



## Cas clinique

### La sclérose en plaques primaire progressive : étude de cas en Côte d'Ivoire

Primary progressive multiple sclerosis: a case study in Côte d'Ivoire

CVCAK Kadjo\*<sup>1</sup>, TN Essoin<sup>2</sup>, PSC Agbo<sup>1</sup>, AD Aka<sup>1</sup>, FD Offoumou<sup>1</sup>, AG Toa<sup>1</sup>, DP Baugnan<sup>1</sup>,  
C Yapo-Ehounoud<sup>1</sup>, AC Tanoh<sup>1</sup>, E Aka-Diarra<sup>1</sup>, B Assi<sup>1</sup>

#### Résumé

**Introduction :** La sclérose en plaque primaire progressive (SEP-PP) est peu connue en Afrique noire. Notre travail a pour objectif de présenter un cas de SEP PP chez une ivoirienne et de faire une revue de la littérature.

**Cas clinique :** Mme TE âgée de 49 ans, ivoirienne et résidant à Abidjan a été vue initialement en 2020 en consultation pour un trouble de la marche d'aggravation progressive sans notion de poussée depuis environ 10 ans. La patiente était hypertendue contrôlée par son traitement. L'examen physique avait noté un syndrome pyramidal bilatéral spastique. L'IRM a retrouvé des lésions en hypersignal sans rehaussement décelable à l'étage cérébrale (lésions infratentorielles et supratentorielles : périventriculaire, sous corticale et du pédoncule cérébelleux droit) et médullaire (multiples lésions cervico dorsales et du cône terminal et une atrophie médullaire en regard de C7 à D1). Ces lésions étaient en faveur d'une sclérose en plaque. Le diagnostic de SEP PP a été retenu sur les critères de Mc Donald 2017. La patiente bénéficie pour sa prise en charge de cure semestrielle de

rituximab à 1g.

**Conclusion :** La SEP PP qui semble inconnue en Afrique noire, est responsable d'un handicap important du fait une installation progressive et non réversible des signes neurologiques.

**Mots-clés :** SEP primaire progressive, sujet noir, autochtone.

#### Abstract

Primary progressive multiple sclerosis (PPMS) is little known in black Africa. The aim of our work is to present a case of PPMS in an Ivorian woman and to review the literature.

**Clinical case:** Mrs TE, aged 49, from Côte d'Ivoire and living in Abidjan, was initially seen in 2020 in consultation for a walking disorder that had been progressively worsening without any notion of relapse for about 10 years. The patient was hypertensive and controlled by her treatment. Physical examination revealed bilateral spastic pyramidal syndrome. MRI revealed hypersignal lesions of the white matter with no detectable enhancement in the brain (infratentorial and supratentorial lesions: periventricular, subcortical

and of the right cerebellar peduncle) and spinal cord (multiple cervical and dorsal lesions and of the terminal cone, and spinal cord atrophy opposite C7 to D1). These lesions were consistent with multiple sclerosis. The diagnosis of PPMS was based on the 2017 McDonald criteria. The patient was treated with a six-monthly course of 1g rituximab.

Conclusion: PPMS, which appears to be unknown in black Africa, is responsible for significant disability due to the progressive and non-reversible onset of neurological signs.

Keywords: Primary progressive MS, Black, Indigenous.

---

## Introduction

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire chronique auto-immune du système nerveux central (SNC) caractérisée par une altération partielle ou totale, temporaire ou définitive de la gaine de myéline, souvent associée à une atteinte axonale et à une gliose [1]. La sclérose en plaques (SEP) est l'affection neurologique chronique évolutive et handicapante la plus fréquente chez l'adulte jeune en France [2]. Il s'agit d'une affection rare en Afrique subsaharienne [3]. Il existe 2 types de présentation clinique initiale: la forme rémittente-récurrente (SEP-RR) qui touche 85% des patients et qui peut évoluer sur une durée très variable dans une forme secondaire progressive (SEP-SP) et la forme primaire progressive (SEP PP), qui affecte les 15% restants [4]. La SEP PP est peu connue en Afrique noire. Notre travail a pour objectif de présenter un cas de SEP PP selon les critères Mc Donald 2017 [5] (tableau 1) chez une ivoirienne et de faire une revue de la littérature.

## Cas clinique

Mme TE née le 03/07/1975, ivoirienne résidante à Abidjan a été vue initialement en 2020 en consultation pour un trouble de la marche d'aggravation progressive sans notion de poussée depuis environ 10

ans. La symptomatologie évoluait dans un contexte apyrétique. La patiente était hypertendue bien contrôlée par son traitement. L'examen physique avait noté un syndrome pyramidal spastique bilatéral prédominant aux membres inférieurs. La patiente ne présentait pas de lésions cutanées et pas d'anomalie à l'examen des autres appareils (splénoganglionnaire, ostéo-articulaire...).

