

*African Journal of
Neurological Sciences*



2014 - Vol. 33, No 1

Sommaire / Table of Contents

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES.....	3
ABCES AMIBIEN CEREBRAL: A PROPOS DE TROIS CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE	3
COMPARISON OF CAUSES AND MANIFESTATIONS OF PAIN IN PARKINSON'S DISEASE PATIENTS TO HEALTHY CONTROLS	10
CRISES EPILEPTIQUES AU COURS DE LA TOXOPLASMOSE CEREBRALE CHEZ LES PATIENTS IMMUNODEPRIMES AU VIH.....	21
GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM FAMILY QUESTIONNAIRE: VALIDATING YORUBA-NIGERIAN VERSION.....	30
LA SYRINGOMYELIE FORAMINALE : A PROPOS DE 4 CAS.....	35
LES TRAUMATISMES VERTEBRO-MEDULLAIRES PAR CHUTE DE LA HAUTEUR D'UN ARBRE A PROPOS DE 73 CAS AU MALI.....	43
MUCOCELE FRONTO-ETHMOÏDALE GEANTE AVEC EXTENSION INTRACRANIENNE: A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE.....	50
PERCEPTIONS OF PSYCHOSOCIAL IMPACTS OF EPILEPSY BY AFFECTED PERSONS IN NORTHERN NIGERIA.....	55
PRONOSTIC FONCTIONNEL DE L'HEMIPLEGIE VASCULAIRE GAUCHE AVEC ET SANS TROUBLES GNOSIQUES A BRAZZAVILLE.....	64
QUALITY OF LIFE OF MOTHERS OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY AND THEIR AGE-MATCHED CONTROLS.....	71
THIRTY-DAY STROKE MORTALITY AND ASSOCIATED CLINICAL AND LABORATORY FACTORS AMONG ADULT STROKE PATIENTS ADMITTED AT MULAGO HOSPITAL (UGANDA).....	79
CASE REPORT/CAS CLINIQUE.....	87
LA MALADIE DE VON-HIPPEL LINDAU DANS UNE FAMILLE TOGOLAISE.....	87
PNEUMOCEPHALIE SOUS DURALE EXPANSIVE APRES UNE VENTRICULO-CISTERNOSTOMIE ENDOSCOPIQUE.....	96
THROMBOSE DU SINUS LATERAL ET DE LA VEINE JUGULAIRE APRES UN TRAUMATISME CRANIEN FERME.....	102
REVIEW / MISE AU POINT.....	107
HUNTINGTON'S DISEASE: A PERPLEXING NEUROLOGICAL DISEASE	107
INFORMATION	117
21ème CONGRES DE LA PAANS - PROGRAMME ET RESUME.....	117
OBITUARY / NECROLOGIE.....	118
HOMMAGE AU PROFESSEUR MOUSSA TRAORE.....	118

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES

ABCES AMIBIEN CEREBRAL: A PROPOS DE TROIS CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE

AMOEBOIC CEREBRAL ABSCESS: A REPORT OF THREE CASES WITH LITERATURE REVIEW

BOUALI Sofiene¹
 BEN SAID Imed¹
 BOUHOULA Asma¹
 BOUBAKER Adnene¹
 NIDHAMEDDINE Kchir²
 KALLEL Jalel¹
 AOUIJ Lassaad¹
 JEMEL Hafedh¹

1. Department of neurosurgery, National Institute of Neurology, Tunis, Tunisia
2. Department of pathology, La Rabta university hospital, Tunis, Tunisia

E-Mail Contact - BOUALI Sofiene : [sofienebouali\(at\)hotmail\(dot\)fr](mailto:sofienebouali(at)hotmail(dot)fr)

Mots clés : amibiase; abcès cérébral; IRM ; TDM; examen histologique

Key words: Amibiasis; brain abscess; MRI; CT scan; histological exam

RESUME

Introduction

L'abcès amibien cérébral est une infection rare mais mortelle. Depuis son identification en 1965, peu de cas ont été observés dans le monde entier.

Matériel et méthode

Les objectifs de cette étude étaient de caractériser les aspects cliniques, radiologiques, histologique, pronostic ainsi que thérapeutique de cette pathologie avec une revue de la littérature. Nous rapportons trois cas d'abcès amibien cérébral qui ont été admis dans notre service entre 2010 et 2013.

Résultats

Il s'agit de deux hommes et une femme, âgés respectivement de 33, 43 et 56 ans qui ont été opérés. Le diagnostic a été confirmé par les examens histologique et sérologique. Nous n'avons observé aucune mortalité.

Conclusion

Il s'agit d'une atteinte sporadique mais représente un problème de santé publique et dont le pronostic est habituellement sombre.

ABSTRACT**Introduction**

Amoebic cerebral abscess is a very rare but deadly infection of the central nervous system. Since the disease was first identified in 1965, fewer cases have been observed worldwide.

Material and Method

The objectives of this study were to characterize the clinical, imaging, histological features, prognosis and treatment of this pathology with a literature review. We report three unusual cases of amoebic cerebral abscess admitted in our department between 2010 and 2013

Results

There are two men and a woman, aged respectively 33, 43 and 56 years. They were operated and the diagnosis was confirmed by histological and serological examinations.

Conclusion

Amoebic cerebral abscess is sporadically reported but remains a public health issue. The outcome is usually worse.

INTRODUCTION

L'amibiase cérébrale est une infection rare due à *Entamoeba histolytica* à l'issue presque toujours fatale [7] dont elle est responsable de 4,2 % à 8,5 % des décès par amibiase [10, 16]. La présentation clinique ainsi que les résultats de l'imagerie ne sont pas spécifiques. Il s'agit d'une atteinte sporadique dont le pronostic est habituellement sombre [5, 6].

MATERIEL ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service de neurochirurgie à l'Institut National Mongi Ben Hamida de neurologie de Tunis portant sur une rare localisation de l'infection amibienne. Trois observations ont été colligées entre 2010 et 2013.

Tous les patients ont bénéficiés d'un examen clinique complet, d'un bilan radiologique comportant une tomodensitométrie et une imagerie par résonnance magnétique cérébrale, d'un examen anatomopathologique et d'une sérologie.

