

La sclérose latérale amyotrophique

État des lieux dans la région Constantinoise et perspectives.

M. BOUREZG, A. BOULEFKHAD, Y. SIFI,
A. HAMRI, A. MZAHM,
Service de Neurologie,
CHU Dr Benbadis, Constantine. Faculté de médecine,
Université Salah Boubnider Constantine 3.
Laboratoire de génétique et de biologie moléculaire,
Université Salah Boubnider Constantine 3.

Résumé

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est la plus fréquente des maladies du motoneurone de l'adulte. Différentes formes cliniques sont classiquement individualisées. Elle est de pronostic habituellement fatal. Sa prise en charge est actuellement orientée vers la pluridisciplinarité. Elle repose sur des objectifs de soins médicaux et rééducatifs permettant de prévenir au mieux les complications. Un diagnostic précoce avec l'identification des différentes formes de début serait nécessaire pour une meilleure prise en charge. L'objectif de ce travail était de rapporter les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et l'état de la prise en charge des patients atteints de SLA suivis au service de neurologie du CHU Benbadis de Constantine. Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive réalisée sur une période de 7 ans allant de Janvier 2013 à Décembre 2019. Ont été inclus tous les patients diagnostiqués SLA certaine, selon les critères d'Awaji-Shima et El Escorial révisés. Les données cliniques et paracliniques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux. Quarante-neuf patients ont été colligés, tous de l'est algérien. Un antécédent familial de SLA était retrouvé chez 3 patients. La moyenne d'âge était de 56 ans avec un sex-ratio de 2,26. Le délai de diagnostic était de 12 mois. Le début de la maladie était spinal chez 61% des patients. Le traitement par Riluzole était prescrit chez 28,6% des patients. Nos résultats se rapprochent des grandes séries de la littérature.

>>> Mots-clés :

Sclérose latérale amyotrophique, SLA, neurodégénérative, maladie du motoneurone, Riluzole.

Abstract

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the most common motor neuron disease in adults. Different clinical forms are classically described. It is known to be of poor prognosis. The management of ALS involves a wide range of specialized practitioners and approaches including medical treatment and physical therapy in order to prevent its complications. Early diagnosis and identification of the onset clinical variant are necessary for a better management. The objective of this work was to report the epidemiological, clinical characteristics and the state of management of patients with ALS followed in the neurology department of Constantine University Hospital. This is a retrospective, descriptive study covering the period of 7 years from January 2013 to December 2019. Included are patients diagnosed with ascertained ALS according to the revised Awaji-Shima and El Escorial criteria. Clinical and para-clinical data were collected from medical records. Forty-nine eastern algerian patients were enrolled with an average age of 56 and a sex ratio of 2.26. A family history of ALS was found in 3 cases. The diagnostic delay was 12 months. The onset of the disease was spinal in 61% of patients. Treatment with Riluzole was prescribed in 28.6% of patients. Our results show similarity to the major series in the literature.

>>> Key-words :

Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, neurodegenerative, motoneuron disease, Riluzole.

Introduction

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), dénommée aussi « maladie de Charcot » en référence au neurologue français, Jean-Martin Charcot qui l'a décrite pour la première fois en 1865 ⁽¹⁾. Aux États-Unis, elle est connue sous le nom de maladie de Lou Gehrig, célèbre joueur de base-ball décédé de cette maladie en 1941 ⁽²⁾. La SLA est une affection neurodégénérative du système nerveux touchant aussi bien le motoneurone périphérique que central, responsable d'une sclérose siégeant au niveau de la partie latérale de la moelle épinière, s'exprimant cliniquement par une amyotrophie ⁽²⁾. Elle est souvent précédée de crampes et de fasciculations exprimées à l'examen électroneuromyographique (ENMG) par des décharges asynchrones d'une fibre ou d'un groupe de fibres. La destruction irréversible et progressive de ces motoneurons ⁽²⁾ est responsable de paralysies progressives des membres, labio-glosso-pharyngo-laryngés et des muscles respiratoires à l'origine d'une insuffisance respiratoire restrictive ⁽³⁾.

