquide céphalo-rachidien et ceci quelle que soit la méthode utilisée. Cette anomalie est donc l'une des caractéristiques essentielles de la maladie par sa haute fréquence ;

il faut cependant rappeler qu'environ 50 % des LCR retirés par ponction lombaire chez les malades neurologiques ont une élévation des gamma-globulines (17). Ce serait donc une erreur de considérer qu'une hypergamma-globulino-rachie évoque à elle seule, et à priori, le diagnostic de sclérose multiple (2, 20, 21). Par contre, dans 60 pour 100 des cas, l'aspect est oligoclonal. Cet aspect oligoclonal (AO) apporte un argument de très grande valeur en faveur du diagnostic. Il n'est cependant pas spécifique de cette maladie (17, 69), car il est observé au cours d'agressions infectieuses persistantes telles que la syphilis, la panencéphalite sclérosante subaiguë, la trypanosomiase.

L'aspect oligoclonal peut être observé malgré un pourcentage normal d'IgG : il acquiert alors une valeur diagnostique considérable en faveur d'une sclérose en plaques (24). La fréquence semble liée au mode évolutif de la maladie : elle est intermittente, mais relativement constante lorsque la maladie évolue de façon progressive et continue (72, 95).

Normalement, le taux de gamma-globulines de liquide céphalo-rachidien est de l'ordre de 10 p. 100.

L'augmentation peut être considérée comme significative au-dessus de 14 %. Dans la sclérose en plaques, le taux moyen est de 20 % mais le pourcentage atteint 35 % dans certains cas (15).

Autres altérations protéiques (49) :

- L'hyper alpha-2 : elle est très fréquente et toujours associée à l'hypergamma-globulinorachie. Elle caractérise les formes déjà anciennes (plus de 5 ans) ;

- Les immunoglobulines A et M : le LCR normal contient moins de 5 mg/l d'IgA et pas d'IgM détectable :

- . On note une augmentation des IgA dans 29 % des cas.
- . Présence anormale d'IgM observée chez 20 % des scléroses en plaques ;

- Il n'y a actuellement aucune donnée certaine concernant les composants du complément C₃, C₄, et C₃ pro-activateur du sérum et du LCR.

- Anticorps détectés dans le liquide céphalo-rachidien. Trois types d'anticorps ont été décelés dans le LCR des scléroses en plaques

- . Des anticorps (AC) antiviraux : environ 50 pour 100 des malades présentent des AC dirigés contre les protéines de la capsid de certains virus, essentiellement la rougeole, la rubéole, l'herpès et le para-influenzae.

Mais l'aspect oligo-clonal ne peut être expliqué par le faibles taux d'IgG à fonction anticorps anti-rougeole, selon NORBY (1975) (49, 72, 95). Ces AC sont de synthèse local essentiellement.

- . Des anticorps nucléiques : une méthode originale de contre immuno-électrophorèse (98) a récemment permis de mettre en évidence la présence d'AC nucléiques (anti-DNA et/ou anti-RNA) dans le LCR d'environ un tiers des S.E.P.

- . Des anticorps démyélinisants ont été mis en évidence dans le L.C.R. des sujets atteints de S.E.P. (95, 62).

1.7.2.2 - Examen ophtalmologique

La fréquence des manifestations oculaires au début de l'affection, nécessite un bilan ophtalmologique soigneux, afin de déceler une lésion cliniquement muette. Seront étudiés essentiellement :

- La motricité oculaire ;
- L'appréciation de l'acuité visuelle ;
- l'étude du champ visuel à la recherche d'un scotome ou d'une héli-anopsie ;
- le fond d'oeil.

1.7.2.3 - Etude des potentiels évoqués (14,8

L'utilité des potentiels évoqués visuels (P.E.V.) dans le diagnostic de la sclérose en plaques n'est plus à démontrer (RICHEY et al., 1971 ; HALLIDAY et al., 1973).

A l'étude des P.E.V. sont venues s'ajouter celles des potentiels évoqués somesthésiques (P.E.S.) (ABBRUZZESE et al., 1981) et des potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral (P.E.A.P.) (CLIFFORD-JONES et al., 1979 ; GAMBBI et al., 1982).

a - Etude des potentiels évoqués visuels (P.E.V.)

Elle permet d'objectiver le ralentissement de la conduction rétino-corticale.

Malgré son absence de spécificité, elle reste d'un immense intérêt dans l'étude des malades suspects de la S.E.P. (CHAINES et coll. 1977). Elle permet de détecter les atteintes infra-cliniques alors que toutes les autres investigations ophtalmologiques demeurent normales (ASSELMAN et coll., 1975).

b - Etude des potentiels évoqués auditifs précoces

Utilisés dans l'exploration fonctionnelle du tronc cérébral (CONRAUX et FEBLOT 1979, les PEAP trouvent naturellement leur indication dans la recherche d'élément en faveur de la S.E.P.. La découverte d'une anomalie fonctionnelle cliniquement inapparente au niveau du tronc cérébral, prend une importance de premier plan dans l'hypothèse d'une affection multiloculaire.

- c - Etude des potentiels évoqués somesthésiques corticaux des membres supérieurs : Des anomalies peuvent être détecter.

En conclusion : L'étude conjointe des PEV, PEAP du tronc cérébral et PES apprécie l'état fonctionnel des voies optiques, du tronc cérébral et de la grande voie proprioceptive longitudinale postérieure médullaire ; de ce fait, l'apport de ces techniques au diagnostic de la S.E.P. est important. Ces examens sont non invasifs, reproductibles dans les conditions codifiées, peu onéreux mais manquent de spécificité étiologique.

1.7.2.4 - Les épreuves cochléo-vestibulaires

a - L'audiogramme : Il permettra d'éliminer une atteinte de l'audition et sera un argument contre un neurinome de l'acoustique.

b L'examen neuro-labyrinthique aux épreuves pendulaires et caloriques, objective :

- Une hyper réflexivité générale du système vestibulaire, s'il n'existe pas de nystagmus spontané ;

- Soit une anomalie dysharmonieuse aux stimulations thermiques.

1.7.2.5 - L'enregistrement des mouvements oculaires par électro-oculographie

Il peut détecter une ophtalmoplégie internucléaire infra-clinique.

1.7.2.5 - L'électro-nystagmographie : cet examen peut déceler un nystagmus infra-clinique.

1.7.2.7 - Les examens radiologiques

a - Radiographies simples

Les radiographies simples du crâne : recherchent une calcification, responsable peut être d'un méningiome.

Les radiographies du rachis cervical et de la charnière occipito-cervicale : orientent parfois vers une :

- malformation de la charnière (impression basilaire; ARNOLD-CHIARI).

- Discopathie cervicale, une sténose congénitale du canal rachidien, un neurinome déformant le trou de conjugaison.

Un cliché des conduits auditifs de face évitera de négliger un neurinome de l'acoustique.

b - Radiographies avec produit de contraste

Elles ne seront pas réalisées systématiquement. Ce n'est que devant un doute que l'on fera :

- l'angiographie carotidienne ou vertébrale à la recherche d'une néoformation ou d'une malformation vasculaire.

- La myélographie gazeuse pour détecter une atteinte médullaire tumorale ou atrophique ou une compression.

c - Tomodensitométrie ou scanner (34, 81)

Elle permet de mettre en évidence trois aspects sémiologiques isolés ou associés dans les formes encéphaliques et de détecter les plaques latentes cliniquement :

- les lésions hypodenses sans prises de contraste ;
- Les plages prenant le contraste, confirmant très fortement le diagnostic et affirmant, en outre, la poussée évolutive ;

- L'atrophie cérébrale confirmant le caractère évolué de la maladie. De plus, dans une sclérose en plaques, la découverte d'un parenchyme hétérogène (centre ovale) constituerait peut être un argument pronostique (fâcheux).

Mais ces lésions ne sont pas spécifiques à la sclérose multiple. Dans certains cas, l'examen tomодensitométrique fera discuter une ischémie parcellaire dans les premières semaines ou une cause tumorale. Dans le doute, un deuxième scanner et/ou l'étude des potentiels évoqués et/ou la résonance magnétique nucléaire (RMN) permettra de trancher.

d - Imagerie par résonance magnétique -(I.R.M.)
(82, 91, 107, 84, 86).

La résonance magnétique nucléaire (RMN) est la méthode la plus fiable actuellement pour établir le diagnostic de sclérose en plaques, même si les plaques ont été silencieuses cliniquement.

Les images observées se caractérisent par un allongement du T_1 (hyposignal ou signal plus gris que le reste de la substance blanche en "inversion-récupération") et un allongement du T_2 (hypersignal ou signal plus blanc en spin-écho avec un T R long).

Ces lésions sont très évocatrices de plaques de démyélinisation (11, 91).

Elles sont uniques ou multiples, arrondies (confluentes ou non), sous-forme de traits curvilignes ou soulignant de façon irrégulière les bords des ventricules latéraux.

Cependant, l'I.R.M. souffre encore de plusieurs handicaps :

- Le manque de spécificité des images si bien que les résultats doivent toujours être interprétés en fonction des données cliniques.

- La mise en évidence des plaques médullaires est difficile.

- L'I.R.M. ne permet pas encore de connaître l'évolutivité des plaques et notamment de distinguer les plaques jeunes "actives", des lésions anciennes.

Sa supériorité par rapport au scanner est pourtant évidente :

- Les zones habituellement mal visibles en raison d'artéfacts osseux (fosse postérieure) sont explorées facilement. La résolution spatiale est meilleure, et la sensibilité de l'I.R.M. dans la détection des plaques est environ dix fois supérieure à celle du scanner. L'IRM est ainsi anormale chez 90 à 95 % des patients ayant une sclérose en plaques "définie" ; sa sensibilité est supérieure à celle des potentiels évoqués et au moins égale à celle de l'étude du liquide céphalo-rachidien.

1.7.2.8 - Electroencéphalographie (E.E.G.)

Elle peut montrer des altérations minimales sans spécificité.

1.7.3 - Diagnostic différentiel

"La sclérose en plaques pouvant tout simuler, toute affection neurologique peut simuler une sclérose en plaques". (PAILLAS, 1973)

Par conséquent, nous envisagerons succinctement quelques grandes affections, sous peine de se lancer dans une description exhaustive.

1.7.3.1 - Devant une forme cérébello-
pyramidale :

Il faut éliminer :

- Une tumeur de la fosse postérieure ;
- Une tumeur du tronc cérébral ;
- Une anomalie de la charnière cervico-occipitale ;
- Une insuffisance vertébro-basilaire au début ;
- Les dégénérescences spino-cérébelleuses.

1.7.3.2 - Devant une forme spinale

Il faut éliminer :

- Une myélopathie cervicale (canal étroit, cervicarthrose vraie etc...) ;
- Une malformation artério-veineuse ;
- Toutes les causes de compressions bulbo-médullaires, les malformations comme celle d'ARNOLD-CHIARI et la syringomyélie.
- La sclérose latérale amyotrophique (S.L.A.)
- La syphilis médullaire et le tabès.

1.7.3.3 - Devant une atteinte visuelle

Il faut éliminer :

- Une processus expansif lésant le nerf ou la région chiasmatique ;
- Les autres causes de névrite optique rétrobulbaire :
 - * Infectieuse chez l'enfant ;
 - * Déficit vitaminique ;
 - * Toxique.

1.8 - Traitement

La sclérose en plaques continue de poser un défi thérapeutique. Les réponses que nous pouvons aujourd'hui apporter sans être négligeables n'en sont pas moins parcellaires, insuffisantes ou incertaines.

Aucune thérapeutique ne s'est imposée actuellement bien que la plupart aient suscité des espoirs.

L'évolution naturellement régressive de chaque poussée expose, en effet, à des illusions et il est extrêmement difficile de mettre au point une expérimentation rigoureuse, capable d'évaluer l'influence à long terme d'un traitement par comparaison à un groupe témoin de malades comparables non traités.

Les corticoïdes sont capables d'influencer les symptômes d'une poussée, mais leur influence n'est pas significative sur l'évolution de la maladie à moyen ou long terme.

Une extrême prudence s'impose et le risque inhérent aux méthodes thérapeutiques utilisées, doit être toujours pesé. Il importe enfin, d'apporter au malade un soutien psychologique adéquat.

Le repos strict au lit paraît souhaitable au cours d'une poussée. En revanche, un encouragement au maintien de l'activité est préférable entre les poussées.

Les médications stimulantes, voire les anti-dépresseurs, à dose modérée, peuvent trouver des indications judicieuses.

1.8.1 - Mesures palliatives

1.8.1.1 - La rééducation fonctionnelle

La qualité et la persévérance du travail de rééducation fonctionnelle, restent des conditions essentielles pour maintenir, chez un patient atteint de S.E.P., le maximum d'autonomie et de validité (lutte contre le gabatarisme, les escarres). Certaines particularités de cette rééducation doivent être connues :

- L'influence de l'hyperthermie : toute élévation de la température centrale exagère les effets des lésions de démyélinisation, majore ou fait apparaître des symptômes de façon réversible. Dans les exercices de rééducation, il faut éviter un échauffement excessif et la balnéation en eau chaude peut être d'un effet désastreux (93).

- Après dix ans ou plus d'évolution, il existe une fatigue très marquée au cours de la maladie; Cette fatigabilité qui limite l'autonomie, doit être pris en compte dans l'établissement d'un programme de rééducation.

1.8.1.2 - Les myo-relaxants

Le degré de spasticité est essentiellement variable d'un malade à l'autre. Sont utilisés :

- Le Baclofène (Lioréal)* à la dose de 30 à 60 mg par jour
- Le Tétrazépam (Myolastan)* à la dose de 150 à 300 mg par jour ;
- Le Dantrolène (Dantrium)* à la dose de 100 à 300 mg par jour.

L'institution de ces traitements doit être progressive pour éviter les effets secondaires (somnolence ou vertiges). Il est important avec le Dantrolène d'effectuer un dosage des transaminases régulièrement car il existe un risque d'hépatite toxique.

1.8.1.3 - La Carbamazépine (Tégréto1) a une efficacité souvent spectaculaire sur les crises paroxystiques et, ce, à doses relativement faibles (parfois quelques heures après la prise du premier comprimé). Le Dihydan aurait une efficacité relative sur ces crises.

1.8.1.4 - Traitement des vessies neurologiques

Quelquefois ces problèmes constituent la cause principale de l'invalidité sociale. Il faut s'aider de conseils de spécialistes urologues pour corriger éventuellement :

- Une dyssynergie vésico-sphinctérienne ;
- Une rétention ou une incontinence d'urine ;
- Une dysurie.

Tous ces signes sont responsables quelquefois d'infections urinaires dangereuses, nécessitant une antibiothérapie après antibiogramme.

1.8.2 - Traitement à visée curative

1.8.2.1 - A.C.T.H. et corticoïdes

L'A.C.T.H. est le seul médicament pour lequel la preuve ait été apportée qu'il influence l'évolution de la sclérose multiple. Une étude multicentrique menée aux U.S.A. entre 1965 et 1969 (89) avec une méthodologie rigoureuse, a montré que l'évolution d'une poussée chez un malade, était différente sous A.C.T.H. et sous placebo. Sont souvent utilisés :

- Le Synacthène retard * de 1/2 à 1mg par jour en injection intra-musculaire ;

- Par voie orale, le Prednisone (Cortaneyl*) entre 0,75 et 1mg/kg/jour en cure de quelques semaines ;
- L'administration intra-rachidienne de corticoïdes est défendue par certains auteurs.

L'indication de l'A.C.T.H. et des corticoïdes est très généralement acceptée comme traitement des poussées évolutives, c'est-à-dire en cure discontinue.

Comme toute corticothérapie, il faut assurer une vigilance attentive clinique et biologique, et donner les conseils diététiques d'usage en instruisant le malade des risques possibles à long terme (auto-médication par les anti-inflammatoires).

1.8.2.2 - Immunosuppression (16, 39, 74, 75, 93, 100)

Ces traitements ne peuvent être envisagés que pour des formes graves, évolutives, menaçant à brève échéance la validité.

Immunosuppression permanente prolongée :

Trois produits sont utilisés :

- Le Cyclophosphamide (Endoxan*) : 100mg/jour
- L'Azathioprine (Immurel*) : 3mg/kg/jour ;
- Le Chlorambucil (Chloraminophène)* : 0,2 à 0,4mg/kg/jour ;

Tous ces médicaments sont agressifs sur :

- Les lignées de l'hématopoïèse ;
- Les lignées germinales ;
- Les hépatocytes.

On note également :

- Le risque infectieux et oncogène ;
- l'alopécie, les nausées, les vomissements.

- L'A.T.P. (Striadyne)* ;
- Le Centrophénoxine (Lucidril)*
- L'U.T.P. (Utéplex)*.