RESULTAT**Cas 1**

Il s'agit d'un patient âgé de 56 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui travaille comme éboueur. La symptomatologie était une lourdeur de l'hémicorps droit évoluant depuis 1 mois et d'aggravation progressive sans troubles digestifs.

A l'examen, le patient était conscient avec une hémiplégie droite. L'état général était conservé, apyrétique.

Le bilan biologique était normal. La TDM et l'IRM cérébrales ont montré une lésion pariéto-occipitale gauche (fig.1).

Le patient a été opéré ayant eu une exérèse complète d'une lésion abcédée entourée d'une coque épaisse et adhérente au parenchyme cérébral.

Les suites opératoires étaient simples. La culture de l'abcès était négative.

L'examen anatomopathologique ainsi que la sérologie ont confirmé le diagnostic d'abcès amibien. Le patient a été mis sous un amoebicide (métronidazole FLAGYL®, 1,5 g/j en 3 prises pendant 10 jours) avec une bonne évolution après deux ans de suivi. Le bilan d'exploration fait d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne ainsi qu'un examen parasitologique des selles et une coproculture étaient sans anomalies.

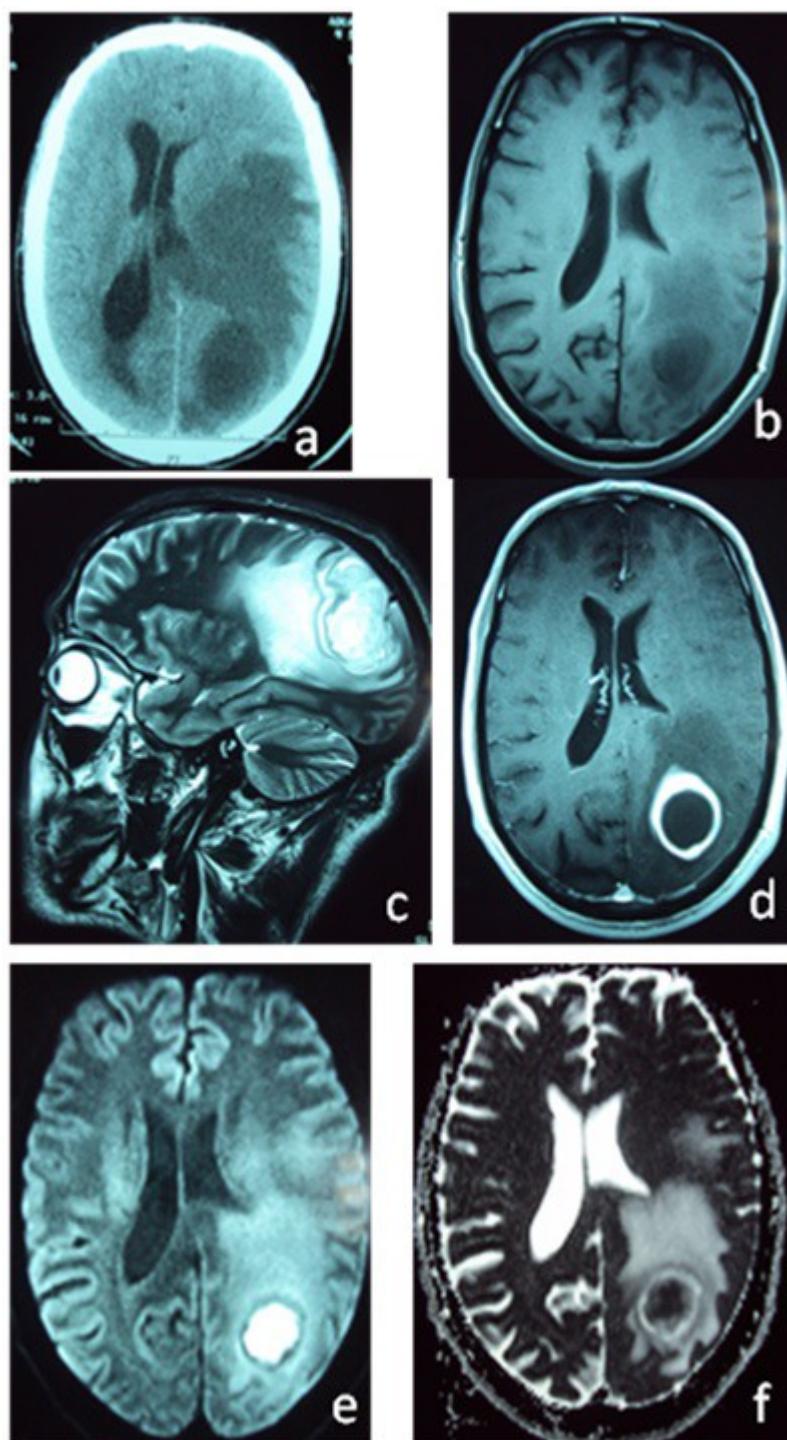
**Fig.1 : Imagerie**

Fig.1 (a): TDM cérébrale sans injection montrant une lésion kystique pariéto-occipitale gauche.
 Fig.1 (b, c, d, e et f): IRM cérébrale montrant une lésion hypointense T1 (b), hyper intense T2 (c), rehaussement du contour de la masse après injection du Gadolinium (d) et un centre lésionnel nettement hyperintense sur la séquence de diffusion (e,f).

Cas 2

Il s'agit d'un patient âgé de 43 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ingénieur. Il a été admis pour la survenue inaugurale d'une crise convulsive sans notion de troubles digestifs.

L'examen neurologique a objectivé une aphasicie de Wernicke sans déficit neurologique associé. L'état général conservé, apyrétique et le bilan biologique était normal. La TDM et l'IRM cérébrales ont montré une lésion temporaire gauche (fig.2).

Le patient a été opéré ayant eu une exérèse complète d'une lésion abcédée entourée d'une coque épaisse et

adhérente au parenchyme cérébral. La culture était négative. L'examen anatomo-pathologique ainsi que la sérologie ont confirmé le diagnostic d'abcès amibien. L'examen parasitologique des selles ainsi que la coproculture étaient négatifs, l'échographie abdominale et la radiologie du thorax étaient sans anomalies.

Le patient a été mis sous un amoebicide (métronidazole FLAGYL®, 1,5 g/j en 3 prises pendant 10 jours).