L'IRM cérébrale (figure 1) avait en évidence des hypersignaux de la substance blanche non spécifiques. L'IRM cervico-dorsale était normale.

L'étude du LCR notait une hyperproteinorrhachie et une cellularité normale. La patiente a bénéficié d'un traitement par corticothérapie per os et de la kinésithérapie motrice. L'évolution a été marquée par une aggravation lentement progressive du déficit moteur. La patiente consulte en octobre 2023 dans une structure hospitalière de référence en maladie inflammatoire du système nerveux central en France. L'examen physique notait une paraparésie spastique. L'IRM cérébrale notait sur les séquences T2 et FLAIR des hypersignaux de la substance blanche infratentorielles et supratentorielles: périventriculaire, sous corticale et du pédoncule cérébelleux droit. A l'étage médullaire (Figure 2), sur les séquences T2 et FLAIR on notait de multiples lésions cervico-dorsales et du cône terminal non extensives et une atrophie médullaire en regard de C7 à D1. La séquence T1 mettait en évidence des lésions en hyposignal non rehaussées par l'injection de produit de contraste aussi bien à l'étage cérébral et médullaire.

L'étude du LCR a mis en évidence 06 éléments nucléés avec une proteinorrhachie à 0,22 g/L et une glycorachie à 3,56mmol/L. la recherche des Anticorps anti AQP4 a été négative. Le diagnostic de SEP primaire progressive a été retenu selon les critères Mc Donald 2017 devant l'évolution progressive du handicap sans poussée depuis plus d'un an, ainsi que les lésions caractéristiques à l'IRM.

La patiente a bénéficié pour sa prise en charge de cure semestrielle de RITUXIMAB à 1g en perfusion. L'évolution clinique est restée plutôt stable avec un EDSS à 4,5 lors de la dernière visite.

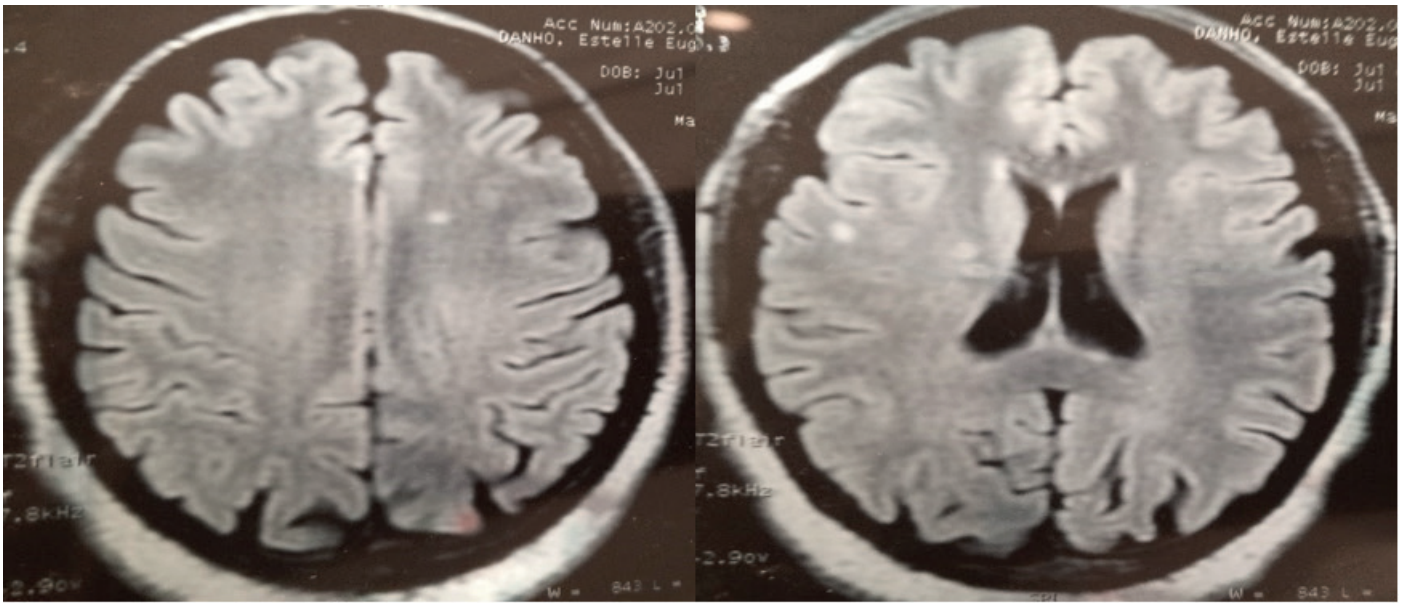


Figure 1 : IRM cranio-encéphalique en coupe axiale séquence FLAIR mettant en évidence des hypersignaux sous corticaux et périventriculaire.