1.8.2.5 - L'interferon (57, 63, 103)

- Des études ont prouvé que l'utilisation de l'interferon était incompatible avec la thérapie de la sclérose multiple (effet néfaste voire aggravateur).

- Par contre, les interférons ~~α~~ et ~~β~~ peuvent exercer un effet immunosuppresseur local. Les auteurs proposent donc leur utilisation dans le traitement de la sclérose en plaques.

1.8.2.6 - La plasmaphérèse

Certains auteurs (61) pensent que la plasmaphérèse a un effet bénéfique important sur la forme chronique progressive de sclérose multiple, surtout quand elle est associée à d'autres thérapeutiques immuno-suppressives. Par contre d'autres (102) soutiennent que la plasmaphérèse a peu ou pas d'effet bénéfique sur la sclérose en plaques.

1.8.3 - Prise en charge des malades et soutien psychologique

Les mesures d'aide sociale, le recours à des associations semi-publiques sont des éléments importants d'amélioration de la condition des malades.

Dans de nombreux pays, existent des associations ou des fondations qui viennent en aide aux malades atteints de sclérose en plaques et apportent un soutien non négligeable aux chercheurs.

2 - LES AFFECTIONS DEMYELINISANTES EN AFRIQUE NOIRE

Les affections démyélinisantes sont réputées rare en Afrique Noire. Pour certains auteurs, elles n'existeraient même pas.

Une revue de la littérature nous a permis de faire le point sur la question (voir le chapitre "répartition géographique").

Des cas existent effectivement et sont parfois confirmés anatomiquement, mais il faut accepter que le diagnostic est avant tout clinique, en attendant que les nouvelles imageries médicales viennent lever tout équivoque.

Des manifestations motrices paroxystiques ont même été décrites dans la série dakaroise (36).

Les formes atypiques que revêt l'affection sous nos climats, seraient à la base des difficultés diagnostiques rencontrées (25, 26). De plus, les conditions de travail dans la majeure partie des pays d'Afrique Noire, l'étendue des territoires et souvent la faible infrastructure sanitaire (le manque d'examen complémentaires visualisant les plaques du vivant du malades), font qu'il devient alors très difficile d'affirmer ce diagnostic.

Aspects décrits dans la littérature

Une revue de la littérature nous a permis de rassembler les différents cas d'affections démyélinisantes publiées avec confirmation anatomique.

Remarquons de prime abord, le nombre très réduit de ces publications.

2.1 - Circonstance d'apparition

- Age : l'âge de début de la maladie est le même que dans les zones d'endémie.
- Le sexe : 2 femmes pour 1 homme.

2.2 - Formes classiques de début

2.2.1 - Les signes oculaires :

Nous avons noté des cas où la maladie débutait par des troubles visuels :

- Baisse de l'acuité visuelle pouvant évoluer rapidement en une cécité ;
- Amaurose transitoire brutale ;
- Nous n'avons pas noté de diplopie dans ces séries ;
- Au fond d'oeil : nous avons, soit un aspect de papillite, soit une atrophie optique primitive à bords nets, soit des papilles blanches.

2.2.2 - Les troubles moteurs :

Dans un bon nombre de cas, la maladie débute par des troubles moteurs : essentiellement :

- Paraplégie flasco-spasmodique ou
- Quadriplégie flasque avec
- des troubles sphinctériens ;
- forme hémiplegique avec aphasie.

Ces troubles moteurs sont souvent d'apparition brutale ou rapidement progressive.

2.2.3 - Nous avons noté également des débuts avec des troubles sensitifs :

- Engourdissement des membres, paresthésies ;
- Hypoesthésie à tous les modes ;
- Anesthésie douloureuse.

2.2.4 - On a mentionné un cas ayant débuté par un syndrome gastro-entérique fébrile.

2.3 - Formes à la période d'état

La période d'état est rapidement atteinte chez nos patients, au maximum en 15 jours. Les signes sont les mêmes qu'en zone endémique :

2.3.1 - Les troubles moteurs dominant le tableau :

- Paraplégie ou quadriplégie flasco-spasmodique ;
- Abolition des réflexes ostéo-tendineux ou au contraire hyperréflexivité ostéo-tendineuse avec des réflexes vifs, polycinétiques avec clonus du pied et de la rotule ;
- Signe de Babinski : inconstant ;
- Réflexes cutanés abdominaux abolis.

2.3.2 - Les troubles sensitifs : Essentiellement

- Hypo ou anesthésie à tous les modes ;
- Dysesthésies ;
- Troubles de la sensibilité profonde avec main instable ataxique.

2.3.3 - Le syndrome cérébelleux

2.3.4 - Les troubles sphinctériens

- Rétention d'urine.

2.3.5 - Les troubles psychiques

- Trouble de l'humeur avec alternance de phases d'insouciance joviale, accompagnées de rires immotivés, et de phases dépressives avec agitation, cris et pleurs :

- Détérioration intellectuelle ;
- Perte partielle des acquisitions.

2.3.6 - Manifestations paroxystiques

Ces phénomènes, relativement rares, ont été décrites chez une Noire africaine (44).

Ces crises toniques pouvant mettre le membre inférieur et le membre supérieur en extension avec phénomène de main d'accoucheur.

Ces crises toniques, qui durent quinze secondes environ, n'intéressent pas la face et sont déclenchées par des changements de position. Elles disparaissent à la marche, se reproduisent plusieurs fois dans la journée et ne sont accompagnées d'aucun mouvement convulsif ni de déficit post-critique.

Elles sont précédées de douleurs à type de décharge au niveau des membres et peuvent survenir au cours du sommeil. L'hyperpnée le fait apparaître.

Ces crises ont régressé totalement sous Carbamazépine (Tégrétol)*.

2.4 - Evolution

Nous avons remarqué que tous les aspects qui ont été décrits dans la littérature, concernant les affections démyélinisantes, sont des formes aiguës ou subaiguës, évoluant en moyenne en cinq à quatorze (14) mois vers l'exitus. Des cas de rémissions plus ou moins complètes (après plusieurs poussées) avec quelques séquelles ont été décrits (26, 26, 85).

Ainsi, nous avons pu distinguer deux types d'évolution :

- Une évolution d'une seule tenue jusqu'à la mort par aggravation progressive, sans rémission.

La mort survient toujours à l'occasion d'une complication ou d'une infection intercurrente :

- Infections urinaires
- Escarres
- Arthrite purulente
- Diarrhées rebelles
- Collapsus cardio-vasculaire
- Phlébite des membres inférieurs
- Dénutrition avec cachexie
- bronchopneumopathie.

Ces infections peuvent expliquer la fréquence des fièvres rencontrées dans ces séries.

2.5 - Les examens complémentaires

Les diagnostics ont été posés du vivant grâce à l'examen du liquide céphalo-rachidien et en post-mortem, grâce à l'anatomie pathologique dont les résultats sont identiques à ceux des zones d'endémie.

2.6 - Le pronostic

Compte tenu de ce que nous avons vu en zone d'endémie, nous pouvons dire que le pronostic des affections démyélinisantes est sombre dans nos pays.

L'élément péjoratif le plus important étant la brièveté du délai entre les deux premières poussées et l'évolution d'un seul tenant.

Mais ceci restera à vérifier plus tard.

2.7 - Le traitement

Les médications utilisées sont :

- Les médicaments à visée symptomatique ;
- L'A.C.T.H. et les corticoïdes ;
- La Carbamazépine a été utilisée dans les manifestations paroxystiques.

TRAVAIL PERSONNEL

1 - METHODOLOGIE

1.1 - Population d'étude

Notre étude, rétrospective surtout, porte sur les dossiers de 15.468 malades hospitalisés dans la clinique neurologique du Centre Hospitalo-Universitaire de FANN, de Janvier 1970 à Décembre 1988.

Ainsi, nous avons utilisé deux types de dossiers :

- 1°/ Nous avons repris les anciens dossiers depuis 1970
- 2°/ Nous avons colligés les dossiers des malades hospitalisés dans le service durant notre stage.

1.2 - Critères de recrutement des malades

Dans les dossiers colligés, nous avons essayé de retrouver les critères cliniques et surtout évolutifs. Par contre, pour notre travail personnel, nous avons attaché une importance majeure à la description clinique et nous nous sommes efforcés de faire, en particulier, l'étude électrophorétique des protéines du liquide céphalo-rachidien, que nous désignerons pour plus de commodité, par l'abréviation "L.C.R." (examen pratiqué dans le laboratoire de biochimie de l'hôpital Principal de Dakar).

Nous avons retiré 60 dossiers étiquetés "Affection démyélinisante", mais dont un grand nombre a été éliminé, soit parce que les critères cliniques étaient incomplets, soit parce que les explorations étaient insuffisantes pour écarter formellement une autre étiologie. En définitive, nous avons retenu 28 dossiers. Ces derniers ont été classés selon les critères de ROSE et coll (tableau I, II et III) et ceux utilisés par l'école dakaroise (tableau IV) qui sont proches des critères de certitude de ROSE.

Tableau I : S.E.P. certaines

(:)
(:	CRITERES DE CERTITUDE)
(-----)
(:)
(:	- Une évolution faite de poussées et de rémissions avec)
(:	au moins deux poussées séparées par un intervalle minimum))
(:	de un mois.)
(-----)
(:)
(2°	- Une évolution d'aggravation progressive, s'étendant sur)
(:	une période minimum de 6 mois.)
(-----)
(:)
(3°	- La constatation à l'examen, des signes neurologiques)
(:	patents attribuables à au moins deux foyers de lésions de)
(:	la substance blanche du système nerveux central.)
(-----)
(:)
(4°	- Le début de la symptomatologie entre 10 et 50 ans.)
(:)
(-----)
(:)
(5°	- L'absence d'une autre affection neurologique pouvant)
(:	expliquer l'ensemble des symptômes.)
(:)

Tableau II : S.E.P. probables

CRITÈRES	
1°	- Une histoire évolutive de poussées et de rémissions sans examens précis et présentant un seul signe communément associé avec la sclérose en plaques (nystagmus ou pâleur papillaire unilatérale).
2°	- Une seule poussée avec des signes d'atteinte de plusieurs foyers de la substance blanche, avec bonne régression, laissant des symptômes variables.
3°	- L'absence d'autre explication neurologique

Tableau III : S.E.P. possibles

CRITÈRES	
1°	- Une histoire évolutive de symptômes régressifs à plusieurs reprises, sans signes permanents à l'examen.
2°	- Des signes objectifs insuffisants pour établir plus d'un foyer lésionnel.
3°	- Pas d'autres explications neurologiques

En ce qui concerne le tableau I et II, les critères d'évolution ne sont pas compatibles ; le premier évoquant une évolution par poussées, l'autre, une évolution d'un seul tenant. Donc dans notre sélection, puis notre classification, bien évidemment un seul de ces deux critères sera retenu.

En effet, une étude multicentrique effectuée à Dakar, en 1973 et en 1976, à Abidjan en 1977 (45) et à Paris, a permis d'apprécier la différence entre le L.C.R. normal du Noir et celui du Blanc. On a constaté ainsi qu'à l'état normal les gamma-globulines du L.C.R. du Noir étaient plus élevées que celles du blanc (16 à 17% contre 8 à 10 %) (voir tableau V). Il faut toujours tenir compte donc de ce facteur dans l'interprétation des résultats.

Nous savons également qu'un taux normal de gamma-globulines n'exclut pas le diagnostic de S.E.P.

De plus, tous les malades, n'ont pas bénéficié d'une électrophorèse des protéines du L.C.R., par manque de laboratoire spécialisé et équipé dans le service et de moyens financiers.

Ainsi, nous avons classé nos observations en scléroses en plaques certaines, probables et possibles.

475

TABLEAU V — Valeurs moyennés, relatives, absolues, écart type et valeurs extrêmes des différentes fractions protéiques du L.C.R. obtenues par l'analyse de cellules à Abidjan Méd. et armées, 1977, 5 (1)

	Valeurs relatives en pourcentage						Valeurs absolues en mg/100 ml					
	ABIDJAN			DAKAR	DAKAR	PARIS	ABIDJAN			DAKAR	DAKAR	PARIS
	Moyennes	Ecart standard	Limites	1973 Moyenne	1976 Moyenne	Moyenne	Moyenne	Ecart standard	Limite	1973 Moyenne	1976 Moyenne	Moyenne
Nombre de cas	30			43	32	28	30			43	32	28
Race	N *			N *	N *	B *	N *			N *	N *	B *
Support d'électrophorèse	AC *			P *	AC *	AC *	AC *			P *	AC *	AC *
Pré-albumine	5,8	2,7	traces — 10,7	6,2	6,2	6	1,7	0,71	traces — 2,8	2,23	2,2	2,4
Albumine	50,5	8	31,1 à 67,9	38,3	57,1	58,5	16,5	6,3	6,2 à 33,3	13,78	20,0	23,9
Globulines alpha 1	4,7	1,6	1,6 à 8,6	8,0	4,0	4,5	1,5	0,6	0,2 à 3	2,88	1,4	1,8
Globulines alpha 2	4,5	1,4	2,5 à 8,0	9,3	5,4	4,5	1,5	0,6	0,3 à 2,8	3,34	1,9	1,9
Globulines bêta 1	10,4	2,3	5,8 à 14,3	14,5	11,1	10	3,3	1,1	1,1 à 5,2	5,22	3,9	4,2
Globulines bêta 2	6,3	1,8	8,3 à 10,3	6,9	5,4	6	2,1	0,6	0,9 à 3,4	2,48	1,9	2,6
Globulines gamma	15,8	5,4	4,8 à 29,7	16,7	11,5	9,5	5,3	2,7	1,3 à 12,2	6,01	3,8	3,9
Globulines postgamma	1,5	—	0,7 à 7,9	—	—	—	0,5	—	0,2 à 2,7	—	—	—

*N : noir -- *B : blanc -- *AC : acetate de cellulose -- *P : papier

2 - LES OBSERVATIONS

2.1 - Présentations des observations

De l'observation n° 1 à N° 28.

Nos observations sont présentées par ordre chronologique sous formes de résumé.

Observation N° 1 :

A.F... est un jeune homme de 51 ans, sans antécédent particulier, hospitalisé le 09.05.69 pour un coma et une hémiplégie gauche.

L'affection a débuté 5 jours auparavant par une hémiplégie gauche avec perte de connaissance de 2 à 3 minutes et une détérioration mentale, psychique, installée en moins de 12 heures. Ensuite survint un coma qui motiva la consultation dans le service.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est mauvais, le malade est apyrétique.

L'examen neurologique montre :

- un coma qui a rapidement regressé ;
- une hémiplégie gauche avec hyperréflexivité ostéotendineuse et signe de BABINSKI ;
- Une paralysie faciale gauche ;
- Une nuque raide.

Examens complémentaires

- Les examens standards sont normaux sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée à 3 examens successifs ;
- Le liquide céphalo-rachidien est normal ;

- L'électrophorèse des protéines du liquide céphalo-rachidien et du sang est normale ;
- La sérologie des collagénoses, des rickettsioses, de la syphilis est négative ;
- L'électro-encéphalogramme traduit une souffrance cérébrale diffuse avec participation basale. Il tend à s'améliorer par la suite ;
- L'angiographie carotidienne droite et gauche ne montre qu'une augmentation de volume, modérée de la partie antérieure et moyenne de l'hémisphère gauche, infirmant une malformation vasculaire.
- La radio pulmonaire est normale ;
- Le prélèvement de gorge montre des cocci gram positif et des bacilles gram négatif.

Evolution

° Sous Gardénale et vitaminothérapie B, on note une récupération progressive sur le plan moteur et sur le plan de la parole. Il est exécuté le 09.08.69.

° Il est réhospitalisé le 23.01.72 pour une hémiplegie droite, une agitation avec des vomissements survenus la veille, sans notion de fièvre.

- L'état général est mauvais, le malade est apyrétique, la tension artérielle = 14/8.

- L'examen neurologique montre :

- . Une hémiplégie flasque, à prédominance brachio-céphalique droite, une hyperréflexivité ostéo-tendineuse généralisée.

- . Une hypoesthésie de l'hémicorps droit.

- . Une cécité bilatérale avec une mydriase aréactive.

Au fond d'oeil : on note une pâleur papillaire.

- . Un nystagmus battant à gauche.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Les résultats des examens paracliniques sont presque identiques aux précédents sauf que le prélèvement de gorge est revenu négatif.

Le diagnostic de S.E.P. est évoqué.

Sous A.C.T.H., on note une amélioration importante avec reprise de l'état général, récupération motrice et de la vue.

Il est exécuté le 12.09.72.

Il est réadmis le 03.04/73 pour rechute avec un syndrome cérébelleux, une démarche et voix cérébelleuse, un syndrome pyramidal des 4 membres, une diplopie et strabisme interne de l'oeil droit.