L'évolution a été favorable après quatre ans de suivi avec toutefois comme séquelle une aphasicie de Wernicke.

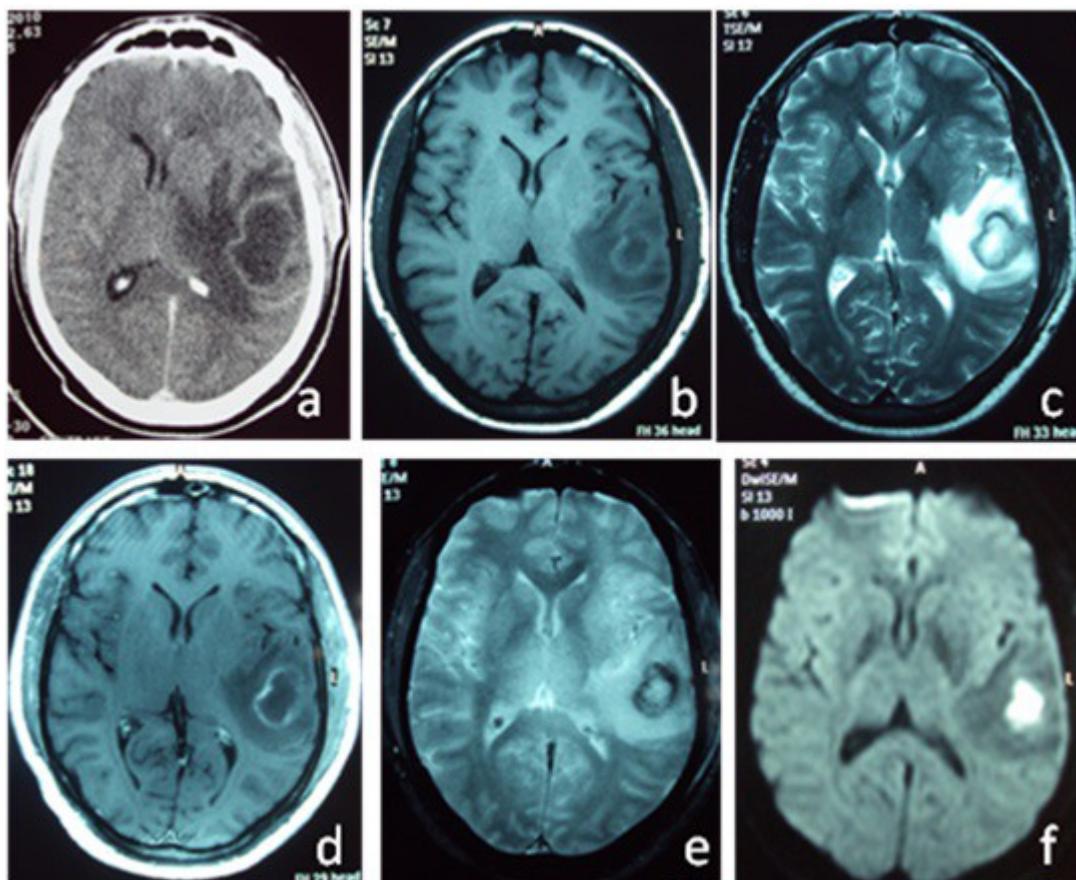


Fig.2: imagerie

Fig.2 (a): TDM cérébrale sans injection de produit de contraste a montré une lésion temporaire gauche hypodense avec un contour qui se rehausse et un important œdème périphérique.

Fig.2 (b, c, d, e et f): IRM cérébrale, la lésion est hypointense T1 (b), hypersignal T2 (c), avec rehaussement périphérique après injection du Gadolinium (d), un signal hétérogène sur la séquence écho de gradient (e) et un centre lésionnel nettement hyperintense sur la séquence de diffusion (f) évoquant un abcès cérébral.

Cas 3

Il s'agit d'une femme âgée de 33ans, sans antécédents pathologiques particuliers travaillant comme une ouvrière dans une usine de confection.

Elle a été admise pour une crise convulsive avec altération rapide de l'état de conscience sans notion de troubles digestifs.

L'examen neurologique a objectivé un SG évalué à 9/15 avec une anisocorie droite. La TDM et l'IRM cérébrales ont montré une lésion frontale gauche (fig.3-A). La patiente a été opérée ayant une exérèse complète d'une lésion tumorale friable nécrotique et hémorragique. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomo-pathologique (fig.3-B) ainsi que la sérologie ont confirmé le diagnostic d'abcès amibien et la TDM thoraco-abdomino-pelvienne ainsi qu'un examen parasitologique des selles et une coproculture étaient sans anomalies. La patiente a été mise sous un amoebicide (métronidazole FLAGYL®, 1,5 g/j en 3 prises pendant 10 jours) avec une bonne évolution après un an de suivi.

