

Compte Rendu de la Réunion Neurologique Internationale

des 11-12 juin 1987. Paris, Hôpital de la Salpêtrière.

La Corne Antérieure de la Moelle et sa Pathologie

Organisée par la société Française de Neurologie, cette réunion s'est tenue à Paris, Hôpital de la Salpêtrière.

L'ARS a participé au financement de ce congrès. Il n'est pas possible ici de résumer toutes les communications (47 au total) présentées lors de cette réunion où furent invités de nombreux spécialistes et chercheurs de tous les pays. Nombreuses ont été celles consacrées à la sclérose latérale amyotrophique, sa physiopathologie, ses différents aspects cliniques et évolutifs.

Au cours de cette réunion, le Professeur Castaigne a remis une bourse de recherche d'une valeur de 40 000 F à M. Bertrand FONTAINE, interne des hôpitaux qui travaille dans le laboratoire de J.P. CHANGEUX à l'institut Pasteur.

Le travail du Dr Fontaine a pour objet « le rôle trophique possible d'un neuropeptide coexistant avec l'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire ».

Chaque année, le comité scientifique de L'ARS attribue une ou plusieurs bourses pour la recherche, mais aussi pour des propositions de travail sur d'autres thèmes tels que les aspects thérapeutiques de la maladie. Nous invitons vivement les équipes médicales intéressées à se mettre en contact avec l'ARS.



Mmes Bret, Bouyssou et Ay devant le stand de l'ARS pendant la conférence internationale de la Salpêtrière.



Mr le Professeur Castaigne et le Dr Fontaine lors de la remise de la bourse de recherche de l'ARS.

Conférence Internationale



sur la

Sclérose Latérale Amyotrophique

29-30-31 Octobre. Kyoto. Japon.

Cette conférence, présidée par les professeurs Mulder (USA) et Yase (Japon) s'est tenue à Kyoto du 29 au 31 octobre 1987. A la demande des membres du Comité exécutif de l'ARS, l'un d'entre nous (V. Meininger) y a assisté afin que nous puissions y être représentés en tant qu'Association nationale et que nous puissions être tenus au courant directement des travaux les plus récents en matière de maladie du motoneurone (MND) et de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Différents thèmes ont été abordés durant ces trois journées.

8



1) **L'épidémiologie** qui, en même temps qu'elle permet le recensement des cas de SLA, est l'étude des facteurs pouvant intervenir dans la survenue de la maladie, a constitué un des thèmes majeurs de cette conférence. Les principaux travaux qui ont été rapportés ont été menés dans le Pacifique ouest, au Japon et en Chine, surtout en raison de foyers de haute fréquence dans ces pays, particulièrement l'île de Guam et la péninsule Kii au Japon.

Les études menées au Japon font ressortir une diminution régulière du taux de mortalité depuis dix ans et une plus grande fréquence de cas de SLA dans certaines couches socio-économiques, comme les travailleurs manuels et les paysans, sans que l'on connaisse la nature de cette relation et sans que l'on puisse établir de relations entre l'exercice physique, les traumatismes et une augmentation du risque de survenue de la maladie. Il est par contre définitivement établi que les radiations atomiques (Hiroshima) n'ont pas d'incidence sur la survenue de la SLA.

Dans les foyers de haute fréquence de la maladie, il semble exister un facteur alimentaire pouvant prédestiner, ou même déclencher la maladie.

Parmi ces facteurs, deux semblent particulièrement en cause : **des neurotoxines et des métaux lourds**. Les neurotoxines, présentes dans les graines de CYCAS, donnent des tableaux cliniques tout-à-fait identiques à la SLA, et chose importante, parfois **plusieurs années** après leur ingestion. Certains métaux lourds, comme **l'Aluminium et le Manganèse**, entraînent aussi des « SLA », surtout lorsque ces intoxications s'associent à des troubles de l'absorption de **Calcium**.

Ainsi, ces études soulignent toute l'importance de l'environnement et confirment la rareté des cas familiaux, y compris chez les jumeaux vrais, qui seraient peut-être dus à ces mêmes facteurs d'environnement, notamment alimentaires. Il est cependant encore trop tôt pour pouvoir tirer de ces études des conclusions sur ce qui se passe dans nos pays, où la SLA est beaucoup moins fréquente, où les facteurs alimentaires sont moins nets et où les tentatives thérapeutiques faites pour corriger les troubles du calcium et faire diminuer les métaux lourds se sont révélées négatives.