Remis sous A.C.T.H (25 U/jour) pendant deux mois on note une nette amélioration du syndrome pyramidal. Les réflexes ostéotendineux ne sont vifs qu'au membre supérieur droit.

- Le bilan biologique est encore normal ;

- La radiographie de la charnière atloïdo-occipitale est normale.

- L'électroencéphalogramme montre une discrète souffrance hémisphérique droite.

Il est exécuté le 07.06.73 avec des séquelles du syndrome cérébelleux.

Observation N° 2

M.D.... est un homme de 36 ans, ayant des antécédents de céphalées et de paresthésies de membres inférieurs, de précordialgies, qui a été hospitalisé le 7 Janvier 1971. L'affection a débuté deux mois auparavant par une asthénie, une dyspnée d'effort, des céphalées discrètes. Sont apparus ensuite une anorexie, des vertiges, une baisse de l'acuité visuelle avec diplopie dans le regard à droite. Trois semaines avant l'hospitalisation, le malade a constaté une hypoesthésie tactile et douloureuse de l'hémicorps droit. Un traitement institué par un médecin lui apporta une nette amélioration. La veille de son hospitalisation, l'hypoesthésie réapparut, associée à des otalgies gauches et à des acouphènes à gauche.

Examen clinique

° A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 37°C, la tension artérielle = 19/7.

° L'examen neurologique montre :

- . Des réflexes ostéo-tendineux vifs, polycinétiques, diffusés des deux cotés. Les réflexes cutanés plantaires sont indifférents ; il existe un signe de Hoffman à droite, les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.
- . Une hypoesthésie superficielle de l'hémicorps droit mais pas de déficit moteur.
- . Un discret syndrome cérébelleux ;

Les sérodiagnostics des rickettsioses et de Widal sont négatifs.

° En février, la symptomatologie régresse mais persistent une discrète hypoacousie et la baisse de l'acuité visuelle. Il est exéaté .

° En Mars, reprise de la symptomatologie et apparition de mouvements anormaux au membre supérieur gauche et en juillet, il note une dysarthrie. Il est alors hospitalisé pour la deuxième fois.

L'examen neurologique montre :

- Une persistance du syndrome pyramidal, une aggravation du syndrome cérébelleux, une hypoesthésie superficielle avec des troubles de la sensibilité profonde
- Des mouvements anormaux à gauche, choréiformes ;
- Des troubles de la déglutition avec un réflexe nauséux émoussé.

Les examens complémentaires :

- Le liquide céphalo-rachidien : 45 éléments/mm³ avec beaucoup d'hématies et le reste est fait de lymphocytes ; 0,50 % d'albumine, sucre 0,70g %, une élévation des gamma-globulines à 29,2 % ;
- Le diagnostic de S.E.P. est retenu, le malade mis sous corticoïdes et vitaminothérapie B.
- L'évolution est très favorable seules une légère hypoesthésie et l'abolition du réflexe nauséux persistent. Il est exéaté le 10.09.71.

- . Un nystagmus bilatéral dans le regard extrême ;
- . Une atteinte du V gauche (le réflexe cornéen gauche est aboli), du VIII gauche, une paralysie faciale périphérique gauche.

Examens complémentaires

- Le liquide céphalo-rachidien : 2,8 éléments/mm³
0,45g % d'albumine ; sucre = 0,85g % et chlorures = 7,2g %.
- La sérologie syphilitique dans le sang et le liquide céphalo-rachidien est négative ;
- Les examens standards sont normaux sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée ;
- L'électroencéphalogramme est dans les limites de la normale ;
- Selles KAOP montre la présence d'oeufs d'ankylostomes et de kystes de lamblia.

Evolution

- ° Une semaine plus tard, on note une amélioration nette des différents troubles ;
- ° EN fin janvier, on note une hémiparésie droite.
- L'électrocardiogramme montre une surcharge systolique.
- Le test d'Emmel est négatif. L'angiographie carotidienne gauche est normale, de même que la radiographie du crâne.

Observation N° 3

B.L.... est une femme de 35 ans, hospitalisée le 24.01.74 pour une impotence fonctionnelle du membre inférieur gauche avec des douleurs. Elle a une cécité bilatérale depuis 7 ans.

L'affection actuelle a débuté une semaine auparavant, brutalement, par un déficit du membre inférieur gauche, avec fièvre, céphalées, douleurs rachidienne et thoraciques. Plus tard, survint une constipation opiniâtre.

L'examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 37° C, la tension artérielle à 16/10, elle est obèse.

L'examen neurologique montre :

- Un syndrome de Brown-Séquart (monoplégie spasmodique au membre supérieur gauche, hypoesthésie voire anesthésie au niveau de l'hémicorps droit, remontant à D4 avec des troubles de la sensibilité profonde.
- Troubles sphinctériens à type de rétention d'urine ;
- Une cécité bilatérale avec au fond d'oeil, une atrophie optique post-oedémateuse bilatérale.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard et l'ionogramme sanguin sont normaux.

- Le liquide céphalo-rachidien : 26 éléments/mm³ (lymphocytes) ; 0,70g/l d'albumine, sucre = 0,50g/l ; la gamma-globulino-rachie est de 23,9 %.

- Il n'y a pas de blocage à l'épreuve de QUEECKENTEDT-STOOKEY. La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative.

- Le bilan tuberculeux est négatif.

- L'électroencéphalogramme montre la persistance d'une activité thêta diffuse.

- L'angiographie carotidienne gauche est normale.

Evolution :

° Au mois de Février, on note une aggravation avec une paraplégie spasmodique, une extension des troubles sensitifs de façon bilatérale avec des douleurs persistantes.

° En Mars, survient une récupération motrice complète du membre inférieur droit mais existent des douleurs radiculaires des membres supérieurs et du membre inférieur gauche.

L'examen du liquide céphalo-rachidien montre l'élément/mm³ (lymphocyte) et 0,45g/L d'albumine.

° En Mai, aggravation de l'état clinique avec raideur méningée, la paraplégie spasmodique redevient totale avec anesthésie à tous les modes, remontant à C₁ - C₂ et des troubles sphinctériens.

Le liquide céphalo-rachidien montre : 115 éléments/mm³ (lymphocytes) 1,68g/l d'albumine avec 25,6 % de gammaglobulines à l'électrophorèse.

° En Juin, les troubles régressent partiellement. Le liquide céphalo-rachidien est à 8 éléments/mm³ (lymphocytes) et 0,50g d'albumine.

Cette rémission persiste jusqu'à l'exéat du malade le 01/10/74. Le diagnostic de S.E.P. a été retenu.

° Elle est rehospitalisée le 07.02.75 pour aggravation de l'état clinique avec anorexie. L'état général est bon, la température à 37°9C ; la tension artérielle à 13/9.

L'examen neurologique révèle :

- Une quadriplégie spasmodique prédominant aux membres inférieurs ; la nuque est souple, il existe des escarres fessières bilatérales.

Le liquide céphalo-rachidien montre 6 éléments/mm³ (lymphocytes) avec 0,45g/l d'albumine.

Elle meurt plus tard, le 03.04.75 dans un tableau d'hyperthermie, de collapsus cardio-vasculaire.

Examens complémentaires

- L'hémoculture révèle une klebsiella pneumoniae
- L'uroculture isolé un Trichomonas vaginalis
- Le compte d'Addis : 13 000 hématies/minute
83 000 leucocytes/minute

L'autopsie n'a pas été faite.

Observation N° 4

N.B. : Cette observation a déjà fait l'objet d'une publication (44) par DUMAS (M.) et coll. (1977).

Il s'agit d'une femme de 39 ans, dactylographe, qui a été hospitalisée deux fois dans le service. Elle avait présenté un tableau de méningomyélite à rechutes pour laquelle aucune étiologie n'a été retrouvée. Au cours de ces hospitalisations, sont apparues des crises motrices paroxystiques : ce sont des crises toniques de l'hémicorps gauche, mettant le membre inférieur et le membre supérieur en extension avec phénomène de main d'accoucheur. Les crises toniques, qui durent 15 secondes environ, n'intéressent pas la face et sont déclenchées par les changements de position ; elles disparaissent à la marche, se reproduisent plusieurs fois dans la journée et ne s'accompagnent d'aucun mouvement convulsif, ni de déficit post-critique. Elles sont précédées de douleurs à type de décharge au niveau des membres et peuvent survenir au cours du sommeil. L'hyperpnée les fait apparaître.

Le taux des gamma-globulines dans le liquide céphalo-rachidien est de 23,50 % à l'entrée, le 25 Juin 1973 puis de 31,70 % à la survenue des crises tétaniformes.

Le Carbamazépine a eu un effet spectaculaire sur les crises qui ont disparu, de même que le tableau de méningomyélite. Le diagnostic de manifestations paroxystiques au cours d'une S.E.P. a été retenu et la malade est exécutée le 6 Juillet 1974. Elle avait repris ses activités professionnelles.

Elle est rehospitalisée

Pour la troisième fois le 18 Octobre 1979, soit 5 ans plus tard, pour une paraplégie d'installation progressive.

Cette nouvelle récurrence a débuté au mois de mai 1979 par une baisse de l'acuité visuelle de l'oeil droit puis de l'oeil gauche. Elle fut hospitalisée à l'hôpital Principal de Dakar au mois de Juin en ophtalmologie pendant 2 semaines. Ensuite, apparut une faiblesse musculaire des membres inférieurs, aboutissant à une paraplégie en 2 mois, avec une constipation.

A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 39°C mais le malade devient apyrétique sous Quinimax.

L'examen neurologique montre :

- Une paraplégie flasque, avec des réflexes ostéo-tendineux vifs aux membres supérieurs, abolis aux membres inférieurs

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis ; les réflexes cutanés plantaires sont indifférents ;

- Une anesthésie superficielle remontant à D3 sans trouble de la sensibilité profonde ;

- Une baisse de l'acuité visuelle plus marquée à gauche avec au fond d'oeil, une atrophie optique primitive à prédominance gauche ;

- Une rétention d'urine.

Le reste de l'examen somatique révèle un ballonnement abdominal.

Evolution

Sous A.C.T.H. (40 U I/jour,) on note une récupération motrice partielle aux membres inférieurs, le niveau sensitif descend à S₁. Mais des escarres trochantériennes apparaissent. On note une perforation cornéenne droite et une atrophie optique totale gauche

Le 28 Janvier 1980, survinrent de façon brutale : une aphasie, une fixité du regard, une raideur de la nuque, un signe de Babinski à droite, des mouvements anormaux aux extrémités des membres supérieurs.

Le 31 Janvier, on note un pic fébrile à plus de 40°C, des troubles de la déglutition, un coma et la malade meurt le 2 Janvier 1980 par myélite aiguë transverse probablement.

Observation n° 5

B.M. ... est une femme de 38 ans, hospitalisée le 28 Novembre 1977 pour des vertiges, des douleurs diffuses à tout le corps et un syndrome cérébelleux. Elle a été opérée il y a 10 ans pour un fibrome utérin.

La maladie a débuté dix ans auparavant par des épisodes de vertiges avec des céphalées frontales, durant quelques minutes à quelques jours, à recrudescence nocturne.

Elle signalait aussi des douleurs généralisées et une grande asthénie. L'évolution se faisait par poussées mensuelles ou bimensuelles, entrecoupées de rémissions.

Un mois avant l'hospitalisation, sont survenus, au cours d'un épisode fébrile, des vertiges giratoires, permanents avec malaise général.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est médiocre, la température est à 36°C, la tension artérielle à 13/8.

Examen neurologique : On note

- Un syndrome cérébelleux statique et cinétique
- Un discret nystagmus battant à gauche.
- Une diplopie horizontale dans le regard à gauche.

Le reste de l'examen somatique révèle :

- Des leucorrhées abondantes, nauséabondes, avec des douleurs au niveau des fosses iliaques et de l'hypogastre avec défense. Les annexes semblent être tuméfiées et douloureuses.

- Le toucher vaginal montre un rectum plein de matières dures, le col est gros, irrégulier sans tumeur ; le doigtier ramène des pertes brunâtres avec du sang.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard est normal ;
- Le liquide céphalo-rachidien contient 3 éléments/mm³, 0,30g/l d'albumine ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le liquide céphalo-rachidien est négative ;
- La radiographie du crâne montre une impression du toit du rocher gauche qui est gommé dans sa partie interne ;
- Les tomographies du rocher sont normales ;
- L'électroencéphalogramme est normal ;
- L'acuité visuelle est à 5/10 à l'oeil droit et de 4/10 à l'oeil gauche. Le champ visuel est rétréci en canon de fusil.

Evolution

Elle est très favorable avec régression complète du syndrome cérébelleux, du nystagmus, des vertiges après 3 semaines d'hospitalisation, le malade étant sous corticoïdes. Elle est exécutée le 7 Janvier 1978.

Observation N° 6

B.C ... est un jeune homme de 21 ans, hospitalisé le 8 Février 1979 pour une paraplégie flasque.

L'affection a débuté un mois auparavant par des céphalées, une asthénie intense, une hypersomnie vespérale, des vertiges et une amaurose. Ce premier épisode a régressé spontanément, laissant un asthénie résiduelle. Puis apparut une paraplégie d'installation rapidement progressive avec des troubles sphinctériens (rétention d'urine, constipation) suivie d'une cécité brutale, avec fièvre et plus tard, un déficit au niveau des mains. Le déficit moteur a été précédé de paresthésies à type de piqûre au niveau du rachis et de l'abdomen.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est médiocre, la température est à 39°2C, le pouls est à 112 pulsations par minute, la tension artérielle est à 10,5/7.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriplégie flasque prédominant aux membres inférieurs ;

- Des réflexes ostéo-tendineux abolis aux membres inférieurs, normaux aux membres supérieurs ; le réflexe cutané plantaire est indifférent des deux côtés, les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, de même que le réflexe crémasterien ;
- Une hypoesthésie tactile et douloureuse à limite supérieure floue ;
- Une cécité bilatérale avec au fond d'oeil, des papilles à contours flous.
- Une nuque raide.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal ;
- Le liquide céphalo-rachidien est xanthochromique, il contient 20 éléments/mm³ (lymphocytes) avec 5g/l d'albumine 0,40g/l de glucose, 9g/l de chlorures, la bactériologie est négative ;
- La recherche de bacilles acido-alcoolorésistants est négative ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le liquide céphalo-rachidien **est** négative ;
- Les radiographies du rachis cervical et des poumons sont normales ;
- La myélographie décèle une arachnoïdite diffuse
- L'examen cyto-bactériologique isole une *Klebsiella pneumoniae*. Les hémocultures sont négatives. Une méningite tuberculeuse est néanmoins évoquée mais recusée ensuite car le traitement anti-tuberculeux n'a pas modifié le tableau.

Evolution

Aucune amélioration clinique n'est notée après trois mois malgré les antibiothérapies; par contre le liquide céphalo-rachidien ne contient plus qu'un élément/mm³ (lymphocytes) et 0,40g/l d'albumine. Le diagnostic de neuromyéélite optique est évoqué. Mais apparaissent une septicémie (à streptocoques et protéus), une infection urinaire avec plusieurs germes résistants à tous les antibiotiques, des escarres surinfectées, une collection suppurée de l'aine gauche et du pénis, une pneumopathie aiguë et une fièvre à 40°C. Le malade décède dans ce tableau le 5 JUIN 1979.

L'autopsie n'est pas faite, mais le diagnostic de neuromyéélite optique a été retenu.

Observation N° 7

E.A.M.H.A. ... est une femme de 36 ans, hospitalisée le 6 Octobre 1981 pour une sclérose en plaques évolutive (diagnostic posé à Nouakchott).

L'affection a débuté 8 ans auparavant par une amaurose transitoire, des troubles moteurs, le tout ayant régressé au bout de 2 mois. Trois ans plus tard, elle fait une rechute avec une paraplégie, une anesthésie remontant à D-12, une amaurose, puis une nouvelle rémission survint. Deux mois avant l'hospitalisation, une nouvelle poussée l'amena à consulter à Dakar dans le Service.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la malade apyrétique.

L'examen neurologique montre :

- Une hyperréflexivité ostéo-tendineuse aux membres inférieurs, un signe de Babinski bilatéral, sans déficit moteur ni sensitif.
- Une baisse de l'acuité visuelle et au fond d'oeil, existe une atrophie optique primitive bilatérale. Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Bilan standard normal sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée (15/25 mm^h) ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le liquide céphalo-rachidien est négative ;
- Le liquide céphalo-rachidien : normal avec 8,6 % de gamma-globulines à l'électrophorèse des protéines ;
- Le bilan hépatique est normal.