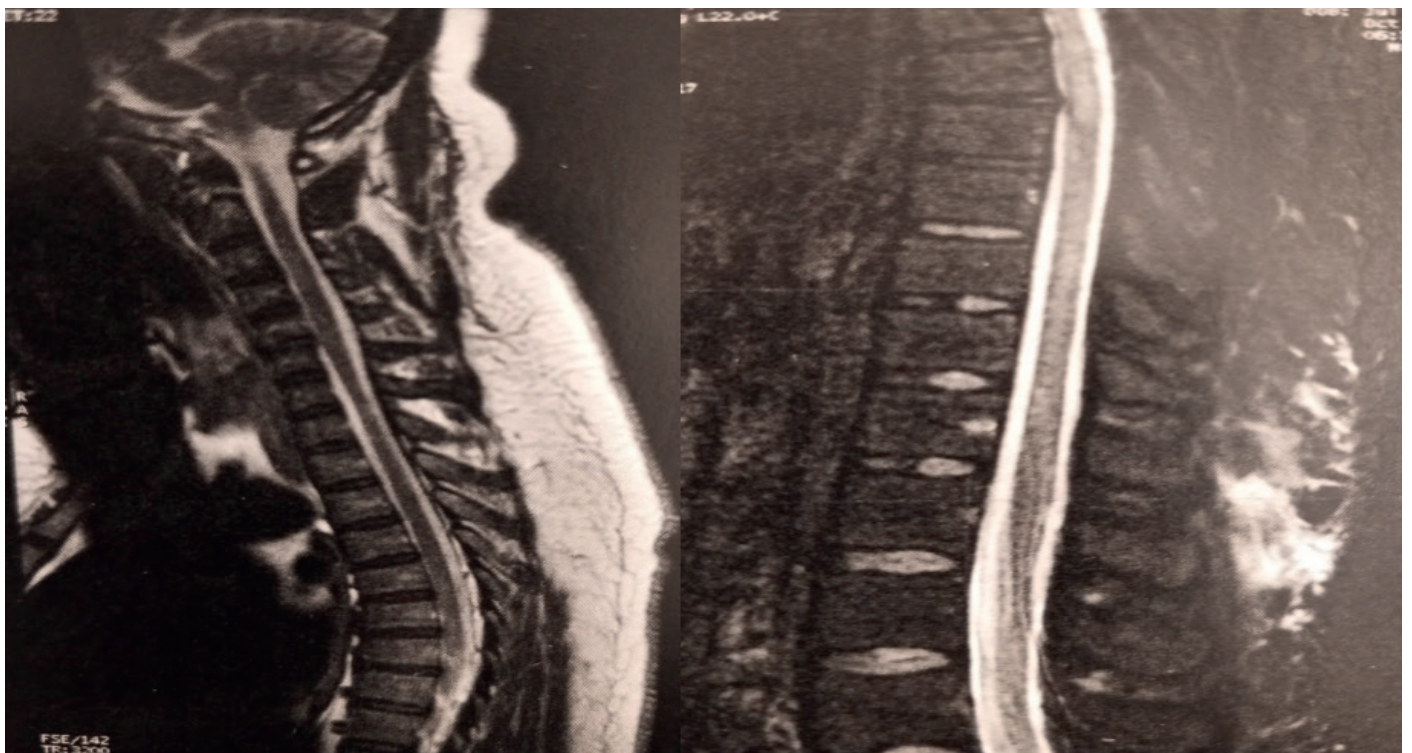


Figure 2 : IRM médullaire cervico-dorsale et dorso-lombaire en coupe sagittale séquence T2 mettant en évidence de multiples lésions cervico dorsale et du cône terminal et une atrophie médullaire en regard de C7 à D1