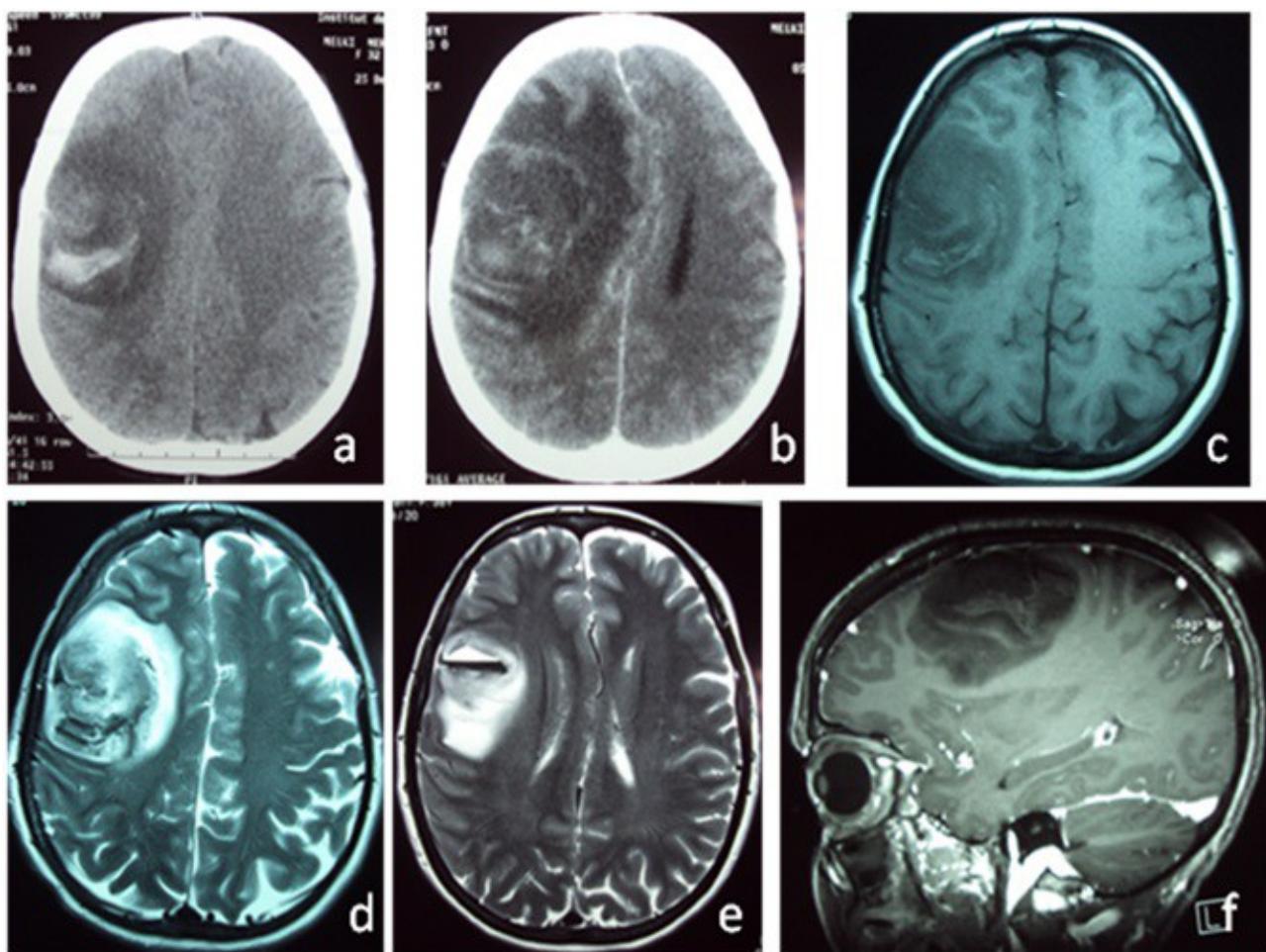
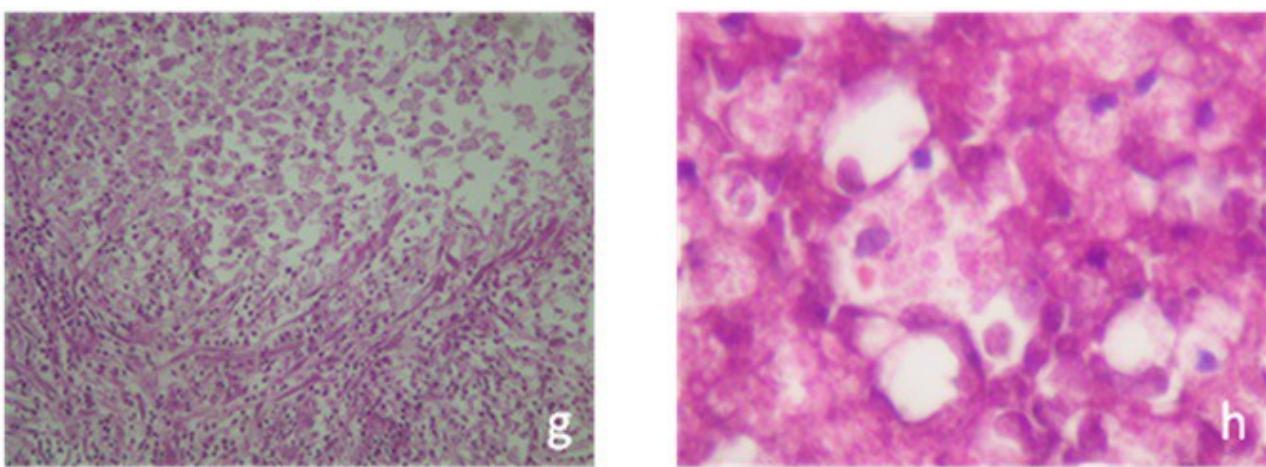
**Fig.3-A : Imagerie**

Fig.3-A (a et b): TDM cérébrale sans contraste (a) et après contraste (b) montrant un processus expansif hétérogène frontal droit entouré d'une importante réaction œdémateuse avec un effet de masse.

Fig.3-A (c, d, e, et f): L'IRM cérébrale montre une lésion frontale droite nécrotico-hémorragique avec un niveau liquidien sans prise de contraste.

**Fig.3-B (g et h)**

Le prélèvement a intéressé un tissu glial, ponctué par un infiltrat inflammatoire discrètement polymorphe, associant des lymphocytes, des plasmocytes ainsi que des polynucléaires neutrophiles. Il s'y associe de larges foyers de suppuration cernés en périphérie par des structures ovalaires au cytoplasme floconneux renfoulant en périphérie un noyau arciforme hyperchromatique, renfermant un ou plusieurs hématoxyline colorés au PAS évoquant fortement des amibes.

DISCUSSION

Selon l'OMS, de 10 à 12 % de la population mondiale est infectée par cette parasitose avec une mortalité jusqu'à 100.000 décès dans le monde chaque année [1]. 10 % des sujets infectés par *Entamoeba histolytica* développent une amibiase maladie ce qui affecte la vraie incidence et prévalence de l'infection à *Entamoeba histolytica* [1]. La prévalence en Afrique est estimée entre 2 et 40% principalement dans le sud-est et l'ouest de l'Afrique [10, 16]. L'atteinte cérébrale est rare et survient dans moins de 1% des patients atteints d'amibiase digestive [11]. Quelques dizaines de cas ont été rapportés dans la littérature [9].