Evolution

Le 16 Octobre 1991, la malade fait un pic fébrile à 38°8C et accuse des céphalées avec frissons, vertiges et algies diffuses. Elle est traitée par le Quinimax, puis l'état clinique devient stationnaire. Elle est exéatée avec le diagnostic de neuromyéélite optique.

Observation N° 8

S.A. ... est une femme de 33 ans, hospitalisée le 27 Août 1983 pour une impotence fonctionnelle des quatre membres. L'affection a débuté deux semaines auparavant par l'installation d'un déficit moteur des quatre membres, de façon rapidement progressive avec des paresthésies. Le membre supérieur gauche a été d'abord atteint, puis le membre inférieur gauche le soir et extension à l'hémicorps droit le lendemain, sans contexte infectieux.

La patiente a présenté une paralysie similaire avec cécité, huit ans auparavant et ayant régressée spontanément, avec persistance de la cécité.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est médiocre avec amaigrissement. La température est à 37°2C, le pouls à 92 pulsations par minute, la tension artérielle à 10/8. On note une conjonctivite purulente bilatérale.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie spastique avec des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffusés, polycinétiques avec trépidation épileptoïde des pieds et un signe de Babinski bilatéral ;

- Des troubles sensitifs superficiels et profonds de niveau supérieur à D-10.;

- Une amyotrophie des mains et des pieds ;

- Une cécité bilatérale ;

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Examens standards normaux ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- Le L.C.R. contient moins de 1 élément/mm³, 0,10g/l d'albumine et 0,30g/l de sucre.
- Les radiographies du rachis cervical, du crâne sont normales ;
- La radiographie pulmonaire montre une image de pachy-pleurite avec comblement du cul-de-sac droit.;
- Examen ophtalmologique : opacité diffuse de la cornée avec des cils accolés ; une cécité bilatérale avec une atrophie optique bilatérale au fond d'oeil ;
- - L'electroencéphalogramme est normal.

Evolution

Sous corticoïdes (synacthène retard), vitaminothérapie B, assez bonne récupération motrice avec station debout possible. Elle est exécutée le 17.11.83 avec le diagnostic de neuromyéélite optique.

Observation N° 9

D.S. ... est une fille de 15 ans qui avait été hospitalisée dans le service pour paraplégie. Elle fut hospitalisée le 19.07.84 pour une rechute ayant débuté une semaine auparavant par des douleurs lombaires, des paresthésies, une claudication intermittente médullaire, puis rapidement survint une paraplégie complète avec incontinence d'urine.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est passable

L'examen neurologique montre :

- Une paraplégie flasque avec abolition des réflexes ostéotendineux aux membres inférieurs ;
- Des troubles sensitifs à limite supérieure nette D-7 ;
- Une incontinence d'urine.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal, de même que le bilan hépatique ;
- Le L.C.R. contient 4 éléments (lymphocytes) avec quelques hématies ; 0,15g/l d'albumine ; 0,5g/l de sucre et 7g/l de chlorures ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- Les radiographies du rachis dorsal et des poumons sont normales ;
- La myélographie lipiodolée est normale.

Evolution

- En Août, survient une récupération motrice sous corticoïdes ;
- En Octobre, s'installent une quadriplégie flasco-spasmodique à prédominance gauche et distale et une baisse de l'acuité visuelle. Le fond d'oeil montre des images d'hémorragies du champ rétinien, une papille pâle, atrophique, à bords flous. La myélographie à l'amipaque ne note pas de malformation vasculaire.

En Février 1985, on note une cécité bilatérale, une quadriplégie spasmodique, un tremblement spontané et d'attitude du membre supérieur gauche avec amyotrophie importante surtout distale. Une nouvelle rémission est notée avec une augmentation de la dose de corticoïdes et la malade est exéatée, avec le diagnostic de neuromyéélite optique.

Observation N° 10

N.N. ... est une jeune fille de 15 ans, sans antécédents particuliers, hospitalisée le 22 Décembre 1986 pour une paraplégie flasque.

L'affection a débuté deux mois auparavant par un syndrome palustre traité et guéri. Un mois plus tard, survint un déficit du bras gauche avec des polyarthralgies mais qui regressa spontanément. Dix jours avant l'hospitalisation, s'installa une quadriplégie de façon brutale.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est mauvais, les muqueuses conjonctivales sont bien colorées ; il existe un amaigrissement important

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparesie flasque prédominant à droite avec abolition des réflexes ostéo-tendineux, un signe de Babinski bilatérale ;
- Des troubles de la sensibilité superficielle uniquement au niveau du membre supérieur gauche sans atteinte de la sensibilité profonde ;
- Une amyotrophie non systématisée ;

- Une cécité de l'oeil droit avec abolition du réflexe photomoteur à droite ; au fond d'oeil : il existe un pâleur papillaire sans atrophie optique à l'oeil droit ; une stase au niveau de la veine centrale de la rétine à l'oeil gauche ;

- Une rétention d'urines.

Examens complémentaires

- Les examens standards sont normaux sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée à 45/75 mm ;

- Le L.C.R. contient 1 élément/mm³ ; 0,15g/l d'albumine 0,45g/l de sucre et 7g/l de chlorures. L'électrophorèse des protéines est normale (4,9 % de gamma-globulines).

- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative, de même que le test d'Emmel ;

- Les tests hépatiques, les radiographies du rachis cervical sont normaux.

Evolution

- Un mois et demi après, apparaissent des mouvements anormaux choréiformes, puis un flou visuel à l'oeil gauche, aboutissant à la cécité. Une nette amélioration est obtenue sous corticoïdes : récupération motrice et de la vue, réapparition des réflexes ostéotendineux. Une tentative d'arrêt du Synacthène aboutit à un rebond de la maladie. La reprise du corticoïde entraîne une rémission et le diagnostic de S.E.P. est évoqué ; elle est exécutée le 6 Juin 1987.

- Elle est réhospitalisée le 23 Février 1988 pour des troubles respiratoires et la réapparition des troubles moteurs. Il existe des épisodes d'apnée de brève durée déclenchés par le décubitus latéral gauche, des bouffées de chaleur. La température est de 36°9C, la tension artérielle à 11/8, la fréquence respiratoire à 44/minute, la malade est consciente.

A l'examen neurologique, la quadriplégie est devenue flasco-spasmodique avec hypertonie du type pyramidal du membre inférieur gauche et du membre supérieur droit. Il existe une griffe cubitale bilatérale avec amyotrophie importante des deux mains ; la nuque est raide les pupilles sont en mydriase aréactive, la toux est faible.

Par ailleurs, il existe une polypnée superficielle qui aboutit à une bradypnée avec des pauses respiratoires puis à un arrêt cardiaque et la malade meurt le même jour.

Le diagnostic de S.E.P. avec extension bulbaire est posé mais l'autopsie n'a pas été faite.

Observation N° 11

M.D. ... est une fille de 18 ans, hospitalisée le 29 Avril 1988 pour des céphalées occipitales, une baisse de l'acuité visuelle et une dysarthrie.

L'affection a débuté deux semaines auparavant par des céphalées intenses avec vertiges, puis survint une baisse de l'acuité visuelle des deux yeux de façon rapidement progressive, avec exacerbation des crises comitiales chez cette épileptique connue.

L'évolution s'est faite rapidement vers une cécité bilatérale qui a régressé partiellement au bout de 10 jours.

Elle a été hospitalisée en 1983 pour la même symptomatologie qui a disparu sous traitement.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est médiocre, la température est à 36°6C, le pouls à 88 pulsations par minute, la tension artérielle à 12/7.

L'examen neurologique montre :

- Un syndrome cérébelleux statique et cinétique avec dysarthrie ;
- Un syndrome pyramidal des membres inférieurs avec un signe de Babinski bilatéral ;
- Une hémiparésie gauche, spastique.

Les pupilles sont en mydriase bilatérale réactive.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard n'a révélé qu'une accélération de la vitesse de sédimentation ;

- Le L.C.R. est clair, contient moins de 1 élément/mm³ avec 0,10g/l d'albumine. L'électrophorèse des protéines du sang et du L.C.R. est normal (16,5 % de gamma-globulines dans le L.C.R.) ;

- la sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;

- La recherche de bacilles acido-alcool-résistants est négative ;

- La radiographie du crâne est normal.

L'électroencéphalogramme décèle une souffrance corticale diffuse, sévère, à maximum antérieur, s'exprimant sur un mode irritatif.

Conclusion :

Il s'agit d'une encéphalopathie chronique (probablement toxique et alcoolique) associée à une hémiparésie spastique.

Evolution

Elle est favorable sous traitement (anti-épileptiques et Synacthène retard*). On note une récupération progressive des différents déficits. Seule persiste une simple vivacité des réflexes ostéo-tendineux à sa sortie.

Observation N° 12

I.D. ... est une femme de 24 ans, hospitalisée le 11 Juillet 1988 pour une impotence fonctionnelle de membres inférieurs et des paresthésies.

L'affection a débuté six mois auparavant par une asthénie intense, des vomissements en fusée, des céphalées gauches, une baisse de l'acuité visuelle à gauche et des douleurs fulgurantes (à type de ruissellement et de décharges électriques dans tout le corps), avec tremblement d'action. Dix jours avant l'hospitalisation, survint une sensation d'engourdissement et d'impotence fonctionnelle du membre inférieur droit à évolution ascendante.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 37°C; le pouls à 92 Pulsations/minute.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie à prédominance droite avec hyper réflexivité ostéo-tendineuse généralisée, un signe de Babinski bilatéral ;
- Des troubles sensitifs : hyperesthésie tactile à la partie supérieure du corps et hypoesthésie voire anesthésie aux membres inférieurs ;

- Un tremblement d'action ;
- Une trémulation de la langue ;
- Une amyotrophie des loges internes et externes des avant-bras, des éminences thénars et hypothénars.

Examens complémentaires

- La numération-formule sanguine est normale avec vitesse de sédimentation accélérée. La glycémie est à 1,40g/l, l'azotémie à 0,30g/l ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- Les tests hépatiques sont normaux.

Evolution

- En Août, apparurent une raideur douloureuse de la nuque, une bronchopneumopathie bilatérale et plus tard des crises convulsives hémi-généralisées droites.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, contenant 17 éléments/mm³ (lymphocytes) ; 0,40g/l d'albumine ; 0,5g/l de sucre mais se normalise ensuite. Les gamma-globulines sont normales à l'électrophorèse des protéines dans le sang et le L.C.R. (13,4 % de gamma-globulines dans le L.C.R.).

La radiographie du crâne, du rachis cervical, l'électro-encéphalogramme sont normaux.

Le bilan à la recherche d'une compression médullaire lente est négatif : bilan tuberculeux est négatif ; la fiche hématologique avec médullogramme est normale. La myélographie n'a pas pu être faite

- En Janvier 1989 survient une cécité de l'oeil gauche et une baisse de l'acuité visuelle de l'oeil droit avec mydriase unilatérale gauche ;

- Sous traitement (corticoïdes, vitaminothérapie B, Tégréto) les crises convulsives sont disparu, le déficit moteur s'est amélioré de même que la vue, la station debout est possible. Elle est exécutée le 5 Mai 1989.

Observation N° 13

S.F. ... est une homme de 29 ans, hospitalisé le 10 Février 1984 pour des céphalées unilatérales droites et un déficit du membre supérieur droit.

L'affection a débuté un an auparavant par des céphalées occipitales intermittentes, des troubles de l'équilibre avec maladresse de la main droite. Le tableau s'aggrava en Décembre 1983 avec des hémicrâniées droites, tenaces, un déficit moteur du membre supérieur homolatéral, une diplopie droite, des bourdonnements d'oreilles une hypoacousie droite, une impression de gêne à la déglutition, des fourmillements.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, la température à 37°C, la tension artérielle à 12/8.

L'examen neurologique montre :

- Une parésie du membre supérieur droit avec légère hypotonie ;
- Des réflexes ostéotendineux vifs à droite avec un signe de Rossolimo ;

- Un signe de ROMBERG droit, une déviation à droite lors de la marche aveugle de Babinski ;
- Une atteinte des nerfs crâniens V, VI, VII périphérique droit, VIII, IX.

Examens complémentaires

- Le fond d'oeil, l'électroencéphalogramme, les artériographies carotidiennes et humérales sont normaux ;
- L'électrophorèse de l'hémoglobine est normale ;
- Le L.C.R. est clair, contient moins d'1 élément/mm³ 0,12g:1 d'albumine. L'électrophorèse des protéines montre 16 % des gammaglobulines ;
- La radiographie du crâne avec incidence de WORMS montre une image arrondie, cerclée au dessus du conduit auditif interne droit ;
- L'exploration cochléo-vestibulaire note une hypocousie, un nystagmus horizontal rotatoire à prédominance gauche et un Romberg très perturbé.

Alors, trois diagnostics furent évoqués : la sclérose en plaques, un processus expansif de l'angle ponto-cérébelleux et une pathologie virale.

Evolution

Elle est assez rapidement favorable, ce qui a fait suspecter plus une sclérose en plaques qu'une pathologie virale. Un scanner fait en France, confirme le diagnostic de S.E.P.

Observation N° 14

B.T. ... est une femme de 30 ans, ayant des antécédents de méningite, qui a été hospitalisée le 30 Août 1979 pour un déficit moteur de l'hémicorps droit.

La maladie a débuté 5 jours auparavant par un déficit moteur complet, confinant la malade au lit avec dysarthrie.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 36°8C, le pouls à 80 pulsations par minute, la tension artérielle à 17/7. Il existe des oedèmes des membres inférieurs à prédominance tibiale.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriplégie flasco-spasmodique à prédominance droite ;
- Des réflexes ostéo-tendineux vifs aux 4 membres avec signe de Babinski bilatéral et abolition des réflexes cutanés abdominaux ;
- Il n'y a pas de troubles sensitifs nets.

Examens complémentaires

- Le L.C.R., l'angiographie sont normaux ;
- Le bilan des collagénoses est négatif. La vitesse de sédimentation est accélérée à 80/86 mm.

Evolution

° Elle est favorable avec récupération motrice (sous traitement). La malade est exéatée le 14.09.79.

° Elle est réhospitalisée le 06.11.81 pour la même symptomatologie mais avec des douleurs articulaires diffuses, des céphalées, des vertiges et des vomissements.

A l'examen clinique

L'état général est bon, la température est à 38,7°C mais chute sous quinimax ; la tension artérielle à 16/10, les oedèmes des membres inférieurs persistent.

L'examen neurologique :

On note en plus des signes préexistants, un syndrome cérébelleux statique et cinétique.

Examens complémentaires

L'électrophorèse des protéines du L.C.R. montre 18,5 % de gammaglobulines.

Le bilan tuberculeux est négatif.

La radiographie pulmonaire révèle une cardiomégalie globale avec déroulement de l'aorte.

On assiste à une nouvelle rémission clinique sous gammaglobulinothérapie et elle est exéatée le 21.12.81.

Une troisième hospitalisation survient le 26/08/82 pour une hypertonie au niveau des 3 membres, une obnubilation et une émission de cris épisodiques.

A l'examen clinique

L'état général est bon, la température est à 37°2C, la tension artérielle à 20/12.

L'examen neurologique montre :

Une hypertonicité extrapyramidale avec des réflexes ostéotendineux vifs, un signe de Babinski bilatéral, sans déficit moteur ni sensitif.

Tous les examens complémentaires sont normaux sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée et l'examen des urines isole un trichomonas vaginalis.

Sous synacthène, Dihydan, l'évolution est encore favorable avec disparition de tous les signes sauf la vivacité des réflexes. Elle est exécutée le 12.10.82.

Observation N° 15

N.O.A.D. ... est un homme de 40 ans, hospitalisé le 30 Septembre 1981 pour une démarche ébrieuse et une augmentation du polygone de sustentation.

L'affection a débuté deux ans et demi auparavant par des paresthésies des membres inférieurs (fourmillements, brûlures aux pieds). Un an plus tard, apparurent les troubles de la marche.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température est à 36°4C, le pouls à 68 pulsations/minute, la tension artérielle à 11/5.

...

L'examen neurologique

- Un syndrome cérébelleux statique et cinétique, à prédominance gauche ;
- Des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres, sans signe de Babinski ;
- Il n'y a pas de déficit moteur ni de troubles sensitifs objectifs ;
- Au fond d'oeil, les papilles sont pâles.

Examens complémentaires

- La ponction lombaire ramène un L.C.R. clair, contenant 5 éléments par mm³ (lymphocytes) ; 0,20g % d'albumine ; 0,40g % de sucre ; 8g % de chlorures. L'électrophorèse des protéines du L.C.R. révèle une augmentation des gamma-globulines à 50 % ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- Le bilan hépatique est normal de même que la radiographie du crâne ;
- L'électroencéphalogramme décèle une souffrance cérébrale diffuse.