Tableau I : Tableau résumant les critères diagnostiques de la SEP (Mc Donald) 2017

|  | Présentation clinique                                   | Lésions        | Paramètres supplémentaires devant être constatés pour un diagnostic de la SEP  |
|--|---|----------------|--|
| <b>SEP avec évolution par poussées (forme récurrente-rémittente, SEP-RR)</b> |   |                |  |
| 1  | ≥ 2 poussées cliniquement prouvées                      | ≥ 2            | aucun  |
| 2  | ≥ 2 poussées cliniquement prouvées                      | 1 <sup>1</sup> | aucun  |
| 3  | ≥ 2 poussées cliniquement prouvées                      | 1              | <u>Dissémination spatiale</u><br>soit une poussée cliniquement prouvée liée à une deuxième lésion cliniquement prouvée et séparée spatialement<br>ou une preuve de dissémination spatiale visible lors de l'IRM  |
| 4  | 1 poussée cliniquement prouvée                          | ≥ 2            | <u>Dissémination temporelle</u><br>soit une poussée supplémentaire cliniquement prouvée<br>ou une preuve de dissémination temporelle visible lors de l'IRM<br>ou des bandes oligoclonales dans le liquide céphalorachidien qui n'apparaissent pas dans le sérum  |
| 5  | 1 poussée cliniquement prouvée                          | 1              | <u>Dissémination spatiale ET temporelle</u>  |
| <b>SEP primaire progressive (SEP-PP)</b>                                     |   |                |  |
| 6  | ≥ 1 an de progression clinique du handicap sans poussée |                | Au moins deux des trois points suivants s'appliquent:<br>- au moins une lésion en T2: périventriculaire, corticale/juxtacorticale ou infratentorielle.<br>- au moins deux lésions en T2 visibles lors de l'IRM du rachis<br>- détection de bandes oligoclonales d'IgG dans le liquide céphalorachidien |

## Discussion

La forme progressive primaire de la SEP (SEP-PP), est caractérisée par une évolution progressive d'emblée sans poussée associée, ni avant ni pendant cette progression, cependant des phases de plateau sont admises [6]. A notre connaissance il s'agit du premier cas de SEP PP décrit en Côte d'Ivoire et probablement en Afrique subsaharienne. Ce rapport de cas révèle un retard diagnostique chez notre patiente du fait de la méconnaissance de la SEP-PP. cette forme se différencie de la forme rémittente récurrente qui est composée exclusivement de poussées, qui peuvent laisser des séquelles restant stables entre deux épisodes [2].

Environ 10 à 20% des patients débutent leur

SEP par une évolution progressive d'emblée. Le tableau est habituellement celui d'une atteinte médullaire progressive isolée auquel se surajoutent ultérieurement d'autres signes. Dans notre cas il s'est agi d'un tableau médullaire progressif isolé. Dans d'autres cas on observe un tableau cérébelleux progressif. L'âge de début se situe en moyenne à 39 ans [6]. Chez notre patiente les signes ont débuté à l'âge de 35 ans. Le diagnostic de la SEP PP a reposé sur les critères de Mc Donald de 2017, qui ont pour objectifs de simplifier ou de clarifier certains points, de permettre un diagnostic plus précoce dans des situations non retenues auparavant et de préserver la spécificité des critères 2010 [8].

L'IRM de notre patiente a permis de mettre en évidence des lésions caractéristiques de la SEP PP

non rehaussées par l'injection de produit de contraste. L'injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique (gadolinium) lors d'une imagerie en séquence conventionnelle T1, permet de détecter des zones de rupture de la barrière hémato-encéphalique secondaires à l'inflammation et ainsi de visualiser les lésions actives plus récentes, tandis que les lésions plus anciennes ne le sont pas [9]. Les lésions positives au Gadolinium sont peu nombreuses dans la SEP progressive primaire, forme clinique pourtant très invalidante, du fait du faible rôle joué par les lésions inflammatoires macroscopiques dans le handicap lié à cette forme [6].

L'importance des atrophies cérébrales et médullaires, qui constituent des marqueurs sensibles de l'évolution lésionnelle, suggère l'existence d'une atteinte diffuse lésionnelle, non seulement dans les formes progressives qui comptent peu de lésions focales (SEP-PP). L'atteinte diffuse axonale au sein de la substance blanche d'apparence normale contribue aux signes cliniques de la phase progressive. Les données actuelles sont en faveur d'une démyélinisation corticale (substance grise) avec la présence d'une démyélinisation focalisée et non diffuse à la différence des formes rémittentes. Kuzelnigg et son équipe [7] ont comparé les données neuropathologiques des formes rémittentes et progressives et ont mis en évidence une prédominance de lésions fantômes, inactives, à l'inverse des formes rémittentes où les lésions étaient principalement actives avec la présence de cellules de l'immunité infiltrées (lymphocytes T et macrophages).