Le principal agent pathogène est *Entamoeba histolytica* [5, 8]. L'atteinte du système nerveux central se fait par voie hématogène entraînant des lésions nécrotiques uniques ou multiples [6, 13]. La présentation clinique classique a été décrite par Armitage [2]. Il s'agit généralement d'un patient de sexe masculin, l'âge moyen est de 32 ans, qui présente un syndrome dysentérique, aigu ou chronique avec une hépatite suppurée. L'installation des signes neurologiques est rapide avec céphalées, des déficits moteurs, des troubles du comportement et du langage, des convulsions voire un coma. Le décès survient 10 à 15 jours après les premiers symptômes neurologiques [2]. Pour nos patients, il n'y avait pas de tableau dysentérique dans leurs antécédents et les explorations réalisées n'ont pas objectivés d'atteinte hépatique associée.

Les aspects radiologiques sont indiscernables de toute autre cause d'abcès cérébral [3, 9, 11]. L'aspect initial est une encéphalite, 5 jours plus tard apparaît un abcès avec un anneau périphérique [3]. L'IRM cérébrale montre une masse d'aspect nécrotique avec une capsule modérément hyperintense et un centre hypo-intense en pondération T1, hyperintense en pondération T2; important œdème périphérique, bien visible sur la séquence FLAIR, participant à un effet de masse marqué sur les structures adjacentes. La capsule périphérique est rehaussée après injection de produit de contraste, alors que le centre n'est pas modifié par l'injection. Le centre lésionnel est nettement hyperintense sur la séquence de diffusion, avec une diminution du coefficient apparent de diffusion, témoignant de son caractère cellulaire [4, 6, 14, 15]. Pour nos trois observations, l'imagerie se ressemble aux données de la littérature.

L'identification d'amibe nécessite des méthodes spécifiques telles que les techniques d'immunofluorescence, l'immuno-histochimie et la PCR [11]. La sérologie reste le diagnostic de certitude avec une sensibilité 70-90% mais elle reste positive plusieurs mois voire des années après guérison [13].

Le traitement est essentiellement médicochirurgical. L'indication opératoire est à but diagnostique et thérapeutique et le traitement médical (basé sur le Métronidazole) n'est posé qu'après confirmation diagnostique [4, 7]. En général, avec un diagnostic correct et un traitement antimamibien approprié, les résultats sont bons [11].

Tous nos patients ont été opérés et l'examen histologique des pièces opératoires ainsi que la sérologie ont confirmé l'origine amibienne de ces lésions. L'atteinte cérébrale était isolée pour les trois cas car le bilan d'extension n'a pas mis d'autres localisations. L'évolution postopératoire de nos patients était bonne. Le contrôle clinique et radiologique à distance a confirmé la disparition de ces lésions.

L'importance de la morbidité (10 % de la population mondiale) et de la mortalité (100 000 décès par an) engendrées par *Entamoeba histolytica* [1] renforce les besoins de développer des stratégies de contrôle des maladies que ce microbe produit chez l'homme. Un objectif innovant est de proposer de nouvelles méthodes de prévention, des tests de diagnostic efficaces et peu coûteux et des approches prophylactiques. La recherche de facteurs de virulence d'*Entamoeba histolytica* est en cours d'expérience. Elle espère ainsi identifier des cibles thérapeutiques spécifiques du parasite, pour permettre la mise au point d'un traitement adapté. L'induction d'une immunité protectrice en est au stade expérimental dont il ressort qu'on devrait réussir à mettre au point un vaccin antimamibien [5].

CONCLUSION

L'amibiase reste une menace dans toute la zone intertropicale et réapparaît dans de nouveaux foyers. Sa gravité est liée pouvoir pathogène spécifique du parasite et sa capacité à diffuser dans les tissus. L'atteinte cérébrale est rare et méconnue. L'évolution est fatale en l'absence de diagnostic et d'un traitement adapté. Cette entité pathologique doit faire partie des diagnostics différentiels des lésions du SNC surtout s'il y a des éléments épidémiologiques et cliniques en faveur.

Conflit d'intérêt : Aucun

REFERENCES

1. ALI IK, CLARK CG, PETRI WA JR. Molecular epidemiology of amebiasis. Infection, Genetics and Evolution. 2008; Sep; 8(5):698-707.
1. ARMITAGE FL. Amoebic abscess of the brain with notes on a case following amoebic abscess of the liver. J Trop Med Hyg. 1919; 22: 69-76.
2. BECKER GL JR, KNEP S, LANCE KP, KAUFMAN L. Amebic abcess of the brain. Neurosurgery. 1980 Feb;6(2):192-4.
3. EZZOUINE H, CHARRA B, BENSLAMA A, MOTAOUAKKIL S. Impaired consciousness revealing a cerebral amebiasis in an immunocompetent adult. Ann Trop Med Public Health 2012;5: 611-2
4. HAQUE R, HUSTON CD, HUGHES M, HOUPT E, PETRI WA JR. Amebiasis. N Engl J Med 2003; 348:1565-73.
5. HONDA H AND WARREN D K. Central Nervous System Infections: Meningitis and Brain Abscess. Infect Dis Clin N Am 2009; 23: 609-623.
6. MARCUS VA, WARD BJ, JUTRAS P. Intestinal amebiasis: A diagnosis not to be missed. Pathol Res Pract 2001;197:271-4.
7. MATSUURA M, NAKASE H, FUJIMORI T, TSUDA Y, CHIBA T. Cecal ameboma. Gastrointest Endosc 2005;62:442-3.
8. OHNISHI K, MURATA M, KOJIMA H, TAKEMURA N, TSUCHIDA T, TACHIBANA H. Brain abscess due to infection with *Entamoeba histolytica*. Am J Trop Med Hyg. 1994; 51(2):180-2.
9. PARIS L, THELLIER M, FAUSSART A, DANIS M. Epidémiologie mondiale des maladies parasitaires. La revue du praticien, 2007 ; 57:131-136.
10. PARNPEN V AND MARIO R.Undiagnosed amebic brain abscess. Southeast Asian J Trop Med Public health.2009; 40: 1183-1187.
11. PETRI WA, SINGH U. Diagnosis and management of amebiasis. Clin Infect Dis 1999;29:1117-25.
12. TANNICH E. Pathogenesis in Amebiasis. Infectious Agents and Disease. 1:22-23, 1992.
13. TIKLY M, DENATH FM, HODKINSON HJ, SAFFER D. Computed tomographic findings in amoebic brain abscess. S Afr Med J. 1988; 73:258-259.
14. VILLEGRAS GONZALEZ J, NARANJO HERNANDEZ C, ALEMAN VELAZQUEZ P. Amibiasis invasora cerebral en el nino. Arch Invest Med (Mex) 2:313-320, 1971 (suppl 1).
15. WALSH JA. Problems in recognition and diagnosis of amebiasis. Estimation of the global magnitude of morbidity and mortality. Rev Infect Dis.1986; 8:228.