Evolution

Elle est stationnaire, le malade est exécuté avec une ordonnance de Corti-k* (40 mg/jour) pendant 2 mois.

Observation N° 16

F.S. ... est une femme de 39 ans, hospitalisée le 3 Avril 1979 pour une quadriplégie et une cécité.

La maladie a débuté un mois auparavant, de façon brutale par une cécité bilatérale. Une semaine plus tard, survint une hémiplégie gauche, brutale, suivie d'une hémiplégie droite au bout d'une semaine, tout aussi brutale. Cinq jours après, elle nota une extinction de la voix.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température à 37°C, le pouls 120 pulsations/mn, la tension artérielle à 14/11.

L'examen neurologique montre :

- Une tétraplégie flasque avec des réflexes ostéo-tendineux vifs et symétriques ;
- Une déviation de la tête et des yeux vers la droite (atteinte du XIe nerf crânien ?) ;
- Une cécité bilatérale avec mydriase aréactive. Au fond d'oeil, les papilles sont nettes avec atrophie optique à l'oeil gauche ;
- Une parésie des muscles respiratoires, une impossibilité de la toux, une absence du réflexe nauséux (atteinte du IXe nerf crânien) ;

Il n'y a pas de troubles sensitifs.

Une neuromyéélite optique a été évoquée.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal mais il existe une albuminurie qui disparaîtra ultérieurement ;

- Le L.C.R. est clair, contient 5 éléments (lymphocytes)/mm³ ; 0,30g/l d'albumine et 0,70g/l de sucre. ;

- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;

- Le bilan hépatique est normal, de même que la radiographie du crâne ;

- L'angiographie vertébrale droite montre une absence d'injection des artères cérébrales postérieures. La montée de soude de SELDINGER est normale.

Evolution

Aucune amélioration n'est notée puis apparaît une aпарalysis faciale périphérique et elle décède le 24.04.79. L'autopsie n'est pas pratiquée.

Observation N° 17

B.M. ... est une femme de 35 ans, hospitalisée le 5 Décembre 1983 pour une paraparesie et une cécité de l'oeil droit.

L'affection a débuté quatre mois auparavant par des céphalées intenses pariétales avec irradiation à l'oeil gauche et aboutissant à sa cécité. Quinze jours avant l'hospitalisation, apparut une impotence fonctionnelle des membres inférieurs avec cédatation des céphalées, récupération de la vision de l'oeil gauche mais elle nota une cécité de l'oeil droit.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, la température est à 37°2C, le pouls à 76 pulsations/mn, la tension artérielle à 11/7.

L'examen neurologique montre :

- Une triparésie avec un syndrome pyramidal des quatre membres, un signe de Babinski gauche. Le déficit du membre supérieur siège à droite avec un signe de HOFFMANN ;

- Des troubles sensitifs à tous les modes, remontant à D₆ - D₇ ;

- La nuque est raide ;

- Il n'y a pas de perception lumineuse à droite. Elle est faible à gauche. Au fond d'oeil : atrophie optique à gauche secondaire à une inflammation ; oedème papillaire à droite en voie de régression.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal ;

- Le L.C.R. est clair, contient 16 éléments (lymphocytes) ; 0,15g/l d'albumine ; 0,70g/l de sucre et 7,2g/l de chlorures.

- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative .

- L'électroencéphalogramme est modérément irritatif surtout sur les régions antérieures avec une prévalence fronto-temporale droite ;

- L'angiographie carotidienne droite montre des signes indirects déformant la cérébrale antérieure au niveau de sa branche péricallaleuse et fronto-polaire, inversant leur courbure ; il peut s'agir d'une énorme plaque avec un oedème important, déformant le trajet de l'artère.

Evolution

Sous synacthène* et vitaminothérapie B, l'évolution est favorable avec régression de tous les signes : la malade marche sans appui ; elle voit bien ; elle n'a plus de troubles sensitifs. Elle est exéatée le 31.12.1983.

Devant cette symptomatologie multifocale avec une bonne régression associant une atteinte massive de la moelle et une cécité le diagnostic de neuromyéélite optique a été posé.

Observations N° 18

B.M. ... est une femme de 23 ans, hospitalisée le 8 Février 1985 pour une impotence fonctionnelle des quatre membres.

L'affection a débuté un mois auparavant par des douleurs radiculaires dorsales et des membres supérieurs. Ensuite, s'installa un déficit moteur du membre supérieur gauche avec vomissement, suivi 4 jours plus tard du déficit du membre inférieur gauche. En quelques jours, le déficit allait intéresser l'hémicorps droit, avec des troubles sphinctériens à type de constipation et de rétention aiguë d'urine.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, le température est à 36,8°C, le pouls à 72 pulsations/mn, la tension artérielle à 13/8.

L'examen neurologique montre

- Une quadriparésie spasmodique avec des réflexes ostéo-tendineux vifs, polycinétiques et une augmentation de la zone réflexogène. Il existe un signe de Babinski et une abolition des réflexes cutanés abdominaux ;
- Pas de troubles sensitifs objectifs ;
- La nuque est raide ;

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Les examens standards sont normaux ;
- Le L.C.R. est clair, contient 4 éléments/mm³ (lymphocytes) ; 0,10g % de sucre et 7g/l de chlorure ;
- L'électrophorèse des protéines du sang montre une augmentation des gamma-globulines ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- L'ionogramme sanguin, les radiographies du rachis cervical et de la charnière occipito-atloïdienne sont normaux ;
- La myélographie à l'ampaque révèle une épiderite de C₆ à D₄, mais qui n'explique pas la symptomatologie.

Evolution

- Un mois plus tard, il apparaît un flou visuel puis des crises toniques généralisées, sans perte de connaissance, ni perte d'urine, itératives, douloureuses.

Au fond d'oeil : les bords des papilles sont pâles avec un léger flou des bords nasaux.

L'électroencéphalogramme révèle une discrète note irritative bitemporo-pariétale sur un tracé de fond normal.

Le L.C.R. contient 6 éléments/mm³ ; 0,40g d'albumine ; 0,26g % de sucre et 7,2g/l de chlorures.

- Sous tégrétol *, Synacthène* et vitaminothérapie E7 sur 15 jours, amélioration nette du tableau clinique : les crises toniques disparaissent, la malade marche. Seul persiste le flou visuel. Elle est opérée le 24/04/85, avec le diagnostic de neuro-myéélite optique.

Observation N° 19

A.Y. ... est une jeune fille de 20 ans, hospitalisée le 3 Novembre 1987 pour des céphalées, des cervicalgies et une dysphonie.

L'affection a débuté progressivement 5 mois auparavant par des céphalées temporales, bilatérales, à généralisation secondaire avec un flou visuel, sans vomissement. Un mois plus tard, surviennent des cervicalgies, une dysphonie et des troubles de la déglutition.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, les muqueuses conjonctivales sont légèrement pâles, la température à 37°4C, la tension artérielle à 11/6.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie à prédominance distale ;
- Des réflexes ostéo-tendineux vifs aux membres inférieurs sans signe de Babinski ;
- Un syndrome cérébelleux statique (tremblement intentionnel, danse des tendons à la station debout avec tendance à la chute) ;

- Une langue atrophique et légèrement déviée vers la droite (atteinte du Xe, VIe et XIIe nerfs crâniens).
Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Les examens biologiques standards sont normaux sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée à 100/110mm.

- Le L.C.R. est clair, contient 27 éléments (lymphocytes) ; 0,20g d'albumine. L'électrophorèse des protéines est normale (17,2 %) ;

- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;

- La radiographie du crâne ; l'artériographie hémérale gauche sont normales ;

- L'électroencéphalogramme révèle une discrète souffrance corticale bifronto-temporale ;

- La radiographie de la charnière est normale.

Evolution

Elle est favorable sous traitement.

On note une régression totale des signes d'atteinte des nerfs crâniens et du syndrome cérébelleux.

Observation N° 20

M.F. ... est un jeune homme de 15 ans, hospitalisé le 22 Avril 1970 pour une quadriplégie.

L'affection a débuté trois mois auparavant, de façon brutale par une cécité complète. Deux mois plus tard, apparaît progressivement une impotence fonctionnelle des membres inférieurs, s'étendant aux membres supérieurs en une semaine.

Ce premier épisode a partiellement régressé. Puis, un matin il note une réapparition brutale de la quadriplégie avec une fièvre intermittente.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température à 38°40 la tension artérielle à 13/8.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriplégie flasque avec rétraction tendineuse aux membres supérieurs ;
- Une aréflexie ostéo-tendineuse ;
- Une cécité bilatérale avec atrophie optique primitive au fond d'oeil ;
- Il existe une incontinence d'urine ;
- Il n'y a pas de trouble sensitif objectif.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal ;
- Le L.C.R. est normal (1,2 élément/mm³, 0,20 g/l d'albumine) ;
- Tous les sérodiagnostics sont négatifs : arbovirus, sérodiagnostic de Wright, de WIDAL, des RICKETTSIES, de la Syphilis ;
- La radiographie pulmonaire, l'électroencéphalogramme sont normaux ;
- L'intra-dermo-réaction est négative.

En absence de toute autre étiologie, une neuromyéélite optique a été retenue.

Evolution

Elle est stationnaire et le malade est exécuté le 23 Juin 1970.

Observation N° 21

B.N ... est une femme de 25 ans, hospitalisée le 27 Janvier 1968 pour des céphalées ; des vomissements et une cécité. L'affection a débuté un mois et demi auparavant par des céphalées diffuses, prédominant au vertex et à l'occiput, avec vomissements, protrusion des globes oculaires. Ces troubles visuels ont abouti à une cécité bilatérale au début du mois de Janvier, avec impotence fonctionnelle des 4 membres.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est médiocre, les muqueuses conjonctivales sont bien colorées ; la température est à 37°20, le pouls à 140 pulsations/mn, la tension artérielle à 15/11.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie flasque prédominant aux membres inférieurs, sans troubles sensitifs objectifs ;
- Une atteinte du VI et du VII droits ;
- Une mydriase bilatérale aréactive avec exophtalmie bilatérale ;
- Une nuque raide, douloureuse ;
- Le fond de l'oeil est normal ;

Le reste de l'examen somatique révèle une tachycardie régulière à 140 battements/mn, sans bruits surajoutés.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard est normal sauf la vitesse de sédimentation qui est à 28/52 mm ;

- Le L.C.R. est clair, contient moins d'un élément/mm³ 0,40g/l d'albumine, la culture est négative ; l'électrophorèse des protéines est à 10 % de gamma-globulines ;

- L'électrophorèse des protéines du sang : 19,3 % de gamma-globulines.

Evolution

Evolution La

Le déficit moteur a régressé (sous corticoïdes, Gardénaï et anti-oedémateux) mais apparut une amibiase traitée au Flagyl. Elle est exécutée sur sa demande de 06.04.88.

Observation N° 22

M.K. M. ... est une jeune fille de 19 ans, transférée des maladies infectieuses le 06.01.1988 pour triparésie des membres inférieurs et du membre supérieur gauche.

La maladie aurait débuté le 22 Novembre 1987 par des douleurs aux membres supérieurs, à type de pesanteur, à recrudescence nocturne, avec impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Elle signalait un flou visuel avec sensation de brouillard devant les yeux des vomissements et des hémicranies gauches. Elle aurait été hospitalisée auparavant du 11 au 18 Novembre 1987 pour syndrome infectieux traité et guéri.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, la température est à 36°6C, la tension artérielle à 11/8, le pouls à 112 pulsations/mn.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie prédominant aux membres inférieurs et au membre supérieur gauche ;

- Des réflexes ostéotendineux vifs aux membres inférieurs abolis au membre supérieur gauche et normaux au membre supérieur droit ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion bilatérale ;
- Une hyperesthésie cutanée de l'hémicorps gauche ;
- Une cécité unilatérale droite.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Examens complémentaires

- Bilan biologique standard, l'électroencéphalogramme, le bilan hépatique, l'angiographie sont normaux ;

Le L.C.R. contient moins d'un élément/mm³, 0,10g/l d'albumine ;

- La sérologie syphilitique et rétrovirale est négative
- La radiographie pulmonaire montre une pneumopathie basale droite traitée et guérie avec l'Ampicilline.

Evolution

On a noté une légère amélioration (sous Cortancyl) et Dihydro puis reprise du tableau avec des crises d'hypertonie pyramidale, de névrite optique rétro bulbaire, d'astéréognosie.

Sous Synacthène et vitaminothérapie B, on assiste à une récupération fonctionnelle acceptable et la malade est réexaminée le 25.05

Observation N° 23

N.S.K. ... est une femme de 30 ans, hospitalisée le 30 Avril 1987 pour une hémiplégié droite.

La maladie a débuté deux mois auparavant par la survenue brutale de céphalées et de vomissements. En Avril, s'installe l'hémiplégié droite brutalement.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est assez bon, la température à 37°3C, la tension artérielle à 12,9.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriplégie spasmodique prédominant à droite avec atteinte des muscles respiratoires ;
- Une anesthésie douloureuse et tactile de l'hémicorps droit avec atteinte de l'hémi-face, sans abolition des réflexes cornéens ;
- Des accès d'hyperpathie de l'hémicorps gauche, intéressant l'hémi-face et le membre supérieur gauche ;
- Une déviation de la luette vers la droite et abolition des réflexes nauséux des deux côtés (atteinte du Xe et XIe nerfs crâniens) ;
- La toux est impossible, l'élocution faible.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard est normal ;
- Le L.C.R. est clair, contient 5 éléments/mm³ (lymphocytes) ; albumine 0,10g/l ; sucre 0,60g/l ; chlorures 7g/l. L'électrophorèse des protéines est normale.

- L'électrocardiogramme, l'électroencéphalogramme, la radiographie du crâne, l'angiographie carotidienne droite sont normales.

Evolution

Elle est favorable avec récupération motrice quasi-totale membres supérieurs, mais moins importante aux membres inférieurs. Il persiste la névralgie du Ve nerf crânien.

Le diagnostic de S.E.P est retenu et la malade est exécutée le 22.10.87 sous corticoïdes.

Observation N° 24

F.S. ... est une jeune femme de 22 ans, hospitalisée le 1er Septembre 1972 pour une paraplégie brutale. La maladie a débuté trois jours auparavant par des douleurs lombaires à type de brûlures, de la fièvre, puis la paraplégie s'est installée brutalement.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la malade est apyrétique.

L'examen neurologique montre :

- Une paraplégie flasco-spasmodique à prédominance distale ;
- Des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffus, sans signe de Babinski ;
- Une anesthésie douloureuse remontant à L₄ - L₅ avec des troubles de la sensibilité profonde ;
- Il existe une incontinence d'urine. Il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens, ni de syndrome cérébelleux.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan standard est normal à l'exception d'une aminurie à 1,50g % mais elle va se négativer dix jours plus tard ;
- L'épreuve de QUEECKENSTEDT-STOOKEY ne décèle pas de blocage ;
- Le L.C.R. est clair, il contient 1 élément/mm³, 0,4 d'albumine ; 0,56g/l de sucre et 7,68g/l de chlorures ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- Le bilan hépatique est normal ;
- Les radiographies du rachis dorso-lombaires et l'électroencéphalogramme sont normaux.

Evolution

Elle est spectaculaire. Dès le lendemain, apparaît une récupération motrice importante et spontanée avec régression des troubles de la sensibilité. Dix jours plus tard régression totale de tous les signes (la malade marche sans problème) mais persiste la vivacité des réflexes ostéotendineux aux membres inférieurs. Elle est exécutée le 12 Septembre 1972.

Observation N° 25

S. S. ... est un homme de 35 ans, drépanocytaire (AS), hospitalisé le 23 Avril 1985 pour une hémiparésie gauche, des tremblements et des vertiges.

L'affection a débuté cinq ans auparavant par des céphalées fronto-temporales droites, des vertiges rebelles aux traitements. Quatre ans plus tard, survint une parésie de l'extrémité du membre supérieur gauche, améliorée sous vitamino-thérapie B. Deux mois avant l'hospitalisation, il constata une parésie du membre inférieur gauche avec constipation et rétention d'urine.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température à 37°5C, le pouls à 80 pulsations/mn, la tension artérielle à 18/8.

L'examen neurologique montre :

- Une hémiparésie gauche à prédominance brachiale avec des réflexes ostéo-tendineux vifs aux 4 membres, un signe de babinski à droite, des réflexes cutanés abdominaux abolis. Il n'existe pas de troubles sensitif

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard est normal ;
- Le L.C.R. est clair, contient 6 éléments (lymphocytes)/mm³ ; 0,40g/l d'albumine ; 0,40g/l de sucre et 7g/l de chlorures ;
- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;
- La radiographie de la hanche droite et gauche montre une zone de condensation de la région inominée avec accentuation du sourcil cotyloïdien ;
- L'angiographie carotidienne droite est normale.