L'âge moyen de début de la SLA se situe autour de 60 ans, sa prévalence est de l'ordre de 4 à 6 pour 100.000 personnes et son incidence est de 1,7 pour 100.000 personnes ⁽⁴⁾.

Sa présentation clinique est très hétérogène, elle dépend surtout de la prédominance de l'atteinte du motoneurone, de la topographie du déficit moteur, du mode évolutif et des signes associés ⁽⁵⁾.

Elle apparaît dans la plupart des cas de manière sporadique, cependant 5 à 10% des patients ont une histoire familiale antérieure de SLA ⁽²⁾. Le diagnostic repose essentiellement sur les données cliniques et électroneuromyographiques. La neuro-imagerie n'a d'intérêt que pour le diagnostic différentiel ⁽⁶⁾.

On décrit actuellement 8 phénotypes distinctifs : la SLA classique à début spinal, la SLA à début bulbaire, les formes focalisées aux membres flail arm et flail leg, les formes spastiques pyramidales ou à début respiratoire, les formes pures d'atteinte du motoneurone périphérique (PMNP) ou pures d'atteinte du neurone moteur central (NMC) ⁽⁵⁾. Son pronostic est habituellement sévère, avec une médiane de survie de 40 mois et des extrêmes allant de 6 mois à 15 ans ⁽⁷⁾. Le mécanisme exact de la dégénérescence sélective des deux neurones moteurs est encore mal élucidé, cependant la théorie multifactorielle reste probable ⁽²⁾.

La prescription du Riluzole a permis de retarder le recours à la ventilation mécanique et de prolonger de façon modeste la durée de vie. Dans les formes avancées, le Riluzole n'apporte aucun bénéfice pour le malade ⁽²⁾. En réalité, la prise en charge du patient atteint de SLA se limite à un traitement symptomatique et palliatif dans un cadre d'interventions multidisciplinaires (kinésithérapie, orthophonie, mesures diététiques, prise en charge de l'insuffisance respiratoire et support psychologique) visant à améliorer la qualité de vie des patients.

Dans notre pays, les données épidémiologiques de cette affection sont très pauvres. Notre travail a pour objectif de rapporter les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et l'état de la prise en charge des patients atteints de SLA suivis au service de neurologie du CHU Benbadis de Constantine.

Matériel et méthodes

Notre étude est descriptive, rétrospective incluant 49 patients atteints de SLA colligés au sein du service de Neurologie du CHU Constantine entre janvier 2013 et décembre 2019.

Le recueil des informations a été réalisé à partir des dossiers médicaux. La population cible est définie par l'ensemble des patients diagnostiqués SLA certaine, selon les critères d'Awaji Shima et El Escorial modifiés ⁽⁸⁾.

Toutes les SLA probables, possibles, ou toutes autres affections simulant une atteinte du motoneurone central et périphérique ont été exclues.

Les paramètres étudiés étaient : le sexe, l'âge, les antécédents personnels et familiaux, la consanguinité, l'origine géographique, la profession, le mode de début de la maladie, le délai de diagnostic, les résultats de l'ENMG et de la ponction lombaire ainsi que les modalités de la prise en charge.

La collecte des données a été codée et saisie sur le logiciel SPSS version 21.0 et exprimée en moyennes et écarts-types pour les variables quantitatives et en pourcentages pour les variables qualitatives.

Résultats

Notre étude a porté sur 49 patients avec un sex-ratio de 2,26. L'âge moyen de début était de $56 \pm 12,68$ ans avec des extrêmes allant de 34 à 78 ans et répartis selon des tranches d'âges (tableau 1).

Tableau 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge, la consanguinité, et le sexe

	Effectif	%
Tranches d'âge		
30-39 ans	5	10,2
40-49 ans	11	22,4
50-59 ans	9	18,4
60-69 ans	15	30,6
70-79 ans	9	18,4
Consanguinité	12	24,5
Hommes	34	69,4
Femmes	15	30,6

La majorité de nos patients était originaire de la wilaya de Constantine (28,6%), suivie de la wilaya de Mila (18%) et d'Oum El Bouaghi (18%). Les facteurs de risque étaient dominés par le tabagisme (18%), les métiers astreignants étaient les plus fréquents (30,6%) (tableau 2).