De nombreux traitements ont été essayés sans succès dans les formes progressives : acétate de glatiramère, interféron Bêta 1a en intramusculaire [10], et plus récemment le fingolimod (étude TRANSFORMS) [11]. Il a été mis en évidence des pseudo-follicules lymphoïdes ectopiques dans les méninges et le parenchyme de patients atteints de SEP progressive. Ces follicules contiennent des lymphocytes B, dont des plasmocytes, et sont associés aux lésions de démyélinisation corticale, aux lésions axonales. À la suite de ces résultats, l'approche thérapeutique visant

la déplétion des lymphocytes B par l'intermédiaire d'anticorps (Ac) anti-CD20 a été évaluée [12].

L'ocrelizumab a eu une AMM dans la SEP RR et PP [12]. Bien que le niveau de preuve soit faible, le rituximab pourrait être efficace dans la SEP SP et PP, plus particulièrement pour les patients jeunes avec encore des lésions actives sur l'IRM. L'utilisation du rituximab est actuellement hors AMM, mais peut se discuter au cas par cas en l'absence d'autre alternative thérapeutique [12]. Dans notre contexte de travail l'accès au rituximab reste limité du fait de son coût.

## Conclusion

La SEP PP, est la moins fréquente de la SEP qui est une affection relativement rare en Afrique subsaharienne. Cette forme qui semble inconnue en Afrique noire, est responsable d'un handicap important du fait d'une installation progressive et non réversible des signes neurologiques. Longtemps resté orpheline en ce qui concerne le traitement médicamenteux, la SEP PP connaît aujourd'hui des traitements efficaces sur la progression.

---

## \*Correspondance

Kadjo Claude Valery Cedric Aka

[kadjo\\_cedric@yahoo.fr](mailto:kadjo_cedric@yahoo.fr)

**Disponible en ligne** : 30 Décembre 2024

1 : Université Félix Houphouët Boigny, Service de neurologie CHU de Cocody (Abidjan/ Cote d'Ivoire) /

2 : Université Félix Houphouët Boigny, Service de neurologie CHU de Treichville (Abidjan/ Cote d'Ivoire) /

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2024

**Conflit d'intérêt** : Aucun

## Références

dans les SEP progressives. *Pratique Neurologique - FMC*. févr 2020;11(1):1-9.

- [1] Leroy David C, Boinet T. Sclérose en plaques du jeune adulte. *Actualités Pharmaceutiques*. févr 2020;59(593):15-9.
- [2] Vukusic S, Confavreux C. Histoire naturelle de la sclérose en plaques. *La Presse Médicale*. mars 2010;39(3):359-62.
- [3] Mamadou Z, Toudou Daouda M, Assadeck H, Heinzle O. Épidémiologie de la sclérose en plaques en Afrique Subsaharienne : revue systématique. *Revue Neurologique*. avr 2019;175:S85.
- [4] Lalive PH. Sclérose en plaques de forme primaire progressive : un traitement se révèle enfin efficace. *Revue Médicale Suisse*. 2016;12(508):472-3.
- [5] Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *The Lancet Neurology*. févr 2018;17(2):162-73.
- [6] Ouallet JC, Brochet B. Aspects cliniques, physiopathologiques, et thérapeutiques de la sclérose en plaques. *EMC - Neurologie*. oct 2004;1(4):415-57.
- [7] Kutzelnigg et al. Cortical demyelination and diffuse white matter injury in multiple sclerosis. *Brain* 2005; 128: 2705-2712.
- [8] Kwiatkowski A. Actualisation des aspects cliniques et des critères diagnostiques de la sclérose en plaques. *Pratique Neurologique - FMC*. avr 2019;10(2):118-25.
- [9] Freeman L, Louapre C, Galanaud D, Stankoff B. Imagerie du système nerveux central dans la sclérose en plaques. *La Presse Médicale*. mars 2010;39(3):349-58.
- [10] Comi JC. Disease-modifying treatment for progressive multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis*; 2013: 19; 1428-1436.
- [11] Cohen J, Barkhof F, Comi G, et coll. Oral fingolimod or intramuscular interferon for relapsing multiple sclerosis. *N Engl J Med*. 2010; 362(5): 402-15.
- [12] Bigaut K, Collongues N. Intérêt du rituximab

## Pour citer cet article :

CVCAK Kadjo, TN Essoin, PSC Agbo, AD Aka, FD Offoumou, AG Toa et al. La sclérose en plaques primaire progressive : étude de cas en Côte d'Ivoire. *Jaccr Africa* 2024; 8(4): 330-335

<https://doi.org/10.70065/24JA84.014L013012>