Evolution

Une légère amélioration s'est dessinée avec la kinésithérapie et le malade est exéaté le 31.05.1985.

Observation N° 26

B.T. ... est une jeune fille de 18 ans, hospitalisée le 6 Février 1974 pour des céphalées et une baisse de l'acuité visuelle.

La maladie a débuté trois ans auparavant par des céphalées frontales, des vertiges, des bourdonnements d'oreilles, une impression de mouches volantes devant les yeux. Plus tard, elle constata une baisse progressive de l'acuité visuelle.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, elle est apyrétique, le pouls est à 80 pulsations par minute, la tension artérielle à 10/8.

L'examen neurologique montre :

- Une hyperréflexivité ostéo-tendineuse des membres inférieurs sans signe de Babinski ;
- Une baisse de l'acuité visuelle avec au fond d'oeil, une atrophie optique primitive bilatérale ;
- Il n'existe pas de trouble moteur ni sensitif, ni cérébelleux.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

- La glycémie est à 1,30g/l ; l'azotémie à 0,15g/%
- La numération-formule-sanguine montre 4.300.000 globules rouges ; 10.000 globules blancs (polynucléaires à 53 %, lymphocytes à 45 % ; éosinophiles = 0 et monocytes = 2 %. La vitesse de sédimentation est à 50/60 mm ;

- Le LCR est clair, contient un élément/mm³ (lymphocytes) 0,15g/l d'albumine ; 0,75g/l de sucre et 6,24g/l de chlorures.

L'électrophorèse des protéines du L.C.R. révèle des gammaglobulines à 19,10 % et celle du sang à 23,70 % ;

- La sérologie syphilitique dans le sang et le L.C.R. est négative ;

- Les tests hépatiques, l'électromyogramme, l'électro-encéphalogramme, les radiographies du crâne sont normaux.

.../...

Evolution

Elle a été stationnaire. La malade est exécutée le 9 Mars 1974.

Observation N° 27

I.S. ... est un jeune de 26 ans, hospitalisé le 4 Novembre 1985 pour des céphalées, des cervicalgies gauches.

L'affection a débuté trois mois auparavant par des céphalées diffuses avec des vertiges, des cervicalgies gauches, irradiant vers le deltoïde gauche, avec fièvre et des douleurs du pied gauche. Il a constaté aussi des troubles visuels, une pollakiurie nocturne.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est bon, la température à 37°7C, le pouls à 96 pulsations/mn, la tension artérielle à 12/7.

L'examen neurologique montre :

- Une raréflexie ostéo-tendineuse, sans signe de Babinsk avec des réflexes cutanés abdominaux présents ;
- Une amyotrophie bilatérale, symétrique au niveau de la jambe et de la cuisse, de la loge thénarienne et hypoténarienne et hypothénarienne ;
- Il n'y a pas de trouble sensitif, ni moteur ni cérébelleux ;
- Le fond d'oeil est normal à droite ; non note un oedème papillaire avec exsudats secs à gauche.

Examens complémentaires

- La bilan biologique standard est normal sauf la vitesse de sédimentation qui est accélérée (57/82 mm) ;

- Le L.C.R. contient 8 éléments (lymphocytes) et 0,60g d'albumine ;

- La recherche d'anti-corps antinucléaires, le Waaler-Rose et le latex sont négatifs ;

- L'électroencéphalogramme, l'électromyogramme, le bilan hépatique sont normaux.

Evolution

Elle est favorable sous traitement (synacthène* et vitaminothérapie B). Il est exécuté le 05.12.85.

Observation N° 23

M.B. ... est une femme de 58 ans, hospitalisée le 05/07/77 pour une quadriplégie et des douleurs des membres.

L'affection a débuté 4 mois auparavant par de la fièvre, des douleurs thoraciques, des céphalées, une constipation. Cinq jours plus tard, s'installe une parésie du membre inférieur gauche avec des parésies à type de décharges électriques, de fourmillements. Lors de son hospitalisation à l'hôpital Principal, elle nota une parésie des deux membres supérieurs et plus tard, une baisse progressive de l'acuité visuelle de l'oeil droit. Elle fut alors adressée dans le service.

Examen clinique

A l'entrée, l'état général est mauvais, la malade est apyrétique.

L'examen neurologique montre :

- Une quadriparésie prédominant au membre inférieur gauche et aux deux membres supérieurs ;

- Un trouble de la sensibilité profonde et superficielle (hyperesthésie dorsale bilatérale, hypoesthésie au membre inférieur gauche)

- Une hypertonie d'action ;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs à gauche, sans signes de Babinski avec des réflexes cutanés abdominaux présents ;
- Un signe de Lhermitte.

Examens complémentaires

- Le bilan biologique standard, l'électroencéphalogramme, la radiographie des poumons sont normaux ;
- Le L.C.R. est clair, contient 11 éléments/mm³ (lymphocytes) ; 0,75g/l d'albumine et l'électrophorèse des protéines est normale ;
- La radiographie du rachis dorsolombaire et cervical montre une arthrose vertébrale.
- Au fond d'œil normal à droite, atrophie optique primitive à gauche.

Evolution

Cédation des douleurs sous tégrétol et corticothérapie mais pas d'amélioration sur le plan moteur. La maladie est exécutée sous la demande des parents.

S.E.P. Certaines (Tableau I)

Observations	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
N° 1	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	-	+
N° 2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-
N° 3	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
N° 4	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
N° 5	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

Tableau IV

Observations	6	15	16
N° 1	+	-	-
N° 2	-	+	+
N° 3	+	+	+
N° 4	+	+	+

Les scléroses en plaques probables (tableau II)

()
(Observations	17	18	19	20	21	22	23)
()
(Critères)
()
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 1	-	-	-	-	-	-	-)
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 2	+	+	+	+	+	+	+)
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 3	+	+	+	+	+	+	+)
()

Les scléroses en plaques possibles (tableau III)

()
(Observations	24	25	26	27	28)
()
(Critères)
()
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 1	-	-	-	-	-	-)
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 2	+	+	+	+	+	+)
(-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----)
(N° 3	+	+	+	+	+	+)
()

Nos dossiers sont ainsi classés en :

- S.E.P. certaines : observation n° 1 à observation n° 16 soit 16 cas (57,14 %) : cinq hommes pour onze femmes :

- S.E.P. probables : observation N° 17 à observation N° 23 soit 7 cas (25%) : un homme pour six femmes ;

- S.E.P. possibles : observation n° 24 à observation n° 28 soit 5 cas (17,85 %) : deux hommes pour trois femmes).

° En ce qui concerne le groupe des scléroses en plaques certaines :

- Les observations n° 1 ; 2 ; 3 ; 4 ; 5 ; 7 ; 8 ; 9 ; 10 ; 11 et 14 répondent aux critères n° 1 ; 3 ; 4 et 5 du tableau I de la classification de ROSE et coll. Il s'agit d'une atteinte multifocale évoluant par poussées entrecoupées de rémissions, chez des sujets dont l'âge est situé entre 10 et 50 ans. Les examens paracliniques disponibles n'ont pas permis de déceler une autre étiologie. Cette symptomatologie est assez caractéristique à la sclérose en plaques. De plus les gamma-globulines sont augmentées dans le L.C.R. des observations n° 2 (29,2 %), N° 3 (23,9 %), n° 4 (31,70 % et 23,5 %) et n° 14 (18,5 %).

- Les observations n° 12 et 13 répondent aux critères n° 2 ; 3 ; 4 et 5 du tableau I ;

- L'observation n° 6 : il s'agit d'un jeune de 21 ans qui présente un tableau de myélite aiguë transverse associé à une atteinte des deux nerfs optiques. Il y a eu une première poussée avec des signes assez caractéristiques (vertiges, amaurose, céphalées, asthénie intense et hypersomnie (vespérale), suivie d'une rémission incomplète puisqu'il persistait une asthénie résiduelle.

Secondairement, l'évolution n'est faite vers une aggravation progressive, sans rémission jusqu'à l'exitus. Une méningite tuberculeuse a été évoquée mais tous les examens paracliniques se sont révélés négatifs et les résultats du traitement d'épreuve n'a pas été concluant dans ce sens.

Nous avons donc retenu le diagnostic d'affection démyélinisante, en particulier la neuromyéélite optique, d'autant plus que cette symptomatologie satisfait parfaitement aux critères de l'école dakaroise.

- Les observations n° 15 et 16 répondent aux critères n° 2 ; 3 ; 4 et 5 utilisés par l'école dakaroise.

+ L'observation n° 15 : il s'agit d'un adulte jeune qui présente des troubles cérébelleux, une atteinte pyramidale et optique (les papilles sont pâles), ce qui prouve la dissémination des signes à plusieurs étages du névraxe. Cette symptomatologie a évolué d'un seul tenant avec une aggravation secondaire.

Les examens paracliniques n'ont pas pu déceler une autre étiologie évidente. De plus, il existe une hypergamma-globulinorachie à 50 %. Tout ceci plaide en faveur d'une affection démyélinisante, type sclérose en plaques.

- L'observation 16 : il s'agit d'une femme de 39 ans qui présente une atteinte médullaire massive, une cécité bilatérale avec atteinte de plusieurs nerfs crâniens (atteinte des VIIe, Xe, IXe et XIe nerfs crâniens).

L'évolution s'est faite en cinq épisodes d'aggravation progressive jusqu'à l'exitus.

Toutes les recherches étiologiques se sont avérées négatives. Cette symptomatologie multifocale à plusieurs étages du système nerveux central et ce type d'évolution, évoquent très vraisemblablement une affection démyélinisante.

L'atteinte médullaire massive et la cécité nous ont fait retenir le diagnostic de neuromyéélite optique aiguë avec extension bulbaire. Un processus expansif intra-crânien aurait pu être évoqué mais les radiographies du crâne et les angiographies ne sont pas en faveur.

- L'observation n° 13 présente quelques particularités : il s'agit d'un homme de 29 ans, présentant une hémiparésie brachio-faciale droite avec des troubles sensitifs du même côté, une atteinte associée de plusieurs nerfs crâniens et d'un syndrome cérébelleux cinétique, le tout s'étant installé de façon progressive : l'âge du patient, l'évolution d'aggravation progressive, la dissémination des signes neurologiques à plusieurs étages du névraxe, nous ont fait penser à une affection démyélinisante. Mais la radiographie du crâne avec incidence de WORMS a montré une image en faveur d'un processus expansif de l'angle ponto-cérébelleux, tandis que l'évolution rapidement régressive a fait suspecter une pathologie virale. Devant ce doute, le malade a été envoyé en France pour un scanner qui a confirmé le diagnostic de sclérose multiple. Sans l'apport du scanner, nous allions éliminer cette observation de notre étude ou la classer dans les cas probables alors que nous avions un cas certain.

Le reste de nos malades n'a pas pu bénéficier de cet avantage en raison de leurs possibilités socio-économiques très limitées. Ainsi nous avons peut-être éliminé beaucoup d'observations de ce genre.

° LE GROUPE DE CAS PROBABLES

- Les observations n° 17 à 23 répondent toutes aux deuxième et troisième critères du tableau II de la classification de ROSE et Coll. Il s'agit pour toutes des patients jeunes, présentant au moins une atteinte de deux foyers de la substance blanche avec une bonne régression des signes mais une seule poussée. D'autres étiologies ont été évoquées mais l'évolution ne plaidait pas en leur faveur. De plus, ces différentes étiologies ne pouvaient pas expliquer toute la symptomatologie accusée.

° LE GROUPE DES CAS POSSIBLES

- Les observations n° 24 à 27 répondent aux critères 2 et 3 du tableau III de la classification de ROSE et Coll. En ce qui concerne les observations 24 et 27 : il s'agit de patientes très jeunes, ayant présenté une seule poussée et les signes objectifs sont insuffisants pour établir plus d'un foyer lésionnel mais toutes les

De plus l'évolution est très favorable. Nous pensons qu'il peut s'agir vraisemblablement d'affections démyélinisantes.

- Les observations 25 et 26 présentent à peu près les mêmes caractéristiques que les précédentes à la différence que l'évolution s'est faite en plusieurs épisodes successifs, d'aggravation progressive, sans rémission notable.

- L'observation 28 : Elle mérite une attention particulière. Il s'agit d'une femme relativement âgée qui présente des troubles moteurs associés à des troubles oculaires, sphinctériens, sensitifs et à des céphalées.

Cette symptomatologie évoque une atteinte multifocale. De plus, il existe un signe de LHERMITTE qui prouve une démyélinisation des cordons postérieurs au niveau du renflement cervical (82). Malgré l'âge avancé, nous avons retenu ce diagnostic puisque des cas ont été décrits dans la littérature (25) et que l'on a pu éliminer une myélopathie cervicale.

Pour ces cas possibles, il est souhaitable que nous possédions une imagerie perfectionnée, nous permettant de savoir s'il existe ou non des plaques cliniquement muettes.

3 - COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

3.1 - La fréquence

Nous avons colligés 28 cas d'affections démyélinisantes sur 15 468 malades hospitalisés dans un service spécialisé de neurologie. C'est dire qu'elles sont peu présentes au Sénégal, mais existent, comme l'ont déjà signalé COLLOMB-DUMAS et Coll (10, 11, 42, 16).

Ce chiffre reflèterait-il exactement la réalité ? Nous pensons qu'il doit y en avoir plus que nous en avons trouvé. En effet nous sommes confrontés à plusieurs problèmes.

- Le polymorphisme clinique, l'évolution atypique dans nos régions, ne permettent pas un diagnostic aisé, si bien que nous avons peut être ignoré de nombreux cas ;

- Nous avons surtout des formes graves, qui alertent les malades. Mais, devant des formes à régression rapide, sans grand handicap, les patients ne consultent peut-être pas, se satisfaisant d'une apparente guérison spontanée.

- Le problème des croyances africaines conduit bon nombre de malades à se réfugier auprès des tradi-praticiens ou des marabouts plutôt que de se confier aux médecins. Si l'évolution est globalement favorable, le malade échappe au circuit de la médecine moderne.

- Le manque d'information des médecins qui évoquent peu souvent ce diagnostic compte tenu de la rumeur de non-existence de cette affection en Afrique Noire ; mais la recherche de signes de certitude, doit être envisagée.

- Le suivi des malades est très difficile dans nos contrées, pour des raisons économiques et sociales.

Enfin, il existe le grand problème des examens paracliniques

. Absence d'imagerie médicale (scanner et résonance magnétique nucléaire (RMN), d'où la difficulté pour éliminer d'autres affections avec certitude ou pour confirmer les cas douteux et mettre en évidence les plaques cliniquement muettes.

. Difficulté de réaliser certains examens classiques tels que les potentiels évoqués (potentiels évoqués visuels et auditifs) et l'électrophorèse du L.C.R.

3.2 - L'âge et le sexe

3.2.1 - L'âge

Tous nos patients sont situés dans la tranche d'âge de 15 à 40 ans excepté le cas n° 28.

3.2.2 - Le sexe

	Nombre de cas	Pourcentage
Hommes	8	28,57 %
Femmes	20	71,42 %

	Sexe Féminin	Sexe Masculin	Total
S.E.P. Certaines	11	5	16
S.E.P. Probables	6	1	7
S.E.P. Possibles	3	2	5

Nos résultats concordent bien avec les données de la littérature : c'est une affection qui a une nette prépondérance féminine : deux femmes pour un homme.

3.3 - Aspects cliniques

	Troubles oculaires	Troubles moteurs	Troubles sensitifs	Troubles cérébelleux	Troubles vestibulaires	Troubles sphinctériens	Troubles psychiques	Autres nerfs crâniens	Manifes- tations paroxys- tiques	Céphalées	Autres Manifes- tations
DEBUT											
Nombre de cas	12	13	9	4	11	3	0	0	1	16	8
%	42,85	46,42	32,14	14,28	39,28	10,71			3,57	57,14	28,57
Période d'état											
Nombre de cas	21	24	17	9	5	8	1	8	5	2	4
%	74,99	85,71	60,71	32,14	17,85	28,57	3,57	28,57	17,85	7,14	14,28

Selon notre étude, les manifestations cliniques reflètent un visage assez fidèle de la littérature.

- A la période d'état, l'atteinte médullaire domine le tableau clinique : 24 malades sur 28 présentent des troubles moteurs avec une paraplégie ou une quadriplégie principalement. Ensuite, viennent les troubles oculaires, les troubles sensitifs, les troubles cérébelleux, les troubles sphinctériens, les atteintes des autres nerfs crâniens et les troubles vestibulaires.

- 57,14 % de nos patients présentent des céphalées au début de l'affection, parfois une hyperthermie. Cela concorde avec l'estimation d'ABB et SCHALTENBRANDT qui estiment que les céphalées sont fréquentes, tandis qu'elles demeurent rares pour BONDUELLE (82).