Tableau 2 : Professions et exposition professionnelle des patients

Profession	Effectif	%
Exposition chimique (peintres)	5	10,2
Métiers astreignants (agriculteurs, maçons)	15	30,6
Pas de facteurs de risque	4	8,2
Sans emploi	6	12,2
Non précisé	19	38,8

Le délai moyen de diagnostic était de 12 mois avec des extrêmes allant de 2 à 48 mois. La forme spinale (classique et pseudo-polynévritique) était prédominante (tableau 3).

Tableau 3 : Différentes formes cliniques de SLA

Formes cliniques	Effectif	%
Classique	16	32,7
Pseudo-polynévritique	14	28,6
Bulbaire	14	28,6
Respiratoire	1	2,0
Fail arm	4	8,2

La première consultation des patients était prodiguée par le généraliste (75,5%) ou les spécialistes (ORL, rhumatologue) avant leur orientation en neurologie (tableau 4).

Tableau 4 : Médecins consultés en première intention

Médecins consultés	Effectif	%
Médecin généraliste	37	75,5
ORL/CMF	5	10,2
Rhumatologue	2	4,1
Neurologue	5	10,2

ORL : oto-rhino-laryngologue, CMF : chirurgien maxillo-facial.

L'ENMG avait mis en évidence dans tous les cas, une atteinte diffuse du neurone moteur périphérique. Les résultats de la Ponction Lombaire (PL) réalisée chez 18 patients étaient sans particularité. Les troubles de la déglutition étaient présents dans 61,2% des cas. Le Riluzole a été prescrit chez 28,6% des patients. 3 patients ont bénéficié d'une ventilation non invasive (VNI) à domicile.

Discussion

L'âge moyen de début de nos patients était relativement précoce (56 ans) par rapport aux données de la littérature où il est de 61,4 ans dans la cohorte coréenne⁽¹⁰⁾ et il se rapproche de l'étude de Tlemcen⁽⁹⁾.

La nette prédominance masculine, avec un sex-ratio de 2,26 ; concorde avec les données de la littérature qui le situent entre 1 et 3⁽⁷⁾. Ceci pourrait s'expliquer par l'implication de certains facteurs : l'activité physique, les traumatismes, l'influence hormonale et l'exposition professionnelle⁽⁵⁾.

Les cas familiaux retrouvés dans 7,3% des cas rejoignent approximativement les 10% des SLA familiales décrits dans la littérature, avec un mode de transmission habituellement autosomal dominant⁽⁴⁾.

Le tabagisme, comme les métiers à risque retrouvés chez la majorité de nos patients, représentent deux facteurs de risque parmi d'autres incriminés dans l'étiopathogénie de la SLA à savoir le service militaire, l'exposition aux pesticides et aux solvants et le support génétique⁽¹¹⁾.

La forme classique, débutant aux membres supérieurs et en distal était la plus fréquente (32,7%), suivie de la forme pseudo-polynévritique qui est caractérisée par un début souvent unilatéral et un déficit de type périphérique (28,6%). Ces deux formes représentant le type spinal (61,3%) étaient majoritaires rejoignant l'étude Tlemcénienne (82%)⁽⁹⁾.

La fréquence de la forme bulbair observée chez 28,6% rejoint les données de la littérature (33%)⁽¹¹⁾.

Le délai moyen de diagnostic, de 12 mois (2-48 mois) est comparable avec celui de la littérature⁽⁵⁾.

Les premières consultations étaient majoritairement assurées par les médecins généralistes (75,5%), et se rapprochent des résultats des travaux de Limoges (88,3%); suivis par les neurologues (5,2%), les rhumatologues (2,6%), les ORL (2,6%) et les psychiatres (1,3%)⁽¹³⁾.

L'ENMG conforte le diagnostic en objectivant des signes d'atteinte du motoneurone périphérique⁽⁵⁾.