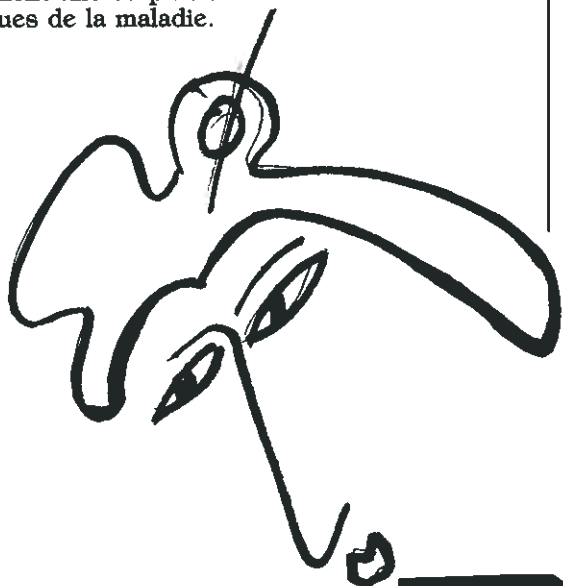
Le grand amphithéâtre durant la conférence internationale de Kyoto.

2) **Une autre large part de la conférence a été consacrée aux apports de la BIOLOGIE CELLULAIRE** dans la SLA. Deux grandes voies de recherche sont développées actuellement :

l'étude des modifications cellulaires précoces et l'étude de facteurs toxiques, surtout sanguins, contre la cellule.

Il n'est bien sûr pas facile de savoir ce qui se passe dans le motoneurone au début de la maladie, d'autant qu'il semble exister un délai parfois très long entre le début de la maladie et la survenue des premiers signes. Toutefois, il semble que les modifications les plus précoces touchent surtout les éléments, ou organites, de la cellule présents surtout dans l'axone et qui servent aux mécanismes de transport, comme certains filaments (neurofilaments et microtubules)*.

Dans l'étude des facteurs tissulaires ou sanguins pouvant intervenir dans la survenue de la SLA, deux grandes voies semblent s'ouvrir. Il est possible qu'existe dans le muscle un facteur dit "trophique", qui contribue à la bonne santé du motoneurone. Ce facteur serait inhibé dans certaines formes de SLA, sans que l'on connaisse la nature de cette inhibition. Il semble aussi que dans le sang de certains patients existent un ou des facteurs toxiques pour le motoneurone, sans que l'on sache bien là aussi la nature de ce facteur, ni s'il est réellement spécifique de la maladie. Enfin, une autre voie de recherche consiste dans l'étude de la possibilité d'altérations dans les cellules des mécanismes permettant la synthèse des différents organites de la cellule, notamment des constituants de ces organites, les protéines. Certes ces travaux peuvent paraître fragmentaires, mais leur abondance montre l'intérêt de plus en plus grand que soulève la SLA et fait entrevoir la possibilité de mettre en évidence dans les années qui viennent une ou plusieurs manifestations biologiques de la maladie.



J A P



3) Toute une après-midi a été consacrée à l'**aspect médical** de la SLA tant du point de vue du diagnostic que de la prise en charge.

Certaines difficultés diagnostiques ont été soulignées, notamment la possibilité de troubles sensitifs (défaut de sensibilité des articulations) ou végétatifs (troubles de la sudation, du transit alimentaire). La lenteur évolutive de plus de la moitié des cas a été soulignée. Enfin, la rareté des problèmes d'escarres surtout dans la région fessière semble due à des modifications cutanées spécifiques de la maladie.

L'importance de la rééducation motrice a été rappelée ; elle doit être mise en route précocément et être poursuivie pendant toute l'évolution pour prévenir les conséquences de l'immobilisation que sont les contractures, les douleurs osseuses et articulaires, la constipation et les risques d'infection pulmonaire chez les patients très atteints. L'orthophoniste a un grand rôle dans le maintien de l'activité de déglutition et dans les différents types d'aide à la communication. Enfin, se dégage de plus en plus la notion d'équipes pluridisciplinaires comprenant médecins, généralistes et spécialistes, kinésithérapeutes, orthophonistes, diététiciennes, assistantes sociales pour assurer une prise en charge complète des patients. Le rôle stimulant des associations, notamment aux USA et en Angleterre, dans le développement de ces équipes a été bien mis en évidence.

Dans tous les cas il a été souligné que toutes les décisions dans la prise en charge des patients passent par un dialogue fréquent entre le patient, sa famille et les membres de l'équipe médicale.

4) **Différents essais thérapeutiques** sont en cours utilisant notamment des substances modifiant l'état immunitaire, des hormones type hormone de croissance humaine, des substances agissant sur les membranes cellulaires. Ces essais sont en cours dans différents pays, mais n'ont pas encore fait la preuve de leur efficacité. Enfin, les derniers résultats sur l'hormone de stimulation de la thyroïde (TRH) ont été publiés mettant définitivement en évidence l'inefficacité de ce type de traitement.

* Voir dans ce même numéro, l'article de V. Meininger sur le Flux axonal.