La particularité de ces formes réside :

- Au niveau de l'évolution :

. Dans notre série, le début est souvent brutal, sans prodromes ou rapidement progressif et la période d'état est rapidement atteinte en quelques heures à quelques semaines.

. Les poussées sont souvent très rapprochées et les rémissions incomplètes (observations 2 et 3), ce qui est un mauvais pronostic.

. Nous avons noté des cas d'évolution fatale, d'une seule tenue, sans rémission apparente, jusqu'à l'exitus qui survient au bout de quelques mois. Ce sont des formes aiguës ou suraiguës (observations 6 et 10).

Ces formes aiguës avaient été signalées par COLLOMB et Coll. (11).

. L'évolution est souvent galopante, explosive avec une atteinte massive d'emblée.

. Les symptômes sont, dans la majorité des cas, asymétriques dans leurs localisations et leur intensité.

.../...

- La fréquence des cas de neuromyéélite optique est relativement élevée : 8 cas sur 28 dossiers, soit 28,57 %.

- Nous avons noté également que la majorité des cas associait des signes oculaires graves et une atteinte médullaire. La cécité est souvent totale dans notre série (avec récupération secondaire partielle parfois) alors que le sclérosé en plaques, en règle générale, ne devient jamais aveugle (18). Ceci confirme la gravité des formes rencontrées en Afrique Noire.

Cette gravité pourrait s'expliquer, soit par une virulence particulière de l'agent causal en Afrique Noire, soit par une susceptibilité plus marquée des Africains noirs, soit par le terrain de malnutrition qui prévaut souvent au sein de nos population.

Nous n'avons pas observé de cas de maladie de SCHILDER ni de sclérose concentrique de BALO.

L'hyperthermie parfois notée au début, peut égarer le diagnostic et peut correspondre à une infection intercurrente dont on sait qu'elle est souvent un facteur déclenchant.

3.4 - Les examens paracliniques

Notre arsenal d'examens complémentaires est parfois limité

- Les examens classiques comme l'électrophorèse des protéines du L.C.R. ne sont pas toujours réalisables.

- Nous ne possédons pas de scanner ni de résonance magnétique nucléaire.

- L'autopsie, bien que fréquemment pratiquée dans le service lors d'un décès, est difficile à réaliser, voire impossible lorsque l'exitus survient en situation extra-hospitalière. Or, on connaît l'existence des formes bénignes, cliniquement muettes pendant toute la vie du malade et de découverte fortuite lors d'une nécropsie systématique.

Ces formes pourraient exister en Afrique Noire et passeraient donc inaperçues. Nos diagnostics ont donc été essentiellement cliniques.

3.4 - Problème d'épidémiologie

° Nous avons constaté d'après notre étude, que le nombre de cas d'affections démyélinisantes a plus que doublé dans la dernière décennie (1979-1988) par rapport à la première (1970-1978). Deux objections peuvent être alors faites :

- Soit, certains de nos diagnostics sont erronés, abusifs, mais du fait qu'ils sont étayés de critères déterminés par convention internationale cette objection peut être rejetée.

- Soit ce chiffre reflète une augmentation réelle des cas de scléroses multiples. Si ceci est vérifié plus tard, la conception prônant son extrême rareté en Afrique Noire, devra être révisée. Cette augmentation pourrait s'expliquer de deux façons :

- Soit notre attention est plus vigilante envers cette affection ;

- Soit l'hypothèse d'un agent causal transmissible est à envisager, d'où d'intérêt de notre étude. Les populations seraient peut être de plus en plus contaminées. Ceci rejoindrait le cas des îles Féroé (17).

Années	1970-1978	1979-1988
Cas certains	4	12
Cas probables	1	6
Cas possibles	3	2
Total	8	20

° La rareté, traditionnellement reconnue, est attribuable à certaines réalités africaines : le médecin fait face souvent à un grand nombre de malades si bien que leur vigilance peut être prise à défaut. Or, pour poser le diagnostic d'affection démyélinisante, il faut d'abord y penser, savoir la rechercher, essayer de mieux explorer les malades et savoir que d'autres affections peuvent lui ressembler.

3.6 - Le problème des migrations

Nous avons souligné l'influence des migrations dans la prévalence de la maladie. La migration n'ayant d'effet que si elle a eu lieu avant l'âge de 15 ans (voir chapitre épidémiologie). Or, nous sommes à une époque où il existe un double flux migratoire important de Noirs Africains vers les zones d'endémie et de populations blanches vers l'Afrique. Ces migrations modifieront-elles la susceptibilité du Noir Africain, né et vivant en zone d'endémie ? S'il s'agit d'un agent transmissible, la population noire ne sera-t-elle pas contaminée par ces populations traditionnellement atteintes, soit par les expatriés vivant dans nos régions ?

Il serait souhaitable qu'il y ait une collaboration mutuelle entre les hôpitaux européens et africains pour faire une étude dans ce sens et préciser si les enfants noirs africains nés en zone d'endémie seront plus atteints par la maladie que leurs ancêtres. Si oui, ceci viendra corroborer l'hypothèse d'un agent transmissible. Si non, alors pourra se poser le problème du terrain.

3.7 - Recommandations

- Nous devons informer les gouvernements africains afin qu'ils se penchent dès maintenant sur cette affection qui rend invalide la population la plus active et la plus jeune, ce qui pourrait entraîner de graves conséquences socio-économiques. Elle doit être considérée comme un problème de santé publique, afin de parer aux désastres qui pourraient se produire, surtout s'il s'agit d'un agent transmissible, en particulier viral.

Il faudrait :

. Créer, comme en Europe, une société de recherche sur la sclérose en plaques en Afrique, afin de déterminer l'ampleur du problème et chercher les solutions adéquates. Cette société pourra venir en aide aux sclérosés en plaques, et leur sera d'un soutien psychologique important.

. Mettre sur place une infrastructure sanitaire appropriée (au moins l'électrophorèse des protéines du L.C.R., les P.E.V. et le scanner) pour encourager les chercheurs et faciliter leur tâche.

. Informer les populations afin qu'elles consultent davantage les médecins qui, eux, devront toujours avoir la hantise de la maladie.

C O N C L U S I O N

1^o/ En vertu d'un apriorisme la sclérose en plaques était considérée comme inexistante en Afrique Noire chez l'Africain. Cette conception déjà contestée, est infirmée par la découverte d'affections démyélinisantes dans ces populations (24, 25, 85, 27, 36).

Au cours de notre travail nous en avons colligés 28 cas en 19 ans.

Si la sclérose en plaques existe, elle est certes peu fréquente, mais le nombre de cas colligés ne correspond pas forcément à la réalité. En effet, il est possible, pour ne pas dire probable, que les cas spontanément régressifs et les formes bénignes échappent à notre perspicacité pour des raisons diverses.

D'autre part, nombre de cas peuvent être méconnus par la médecine classique car suivis par les tradi-thérapeutes. En conséquence, le nombre de cas réels est vraisemblablement plus important que nous ne le pensons actuellement.

2^o/ Le diagnostic est rendu difficile du fait des difficultés à réaliser les examens paracliniques : Potentiels évoqués, électrophorèse des protéines du liquide céphalo-rachidien et nouvelle imagerie médicale par Scanner ou Résonance Magnétique Nucléaire.

3^o/ L'étude chronologique des cas fait ressortir une augmentation importante du nombre durant les 10 dernières années. Cela peut être dû à des diagnostics portés abusivement, mais nous avons essayé de prouver que ce n'était pas le cas. Il peut donc s'agir d'une réelle augmentation. Ceci pose le problème de l'information des médecins qui doivent y penser et ne pas se conformer à la réputation de non-existence.

4°/ L'étude clinique a démontré que les cas colligés présentent un tableau clinique de gravité importante et oblige à se poser le problème, soit d'un recrutement sélectif, soit de formes particulières à l'Afrique Noire, en rapport avec le terrain (groupe tissulaire, malnutrition), soit d'une virulence exacerbée de l'agent causal.

- Ainsi, les principales caractéristiques des affections démyélinisantes en Afrique Noire sont :

- La rareté ou même l'absence de cas correspondant à la forme classique, typique, vue en zone d'endémie.

- L'évolution galopante, explosive se faisant de deux façons :

- . Soit d'une seule tenue vers l'exitus ;
- . Soit par poussées très rapprochées entrecoupées de rémissions incomplètes.

- Les symptômes sont, dans la majorité des cas, asymétriques dans leurs localisations et leur intensité.

- L'association prédominante de signes optiques graves et d'atteinte pyramidale.

5°/ Sur le plan étiopathogénique, le mystère persiste, mais à la lumière des dernières découvertes, la théorie virale semble prédominer.

6°/ Le défi thérapeutique existe toujours, les soins sont très onéreux et ceci pose donc un problème social supplémentaire dans le cas où l'endémie de l'affection augmenterait dans nos populations. Il est évident que certaines affections touchant beaucoup plus de patients, sont prioritaires, mais l'expérience récente, des affections rétrovirales et de leur flambée dans nos populations doit inciter à la vigilance dès que l'on note une extension d'une

7°/ Enfin, les raisons socio-économiques qui poussent nos populations à migrer vers les zones d'endémie, pourront permettre l'apport de notre contribution à la compréhension du génie de la maladie, et peut-être arriver par une collaboration avec les services de santé publique des pays endémiques, à dépister l'agent causal.

C'est pourquoi, nous avons pensé que cette étude était une modeste contribution à la recherche sur cette affection.

B I B L I O G R A P H I E

- 01 - ADAMS (J.M.), BROWN (W.J.)
Studies on inclusion bodies in early and late démyélinating disease, in pathogenesis and ethiology of demyelinating diseases.
Add. Int. Arc. Allergy, 1969, 36 : 83 - 101
- 02 - ALTER (M.)
Multiple sclerosis in the Negro
Arch. Neurol., 1962, 7 (2) : 2 - 7
- 03 - AMES (F.R.) and LOUW (S.)
Multiple sclérosis in Coloured South Africans
J. Neurol., Neuro-surg., Psychiat., 1977, 40 : 729 - 735
- 04 - AUBERT (L.), ARROYO (H.), DAUMAS (B.) and TRIPIER (M.F.)
Un cas d'association entre sclérose en plaques et gliomatome cérébral.
Rev. Neurol., 1968, 119 : 374 - 376
- 05 - BEN HAMIDA (M.)
La sclérose en plaques en Tunisie. Etude de 100 observations
Rev. Neurol., 1977, 133 (2) : 109 - 117
- 06 - BERGOUIGNAN (M.), LOISEAU (P.)
Sclérose en plaques
E.M.C. : NEU. (2) : 17074A 10, 1957, 21p.
- 07 - BERMAN (S.)
Neurology in South Africa : a short account of this history and present status.
Wld. Neurol., 1960, 1 (4) : 348 - 355
- 08 - BHIGJEE (A.I.)
Multiple sclerosis in a black patient : a case report.
S. Afr. Med. J., 1987, 72 : 873 - 875.

- 09 - BIRD (A.V.) and KERRICH (J.E.)
Multiple sclerosis in South Africa
S. Afri Med. J. 1969, 43 : 1031 - 1033.
- 10 - BIRD (A.V.) and SATO YOSHI (E.)
Comparative epidemiological studies of multiple sclerosis
in Africa and Japan
J. Neurol. Neuro-surg, Psychiat. 1975, 38 : 911 - 918
- 11 - BLAS (C.), DOYON (D.)
Sclérose en plaques et I.R.M.
E.M.C. : NEU. (4) : 17074 C 10, 1986, 5p.
- 12 - BONDUELLE (M.) et DEGOS (C.F.)
Sclérose en plaques : Enseignements fournis par l'épidé-
miologie et la génétique.
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2027 - 2040.
- 13 - BONI (K.B.)
Nosographie des affections neurologiques en Côte d'Ivoire
Thèse Méd. Abidjan 1979, N° 176, P 54-71
- 14 - BOURHOURS (P.H.), LABATIDE (C.), HERAUT (L.A.),
RAVERDY (P.H.), CANTALA (H.P.)
Approche diagnostique de la sclérose en plaques par les
potentiels évoqués (Visuels, Somesthésiques, Auditifs
précoces)
Etude portant sur 113 malades.
Rev. Oto-neuro-ophtalmol. 1984, 56 : 263 - 272
- 15 - CAMBIER (J.), MASSON (M.), DEHEN (H.)
Abrégé de neurologie
Paris, éd. MASSON, 1985, 572 p.
- 16 - CARTER (J.L.), HAFLER (D.A.), DAWSON (D.M.), ARAV (J.)
and WEINER -H.L.)
Immunosuppression with high dose of IV cyclophosphamide
and A.C.T.H. in progressive multiple sclerosis :

- 17 - CASTAIGNE (P.), LHERMITTE (F.), SCHULLER (E.) et coll.
Valeur diagnostique de la distribution oligoclonale des
gamma-globulines dans le liquide céphalo-rachidien (L.C.R.)
Rev. Neur. Clin. Biol. 1972, 17 : 324 - 327
- 18 - CHOTEAU (Ph.), DEREUX (J.F.)
Aspects actuels de la sclérose en plaques (Première partie)
Médicorama 1977, (213) : 11 - 36.
- 19 - CHOTEAU (Ph.), DEREUX (J.F.)
Aspects actuels de la sclérose en plaques (Deuxième partie)
Médicorama 1977, (214) : 45 - 71.
- 20 - CHOTEAU (Ph.)
Que devient le malade atteint de sclérose en plaques ?
Cong Méd. 1980, 102 (20) : 3081 - 3092.
- 21 - CLANET (M.) et RASCAL (A.)
Immunologie de la sclérose en plaques
Rév. Prat. 1980, 30 (31) : 2057 - 2064.
- 22 - CLERGET - DARPOUX (F.), GOVAERTS (A.), FEINGOLD (N.)
H.L.A. and susceptibility to multiple sclerosis
Tissue Antigens 1984, 24 : 160 - 169.
- 23 - COCHRANE (J.C.)
Disseminated sclerosis in a non european female
S. Afr. Med. J. 1947, 21 (16) : 613 - 618.
- 24 - COLLOMB (H.), DUMAS (M.), LEMERCIER (G.) et GIRARD (P.L.)
Sclérose en plaques au Sénégal
Afr. J. Med. Sci. 1970, 1 : 257 - 266.
- 25 - COLLOMB (H.), VIRIEU (R.)
Sclérose en plaques au Sénégal (à propos de cinq
cas) Acta Neurol. Belg. 1970, 70 : 309 - 332.
Bull. Soc. Méd. Afr. Nôtre-langue Fr. 1971, 17 (1) : 92-100

- 17 - CASTAIGNE (P.), LHERMITTE (F.), SCHULLER (E.) et coll.
Valeur diagnostique de la distribution oligoclonale des
gamma-globulines dans le liquide céphalo-rachidien (L.C.R.)
Rev. Neur. Clin. Biol. 1972, 17 : 324 - 327
- 18 - CHOTEAU (Ph.), DEREUX (J.F.)
Aspects actuels de la sclérose en plaques (Première partie)
Médicorama 1977, (213) : 31 - 36.
- 19 - CHOTEAU (Ph.), DEREUX (J.F.)
Aspects actuels de la sclérose en plaques (Deuxième partie)
Médicorama 1977, (214) : 45 - 71.
- 20 - CHOTEAU (Ph.)
Que devient le malade atteint de sclérose en plaques ?
Conc Méd. 1980, 102 (20) : 3081 - 3092.
- 21 - CLANET (M.) et RASCAL (A.)
Immunologie de la sclérose en plaques
Rév. Prat. 1980, 30 (31) : 2057 - 2064.
- 22 - CLERGET - DARPOUX (F.), GOVAERTS (A.), FEINGOLD (N.)
H.L.A. and susceptibility to multiple sclerosis
Tissue Antigens 1984, 24 : 160 - 169.
- 23 - COCHRANE (J.C.)
Disseminated sclerosis in a non european female
S. Afr. Med. J. 1947, 21 (16) : 613 - 618.
- 24 - COLLOMB (H.), DUMAS (M.), LEMERCIER (G.) et GIRARD (P.L.)
Sclérose en plaques au Sénégal
Afr. J. Med. Sci. 1970, 1 : 257 - 266.
- 25 - COLLOMB (H.), VIRIEU (R.)
Sclérose en plaques au Sénégal (à propos de cinq
cas) Acta Neurologica Belg. 1970, 70 : 309 - 332.
Sémin. Soc. Méd. Afr. Nôtre-Dame Fr. 1970, 12 (1) : 92-97