Le riluzole n'a pas donné de résultats probants chez les patients constantinois. Des travaux de la mayo clinic confirment sa faible efficacité⁽⁵⁾. L'Edaravone, un antioxydant approuvé par la Food and Drug Administration (FDA) en 2017 n'apporte également qu'un effet modeste⁽⁶⁾.

L'état nutritionnel de nos patients (15/49) évalué chaque 3 mois par son index de masse corporelle (IMC) a permis d'améliorer la qualité de vie.

La décision de gastrostomie par voie percutanée s'avère nécessaire quand les troubles bulbaires sont sévères ou quand l'état nutritionnel du patient se dégrade⁽⁵⁾.

L'apport de la VNI (ventilation non invasive) dans notre expérience a été bénéfique. Elle a amélioré la qualité de vie des patients avec une survie prolongée pouvant aller au-delà de 40 mois.

L'insuffisance respiratoire chronique doit faire l'objet d'une prise en charge précoce par la mise en œuvre de soins adaptés : VNI intermittente, assistance à la toux, VNI en continu, voire la trachéotomie⁽¹²⁾, ce qui suggère la généralisation de ces techniques pour tous nos patients.

Conclusion

Notre travail peut contribuer à l'enrichissement des données épidémiologiques sur la SLA dans notre pays, néanmoins, des études prospectives multicentriques s'avèrent nécessaires.

Cette étude a permis de confirmer l'hétérogénéité phénotypique de la maladie et de proposer des alternatives thérapeutiques palliatives prolongeant la médiane de survie.

Nos perspectives portent essentiellement sur l'établissement d'un registre SLA, la création de consultations pluridisciplinaires impliquant tous les intervenants de la SLA, pour une meilleure prise en charge du patient afin d'alléger le fardeau économique et psychologique aux patients et leurs proches.

Date de soumission

21 Février 2020.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

1. P Bouche, N Le Forestier. Sclérose latérale amyotrophique(I) Aspects cliniques. EMC1999, 17-078-A-10
2. P.F. Pradat, P. Corcia, V. Meininger. Sclérose latérale amyotrophique. EMC 2016 – Neurologie, Vol.13, n°2, 17-078-A-10EMC – Neurologie. [http://dx.doi.org/10.1016/S0246-0378\(15\)45800-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0246-0378(15)45800-2)
3. V. Brunaud-Danel, C. Moreau, D. Devos, L. Defebvre. Les nouvelles voies de recherche thérapeutique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Pratique Neurologique – FMC 2016 ; 7 : 9–15
4. Hélène Brocq. Une réflexion sur la prise en charge des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique (2006). Med Pal ; 5 : 337-342
5. Hamidou. Épidémiologie de la sclérose latérale amyotrophique : Facteurs de risque, incidence et Phénotypes (2015), thèse, Consulté à l'adresse tel.archives-ouvertes.fr.
6. Björn Oskarsson, Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018, Mayo Clin Proc. n XXX 2018
7. Conférence de consensus, Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique (2005), Haute Autorité de santé
8. Joao Costa, Michael Swash, Mamede de Carvalho, Awaji Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis, arch neurol/vol 69 (no. 11), nov 2012
9. Merini Selma, Profil épidémiologique de la SLA dans la région de Tlemcen. Revue neurologique 2017, 1 7 3 S
10. Jun KY, et al., Epidemiology of ALS in Korea using nationwide big data. Neurol Neurosurg Psychiatry, 10.1136/jnnp-2018-318974
11. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. Handbook of Clinical Neurology 2016, Vol. 138 (3rd series) Neuroepidemiology
12. Cuvelier, H. Prigent. Particularités de la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Session a43 : situations difficiles en ventilation pour les patients atteints de maladies neuromusculaires. Revue des Maladies Respiratoires Actualités (2012) 4, 187-189.
13. Torny F. Torny, M. Lacoste, J.M. Nguyen, M.E. Tymoczko-Nguyen, P. Couratier. Étude des causes du retard au diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique. Mémoire. Rev Neurol (Paris) 2006; 162 : 5, 617-622