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES**COMPARISON OF CAUSES AND MANIFESTATIONS OF PAIN IN PARKINSON'S DISEASE PATIENTS TO HEALTHY CONTROLS****COMPARAISON ENTRE PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE PARKINSON ET SUJETS SAINS, DES CAUSES ET DES MANIFESTATIONS DE LA DOULEUR**RANA Abdul Qayyum ¹GALANGE Patrick ²KHAN Adeel ²SIDDIQUI Ishraq ³

1. Parkinson's Clinic of Eastern Toronto and Movement Disorders Centre, Toronto, Ontario, Canada

2. University of Ottawa, Faculty of Medicine, Ottawa, Ontario, Canada

3. University of Toronto, Faculty of Neuroscience, Toronto, Ontario, Canada

E-Mail Contact - RANA Abdul Qayyum : [ranaaq\(at\)yahoo\(dot\)com](mailto:ranaaq(at)yahoo(dot)com)**Key words:** *Healthy controls, movement disorders, pain, Parkinson's disease***ABSTRACT****Objective**

To assess the manifestations of pain in PD (Parkinson's disease) patients versus healthy controls.

Methods

Data on pain was collected from 127 patients and an equivalent number of controls using two self-report questionnaires: the Brief Pain Inventory (BPI) and a custom-made questionnaire focusing on specific details not covered by the former. Additional analysis was conducted within the patient group only to analyze the potential effects of factors relating to PD on the various measure of interest relating to pain.

Results

Parkinson disease patients had lower odds of experiencing pain in both arms ($\text{ExpB}=0.061$, $p<0.001$), greater probability of demonstrating pain in both legs ($\text{ExpB}=2.409$, $p=0.024$), and an increase difficulty in localizing pain ($\text{ExpB}=2.958$, $p=0.030$). There was no relationship between duration of pain ($F=12.414$, $p=0.001$) or arthritis ($\text{ExpB}=0.724$, $p=0.309$) and pain in PD. The likelihood of experiencing nagging pain ($\text{ExpB}=3.533$, $p=0.028$), but not other forms, was much more strongly associated with PD patients than normal controls. When all other types of pain were controlled for, pain in PD is more likely associated with akathetic pain ($\text{ExpB}=9.046$, $p<0.001$).

Conclusion

There are major differences between pain in PD patients and pain in normal controls, which could have implications on the pathophysiology and adequate management of pain in different populations.

INTRODUCTION

Description and classification of pain in PD

While Parkinson's disease (PD) classically presents with tremor, rigidity, akinesia/bradykinesia and postural instability, patients often experience a much broader scope of symptomology [4, 27]. Later stages of this disease may manifest as dementia, depression, or psychosis [22]. Furthermore, over 90% of PD patients may experience non-motor symptoms, including pain [19]. Several studies, such as the case study by Djaldetti et al., have demonstrated that pain is much more frequent in patients with PD than in the healthy population [9]. Roughly 30-85% of patients with PD complain of experiencing pain, the large variation likely being accounted for by varying definitions and assessment tools [2]. Pain can be classified as either primary or secondary, the latter being more prevalent. Further classifications are achieved on the basis of major symptom etiologies [24].

Primary pain, or pain of central origin, is defined as pain that arises directly from the disease process itself [2, 24]. Patients may present with general discomfort or malaise. Alternatively, they may experience unexplained sensations in unexpected locations. These may be painful, stabbing, itching, burning, aching or tingling in character [24].

On the other hand, secondary pain arises from states that are consequent to PD [17]. The major etiologies of secondary pain include radicular/neuropathic pain, musculoskeletal (MSK) pain, akathisia, pain related to restless legs syndrome (RLS), and dystonia-related pain [24]. Radicular/neuropathic pain is due to a direct insult of the nervous system itself, and is characterized by persistent tingling, shooting, electrical or parasthetic sensation [1]. Pathology of the muscular and skeletal structures of patients with PD may lead to MSK pain. This is a potential consequence of rigidity and akinesia, which are both common early features of PD [16]. Akathisia is described as a psychological and physical irritability, where the patient is unable to remain still. It is a potential side effect of prolonged exposure to typical antipsychotic medications, such as Haloperidol, but may also be present in PD patients [24]. This is in contrast to RLS, where patients feel the urge to move but maintain voluntary control over their muscles. Furthermore, only RLS is tied to circadian rhythms [3]. Restless legs syndrome is diagnosed by the presence of the following four features: the urge to move limbs, accompanied by unpleasant sensations and feelings; worsened by rest and inactivity; relief through getting-up and moving around; and urges being the worst in the evening [3]. Of all the secondary causes of pain, dystonia is the most intense. Dystonia is a movement disorder characterized by painful twisting and unusual postures, which are secondary to sustained muscle contractions [15].

Management of pain in PD

Management of pain in PD may be achieved through either pharmacological or non-pharmacological approaches, or a combination of both [2]. The classification of pain as either primary or secondary helps to determine the ideal treatment regime. The sub-classification of secondary pain plays an additional role [24]. For example, the optimal treatment for MSK pain is a combination of MSK examinations; physical/occupational therapy; medical, anti-inflammatory, and dopaminergic therapies; and surgical alternatives, such as decompressive surgery when indicated [24]. On the other hand, pain related to akathisia is best managed with dopaminergic therapy, opioids and benzodiazepines [24]. Thus, safe and effective treatment strategies do exist. However, more focused research is needed to maximize effective pain management in PD patients [24].

Direction of our study

Pain affects individuals both physically and psychologically, ultimately impairing their ability to perform daily activities. Despite such a high prevalence, pain has yet to be well studied among PD patients. In our current study, we compare the prevalence of pain and its potential causes among PD patients to a similar group of control subjects. Among the individuals who experience pain, the reported severity, sensation, duration, and location are also analyzed.