- 26 - COLLOMB (H.) VIRIEU (R.)
La neuromyéélite optique au Sénégal (à propos de cinq observations).
Bull. Soc. Méd. Afr. Noire-Langue Fr. 1967, 12 (1) : 92-98.
- 27 - COLLOMB (H.), LEMERCIER (G.), DUMAS (M.)
Encéphalomyélite disséminée aiguë ou sclérose en plaques
(à propos d'un cas chez un Noir Africain, étude anatomique)
Bull. Soc. Méd. Afr. Noire-Langue Fr. 1966, 11 (2) : 184-19
- 28 - COLLOMB (H.)
La sclérose en plaques en Afrique : le Sud du Sahara
Proc. VIII int. Congress of Neurology, Rome 1961
- 29 - CONFAVREUX (C.), AIMARD (G.) et DEVIC (M.)
Evolution et pronostic de la sclérose en plaques
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2089 - 2096.
- 30 - COYLE (P.K.)
C.S.F. immune complexes in multiple sclerosis
Neurology 1985, 35 (3) : 429 - 432.
- 31 - DANDELLOT (J.B.), LE MGR (G.), DAUBNEY (P.), VATINELLE (D.)
La sclérose en plaques sous les tropiques : pourquoi pas ?
Mouvement Médical 1981, 2 (239) : 11 - 16.
- 32 - DAVOUS (P.)
Immunologie, biochimie et virus dans la sclérose en plaques
Aspects actuels.
Rev. Med. Fr., 1978, (4) : 133 - 140
- 33 - DE KEYSER (J.)
Auto-immunity in multiple sclerosis
Neurology 1985, 35 (2) : 248 - 251

- 34 - DELOUVRIER (J.J.), DESBLEDS (M.T.), TRITSCHLER (J.L.)
ABOULKER (J.), NAHUM (H.)
Aspects tomodensitométriques évolutifs de la sclérose
en plaques
J. Radiol. 1980, 61 (1) : 35 - 43
- 35 - DOMMASCH (D.)
Comparative clinical trial of Cyclosporine in multiple
sclerosis : The pros.
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 28 - 29.
- 36 - DUMAS (M., GIRARD (P.L.), NDIAYE (I.P.) et GUEYE (M.)
Manifestations motrices patoxystiques au cours d'une
sclérose en plaques chez une Noire africaine.
Bull. Soc. Méd. Afr. Noire Langue Française 1977, 22 (1) : 30 - 34
- 37 - DWORKIN (R.H.)
Linoleic acid and multiple sclerosis
Lancet 1982, 2 : 88-90
- 38 - EBERS (G.C.), PATY (D.H.), STILLER (C.R.), NELSON (R.F.)
SELAND (T.P.), LARSEN (B.)
H.L.A. typing in multiple sclerosis sibling pairs.
Lancet 1982, 2 : 88 - 90.
- 39 - ELLISON (G.W.), MYERS (L.W.), MICKEY (M.R.), GRAVES (M.C.)
TOURTELOTTE (W.W.) and NUWER (N.R.)
Clinical experience with azothioprine : The Pros.
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 20 - 23
- 40 - ESCOUROLLE (R.) et BERGER (B.)
Maladie de SCHILDER
E.M.C. : NEU. (4). 17076 A 10, 7p.
- 41 - ESCOUROLLE (R.), HAUM (J.J.) et LYON-CAEN (O.)
Principales données morphologiques et approches physio-
pathologiques et étiologiques de la sclérose en plaques
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2047 - 2053.

- 42 - EYCHENNE (D.)
Les manifestations paroxystiques de la sclérose en plaque
(A propos d'un cas d'akinésie paroxystique)
Thèse, Méd. Paris, 1982, n° 110, 29 p.
- 43 - FERNANDEZ (J.R.)
Histoire naturelle de la sclérose en plaques à propos de
100 observations
Recherches de facteurs pronostiques
Thèse, Méd, Toulouse, 1983, N° 5, 89 p.
- 44 - GELFAND (M.)
The sick African, a clinical study
Juta and company. Cape Town. 1957, 866 p.
- 45 - GIORDANO (C.), CLERCC (M.), DOUTRIAUX (C.), PIQUEMAL (M.)
Modification des gamma-globulines du liquide céphalo-
rachidien dans les affections neurologiques inflammatoires
en zone tropicale.
Med. et armées, 1977, 5 (1) : 9 - 18.
- 46 - GOLDSTEIN (B.)
Two cases of disseminated sclerosis in Africans natives
E, Afr. Med. J. 1966, 23 (6) : 170 - 173.
- 47 - GOVAERTS (A.)
H.L.A. et sclérose en plaques
Path. Biol. 1986, 24 (6) : 738 - 173.
- 48 - GOVAERTS (A.), GONY (J.), MARTIN-MONDIERE (C.), POIRIERS
(J.C.), SCHMID (M.), SCHULLER (E.), DEGOS (J.D.),
DAUSSET (J.)
H.L.A. and multiple sclerosis : population and families
study.
Tissue Antigens 1985, 25 : 187 - 199.

- 49 - GUILLEMOT (C.)
Biochimie du L.C.R. Données récentes - Intérêt pathologique
Thèse, Méd., Dakar, 1986, n° 30.
- 50 - HALL (P.)
Neurological studies in Ethiopia
Wld. Neurol. 1961, 2 (8) : 731 - 739
- 51 - HAUSER (S.L.), FLEISCHNICK (E.), WEINER (H.L.),
MONCUS (D.), AWDEH (Z.), YUNIS (E.J.) and ALPER (C.A.)
Extended major histocompatibility complex haplotypes in
patients with multiple sclerosis
Neurology, 1989, 39 (2) part I : 275 - 277.
- 52 - HAUSER (S.L.), AUBERT (J.S.), BURKS (J.S.) and al
Analysis of human I. lymphotropic viruses sequences in
multiple sclerosis tissue.
Nature 1986, 322 : 176 - 177
- 53 - HIFT (W.) and MOODLEY (T.)
A possible case of neuromyéélite optique in a Bantu patient
S. Afr. Med. J; 1973, 47 : 987 - 988.
- 54 - HOWARD (A.C.)
Notes on nervous and mental diseases encountered in
Africa
Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg. 1947, 41 (6) : 823 - 828.
- 55 - HUTTON (P.W.)
Neurological diseases in Uganda
E. Afr. Med. J. 1956, 33 (6) : 209 - 223
- 56 - ISAAC (C.), LI (D.), GENTON (M.), JARDINE (C.)
GROCHEWSKI (E.), PALMER (M.), KASTRUKOFF (L.F.), OGER (J.)
and KAUREYAMA (M.)
Multiple sclerosis : A serial study using M.R.I. in
relapsing patients
Neurology 1989, 38 (10) / 1511 - 1515.

- 57 - JOHNSON (K.B.)
Treatment of multiple sclerosis with various interferon
the cons.
Neurology, 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 62 - 65
- 58 - JULIEN (M.S.)
La sclérose en plaques. conceptions actuelles
Mouvement Médical 1976, 9 (20) : 1537 - 1547.
- 59 - KARPAS (A.), KAMPF (U.), SIDEN (A.), KÖCH (M.), POSER(S.)
Lack of evidence for involvement of known human retro-
viruses in multiple sclerosis
Nature 1986, 322 : 177 - 178
- 60 - KETELÆR (P.)
Le sclérosé en plaques dans la société
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2109 - 2112
- 61 - KHATRI (B.O.)
Experience with use of plasmapheresis in chronic
progressive multiple sclerosis
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 50 - 52
- 62 - KIM (S.U.), MURRAY (M.R.), TOURTELOTTE (W.W.)
PARKER (J.A.)
Demonstration in tissue culture of myelinotoxicity
in cerebrospinal fluid and brain extracts from
multiple sclerosis patients.
J. Neuropath. Exp. Neurol. 1970, 29 (3) : 420 - 431
- 63 - KNOBLER (R.L.)
Systemic interferon therapy of multiple sclerosis :
the pros. Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 58 - 61.
- 64 - ...

- 64 - KOPROWSKI (H.), DEFREITAS (E.S), HARPER (M.E.),
SANDBERG - WOLLHEIM (M.), SHEREMATA (M.A.), ROBERT-
GUROFF (M.), SAXINGER (CW), FEINBERG (M.B.) and al.
Multiple sclerosis and human T. Cell lymphotropic retro-
viruses
Nature 1985, 318 : 154 - 160
- 65 - KRAMER (S.)
Does disseminated sclerosis occur in the Bantu S. Africa
Med. J; 1956, 30 (35) : 829 - 830.
- 66 - KURTZKE (J.F.), HYLLESTED (K.)
Multiple sclerosis on the Feroe Islands - Clinical
update, transmission and the nature of M.S.
Neurology 1986, 36 : 307 - 328.
- 67 - KURTZKE (J.F.)
Multiple sclerosis. What's in a name ?
Neurology 1988, 38 (2) : 309 - 316.
- 68 - LARSEN (P.D.), BLOOMER (L.C.) and BRAY (P.F.)
Epstein-Barr nuclear antigen and viral capsid antigen
antibody titers in multiple sclerosis
Neurology 1985, 35 (3) : 435 - 438
- 69 - LATERRE (E.C.), CALLEWAERT (A.), HEREMANS (J.F.) and al:
Electrophoretic morphology of gamma globulins in cérébro-
spinal fluid of multiple sclerosis and other diseases of the
nervous systems Neurology 1970, 20 : 982 - 990
- 70 - LATINVEILLE (MM. D.) et HENRY (P.)
Traitement de la sclérose en plaques
Mouvement Médical 1973, (20) : 3191 - 3204.

- 71 - LEESON (T.S.), LEESON (C.R.)
Histologie
Paris. Ed. MASSON, 1971
- 72 - LHERMITTE (F.)
Ce qu'est la sclérose en plaques
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2019 - 2023
- 73 - LHERMITTE (F.), MARTEAU (R.), et DE SAXCE (H.)
Traitement des formes graves de sclérose en plaques
par le sérum anti-lymphocytaire. Résultats d'une étude
pilote de 50 malades suivis en 4 ans.
Rev. Neurol. 1979, 135, (5) : 389 - 400
- 74 - LIKOSKY (W.H.)
Expérience with cyclophosphamide in multiple sclerosis
the cons.
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 14 - 18
- 75 - LISAK (R.P.)
Overview of the rationale for immunomodulating therapies
in the multiple sclerosis
Neurology 1988, 38 (7) : Suppl. 2 : 5 - 8
- 76 - LOWENTHAL (A.)
Agar gel electrophoresis : quantitative values P 53 - In :
Agar gel electrophoresis in neurology, 1, Elseviered.,
Amsterdam, 1964.
- 77 - LYON - CAEN (O.)
Epidemiologie de la sclérose en plaques
Rev. PRat., (Paludisme), 1988, (18) : 1189 - 1190
- 78 - LYON - CAEN
Les critères de diagnostic de la sclérose en plaques
en 1986
Presse Med. 1987, 16 (33) : 1617 - 1619.

- 79 - MADDEN (D.L.), MUNDON (F.K.), TZAN (N.R.) and al.
Serologic studies of M.S. patients, controls, and
patients with other neurologic diseases :
antibodies to HTLV-I, II, III
Neurology 1988, 38 (1) : 81 - 83
- 80 - MARROSU (M.G.), MUNTONI (F.), MURRU (M.R.) and al.
Sardinian multiple sclerosis is associated with
HLA-DR4 : A serologic and molecular analysis
Neurology 1988, 38 (11) : 1749 - 1753
- 81 - MARTEAU (R.) et DE SAXCE (H.)
Diagnostic de la sclérose en plaques
Rev. du Prat. 1980, 30 (31) : 2079 - 2086
- 82 - MUSSINI (J.M.)
Sclérose en plaques
E.M.C. : NEU (4) : 17074 810, 1978, 26 p.
- 83 - NEWMARK (P;)
Multiple sclerosis and viruses
Nature, 1985, 318 : 101
- 84 - OGER (J.), KASTRUKOFF (L.F.), LI (D.K.B.), PATY (D.W.)
Multiple sclerosis : In relapsing patients, immune
functions vary with disease activity as assessed by
M.R.I.
Neurology 1988, 38 (11) : 1739 - 1744
- 85 - PETIT § (M.A.E.)
Sclérose en plaques et affections démyélinisantes
voisines en Afrique
Thèse, Méd. Dakar, 1967, n° 2.
- 86 - RAO (S.M.), LEO (G.J.), HAUGHTON (V.M.) and al.
Correlation of magnetic resonance imaging with neuro-
psychological testing in multiples sclerosis

- 87 - RASCOL (A.), BES (A.), GUIRAUD-CHAUMEIL (R.)
La sclérose en plaques
Paris, Ed. MASSON, 1971
- 88 - REEF (H.)
Neurological disorders at Baragwanath Hospital
Med. Pro. 1958, 4 (4) : 292 - 294
- 89 - ROSE (A.S.), KUZMA (J.W.), KURTZKE (J.F.), NAMEPON (N.S.)
SIBLEY (W.A.), TOURTELOTTE (W.W.)
Comparative study in the evaluation of the rapy in
multiple sclerosis : A.C.T.H. vs. placebo
Neurology (Minneap.) 1970, 20 (5) : suppl. 2 : 1 - 59
- 90 - ROSE (A.S.), ELLISON (G.W.), MYERS (L.M.), TOURTELOTTE
(W.W.)
Criteria for the clinical diagnosis of multiple sclerosis
Neurology 1976, 26 : (suppl. 2) : 20 - 22.
- 91 - ROULLET (E.), MARTEAU (R.)
La sclérose en plaques en 1987
Médicographie 1987, (99) : 30 - 33
- 92 - RUDGE (P.)
Cycloporine and multiple sclerosis : the cons.
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 29 - 30.
- 93 - SABOURAUD (O.), PINEL (J.F.)
Traitement de la sclérose en plaques
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2057 - 2064
- 94 - SCHULLER (E.)
Aspects actuels de l'immunité cellulaire au cours de
la sclérose en plaques
Méd. Armées 1979, 17 (7) : 615 - 623.

- 95 - SCHULLER (E.)
Les protéines du liquide céphalo-rachidien et les
maladies immunitaires du système nerveux
Paris, éd. MEDIALOG, 1981, 117 p
- 96 - SCHULLER (E.)
La sclérose en plaques
La recherche 1987, 18 (191) : 1028 - 1037
- 97 - SCHULLER (E.)
Le liquide céphalo-rachidien, expression de l'immunité
au cours de la sclérose en plaques
Rev. Prat. 1980, 30 (31) : 2067 - 2076
- 98 - SCHULLER (E.), ALLINGUANT (B.), DELASNEURIE (N.),
REBOUL (J.)
Determination of RNA antibodies in serum and unconcentrated cerebrospinal fluid by counter immunoelectrophoresis.
J. Immunol. Methods 1977, 14 : 177 - 181
- 99 - SHARP (D.N.A.)
A note of some cases of disseminated sclerosis
Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg. 1938, 31 : 671-672
- 100 - SILBERBERG (D.H.)
Azothioprine in multiple sclerosis : the cons
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 24 -25
- 101 - SRIRAM (S.), STEWART (G.F.), BUHLER (M.), GRUMET (C.)
and ENGLEMAN (E.)
H.L.A.-DR antigens in multiple sclerosis : two
dimensional gel electrophoresis
Neurology 1985, 35 (2) : 248 - 251

- 102 - TINDALL (R.)
A closer look at plasmaphoresis in multiple sclerosis
the cons
Neurology 1988, 38 (7) : suppl. 2 : 53 - 56
- 103 - TRAUGOTT (U.) and LEBON (P.)
Multiple sclerosis : Involvement of interferon in
lesion pathogenesis.
A n. Neurol., 1988, 24 (2) : 243 - 251
- 104 - TROUILLAS (P.), MOINDROT (J.), QUINCY (CL), BERTHOUX (F.)
AIMARD (G.), DEVIC (M.)
Les scléroses en plaques avec hypocomplémentémie
Nouv. Presse Méd. 1976, 5 (12) : 779 - 780
- 105 - TROWELL (H.C.)
The disseminating diseases in : non infectious diseases
in Africa.
London, Edward Arnold 1960, 258 - 261
- 106 - WILLIAMS (A.), ELDRIDGE (R.), Mc FARLAND (H.) and al.
Multiple sclerosis in twins
Neurology 1980, 30 (11) : 1139 - 1147
- 107 - WILLOUGHBY (E.W.), FRACP and others
Serial magnetic resonance scanning in multiple
sclerosis
A second prospective study in relapsing patients
Ann. Neurol. 1989, 25 (1) : 43 - 49

SERMENT D'HIPPOCRATE

"En présence des Maîtres de cette Ecole, 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 je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail.

Admis dans 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 mœurs ni à favoriser le crime.

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."

VU
LE PRESIDENT DU JURY

VU
LE DOYEN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR DE L'UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP

- D A K A R -