MATERIALS AND METHODS

Study participants

Data was collected from 127 patients and an equivalent number of controls by a neurologist at a community-based Parkinson's disease and movement disorders center in 2013. Patients were diagnosed with idiopathic PD through UK Brain Bank Criteria, and were regularly assessed three to four times a year for follow-up care [14]. Patients ranged in age from 37 to 93 years. All patients were informed about the nature of the study and gave their written consent for participation. The local ethics review board approved of the study.

Study methods

Two self-report questionnaires were used: the Brief Pain Inventory (BPI) and a custom-made questionnaire focusing on specific details not covered by the former, including items specific to PD [6]. Participants were screened based on the presence of focal or generalized body pain, such as headaches. A negative finding would exclude the patient from our study. Participants provided information for potential causes by giving accounts of past medical history as well as other relevant events. Medical records were available to provide verification and additional details. The variables of interest relating to pain were compared within and between the groups to identify any differences in manifestation and/or cause. Patients were asked details on the nature of the pain experienced, such as onset, location, alleviating/exacerbating factors, quality, radiation, severity and timing. Additional sequelae, such as tingling, burning or cramping were assessed. Further analysis was conducted within the patient group to analyze the potential effects of factors relating to PD (side of body affected, Hoehn and Yahr stage, UPDRS score, etc.) on the various measure of interest relating to pain [13, 18]. Exclusion criteria included patients with atypical parkinsonism, drug-induced parkinsonism, as well as pain due to external causes and/or cognitive dysfunction.

Statistical methods

The causes and manifestations of pain in PD patients versus healthy controls were compared and assessed with Pearson correlations and multiple logistical regressions using SPSS version 19 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). A significance level of 0.05 was used throughout all of the analyses.

RESULTS

Pain in 127 patients with PD was compared to pain in an equivalent number of controls. Patients were assessed for the location of and ability to locate pain; the relationship between arthritis and duration of pain to pain in PD patients versus controls; the likelihood of experiencing various qualities of pain; as well as differences in the specific types of pain experienced.

Firstly, it was found that patients with PD had a decreased likelihood of experiencing pain in both arms when compared to controls ($\text{ExpB}=0.061$, $P<0.001$, Table 1). Furthermore, pain in either arm was not significantly correlated to the presence of PD in pain patients. Conversely, the odds of experiencing pain in both legs increased 2.4-fold in patients with PD ($\text{ExpB}=2.409$, $P=0.024$, Table 1). Interestingly, pain is almost three-times as difficult to locate in patients with PD when compared to normal controls ($\text{ExpB}=2.958$, $P=0.030$, Table 1). Further analysis demonstrated that there was not a significantly increased propensity of experiencing pain in PD for patients with arthritis ($\text{ExpB}=0.724$, $P=0.309$, Table 2) or a longer duration of pain ($F=12.414$, $P=0.001$, Table 3).

When assessed for likelihood of experiencing certain qualities of pain in PD patients versus healthy controls, only nagging pain was reported as being significantly more likely. Indeed, there was a 3.5-times greater probability of experiencing nagging pain in subjects with the onset of PD as opposed to those without ($\text{ExpB}=3.533$, $P=0.028$, Table 4). There was no difference in likelihood for aching, dull, tension, sharp, penetrating, shooting, throbbing, gnawing and numb pain. Radiating, boring, burning, stabbing and tender pain were excluded due to low sample size. When subjects were assessed for the likelihood of experiencing various types of pain in PD versus non-PD, patients with PD were found to be 9-times more likely to experience akathesic pain when other types of pain were held constant ($\text{ExpB}=9.046$, $P<0.001$, Table 5). Other forms of pain include non-localized, dystonic, and neuropathic pain. When akathesic pain was not controlled for, neuropathic pain became significant in PD patients ($\text{ExpB}=2.530$, $P=0.018$, Table 5). Further analysis found that patients with pain and PD had an increased chance of experiencing an interaction between akathesic and neuropathic pain ($\text{ExpB}=3.862$, $P=0.027$, Table 5). A summary of the PD+ and PD- populations that experienced certain locations, qualities, and types of pain is highlighted on Table 6.

DISCUSSION

Location of pain

Pain in PD is well recognized. Three recent reviews highlight the wide range of pain symptoms associated with PD and describe new ways of characterizing and classifying nociceptive, neuropathic and musculoskeletal pain of Parkinson's disease [10, 12, 29]. Our study found that PD patients are more likely to experience pain in both legs as compared to arms. Limb pain in the form of unilateral or bilateral shoulder

pain, hand and leg pain has previously been described in relation to PD and a recent review summarizes these and other locations of pain [10, 26]. Another recent study describes persistent leg pain as a distinct entity and provides information specific to this presentation [28]. This may help explain why PD patients are more likely to experience leg pain than arm pain.

Localization of pain

PD patients experiencing pain had greater difficulty identifying the precise location of pain when compared to healthy individuals. This may represent a novel finding, as to our knowledge, there is no literature comparing PD patients ability to localize pain to healthy individuals. We also found that PD patients were more likely to report their pain as aching when compared to healthy individuals. This is in agreement with another recent study, which found that the most common physical experience of pain in PD patients was aching [21].

Quality of pain

Our study demonstrates that patients with PD are 9-times more likely to experience akathesic pain when compared to healthy controls. It has already been established that Parkinson's disease is closely associated with akathisia, as both seem to arise from the basal ganglia [25, 30]. Indeed, akathisia has been found to occur in up to 45% of PD patients, and correlates with both the age of onset and severity of PD [7]. However, the basis of this association remains controversial, and has been postulated as a consequence of dopamine receptor blocking drugs, and not PD itself [21]. Another theory is that alterations in the mesocortical pathway, which is associated with the cognitive defects of PD, may be involved in the pathophysiology of akathisia [20]. Although a clear etiology has yet to be defined, our study adds further support to the increased prevalence of akathesic pain in patients with PD, and may provide insight for how patients can better manage their pain.

MSK comorbidities and pain in PD

The fact that patients with PD and arthritis were not more likely to experience pain than those with PD alone removes arthritis as a comorbidity that may compound our findings. Musculoskeletal problems are very common in PD as well as with the general population, and an important contributor to a decreased quality of life [31]. However, studies on the prevalence of arthritis and PD are conflicting, with some showing an increased prevalence, and others not [8, 23]. If there is in fact a greater prevalence of MSK problems in PD patients, the management of these symptoms should not be neglected, especially in post-deep brain stimulation (DBS) patients where it is a common complaint [11]. In addition, past studies have shown a positive correlation between MSK problems and pain in PD patients [31, 32]. Despite this possible association, pain in PD patients within our study population seems to have not been affected by arthritis. One possible explanation is that the MSK pain was overpowered by a concomitant akathesic pain. Regardless of the reason, more studies should be performed to clarify this discrepancy, and to elucidate a more definitive relation between arthritis and pain in PD.

Strengths and weaknesses of study

Compared to studies reported in the literature, the present study had a relatively large sample size and adopted a novel approach to the study of pain in the PD population. This approach, in addition to the standardized assessment methods used which may limit biases, is a significant strength of this study and was shown to be applicable to the study of PD-associated pain. Importantly, research with questionnaires filled out by PD patients and their caregivers may more accurately reflect feelings of pain in the life of PD patients. Excluding patients with cognitive dysfunction and dementia also helped to ensure the validity of patient accounts throughout the interview process. Another strength was that our analysis accounted for the effect of various localizations and types of pain. Our study is not without limitations, however. Neurophysiologic examinations may have been useful to objectify the classification into pain types in some cases (e.g. better define what is meant by "aching pain"). Secondly, the subjective nature of pain leaves some limitations to all studies of pain in humans. Finally, our group of healthy individuals was not aged-matched controls, thereby possibly limiting the strength of our results.

CONCLUSIONS

In spite of pain being a common NMS in PD, it continues to be under-reported and under treated as demonstrated in a recent study across European centres [5]. It is thought that these symptoms may remain undeclared to health-care professionals due to a lack of awareness by the patient that the symptoms are linked to PD. This highlights the need for enhanced awareness and a better understanding of pain in PD by clinicians. We therefore feel that the publication of more detailed information regarding pain phenotypes in PD is important, as this will promote early recognition and management of PD related pain. Our long-term goal would be to increase the chance of effective management, enabling a better quality of life for patients affected by this debilitating disease.

Conflit d'intérêt : Aucun

Table 1. Location of and ability to pinpoint pain in Parkinson's disease patients versus healthy controls.

Variable	N	B	SE	Wald	Significance	Exp(B)	95% CI for Exp(B)	
							Lower	Upper
Both Arms	17	-2.797	0.680	16.930	0.000	0.061	0.016	0.231
Constant	.	2.797	0.461	36.875	0.000	16.400	.	.
Both Legs	42	0.879	0.388	5.124	0.024	2.409	1.125	5.156
Constant	.	-0.032	0.178	0.032	0.859	0.969	.	.
Difficulty Locating Pain	24	1.084	0.501	4.693	0.030	2.958	1.109	7.890
Constant	.	0.014	0.168	0.007	0.933	1.014	.	.

Table 2. The relationship between arthritis and pain in Parkinson's disease patients.

Variable	N	B	SE	Wal d	Significanc e	Exp(B)
Arthritis	40	-0.323	0.317	1.036	0.309	0.724
Constant	.	0.294	0.206	2.027	0.155	1.341

Table 3. The relationship between duration of pain (hours) and pain in Parkinson's disease patients.

	Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
	F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)	(2-	Mean Difference	Std. Difference	Error
Duration (hours)	12.414	0.001	1.916	106.000	0.058	17.140	8.944		
	.	.	1.783	50.474	0.081	17.140	9.615		

Table 4. Likelihood of experiencing various qualities of pain in Parkinson's disease patients versus normal controls. Radiating, boring, burning, stabbing and tender pain were excluded due to lack of sample size.

Sensations of Pain	N	B	SE	Wald	Significance	Exp(B)	95% CI for Exp(B)	
							Lower	Upper
Aching	9 0	0.419	0.47 4	0.78 3	0.376	0.658	0.260	1.664
Dull	4 4	- 0.511	0.59 6	0.73 5	0.391	0.600	0.186	1.930
Tension	3 1	0.561	0.62 8	0.79 9	0.371	1.753	0.512	6.005
Sharp	4 2	0.780	0.53 4	2.13 7	0.144	2.182	0.766	6.214
Penetrating	2 4	0.155	0.57 3	0.07 4	0.786	1.168	0.380	3.588
Shooting	1 8	0.327	0.67 4	0.23 4	0.628	1.386	0.370	5.199
Throbbing	1 3	0.687	0.58 5	1.38 0	0.240	1.988	0.632	6.259
Gnawing	1 7	- 0.748	0.68 3	1.19 7	0.274	0.473	0.124	1.807
Nagging	3 4	1.262	0.57 6	4.79 9	0.028	3.533	1.142	10.928
Numb	2 0	0.307	0.65 9	0.21 7	0.641	1.359	0.374	4.940
Constant	.	- 0.043	0.52 0	0.00 7	0.934	0.958	.	.

Table 5. Likelihood of experiencing various types of pain in Parkinson's disease patients versus healthy controls. Pain type likelihood is assessed when all forms of pain are held constant and when all types minus akathesic pain are controlled for. Interactions between akathesic and neuropathic pain are also analyzed.

Analysis	Types of Pain	N	B	SE	Wald	Significance	Exp(B)	95% CI for Exp(B)	
								Lower	Upper
All pain controlled for	non-localized pain	1 7	- 1.033	0.65 1	2.515	0.113	0.356	0.099	1.276
	Dystonic pain	6 7	0.283	0.37 5	0.570	0.450	1.327	0.636	2.768
	Neuropathic pain	5 2	0.588	0.42 2	1.940	0.164	1.800	0.787	4.114
	Akathesic pain	4 4	2.202	0.53 5	16.93 4	0.000	9.046	3.169	25.825
	Constant	.	- 0.412	0.22 8	3.269	0.071	0.662	.	.
All pain but akathesic controlled for	non-localized pain	1 7	- 0.614	0.55 0	1.246	0.264	0.541	0.184	1.591
	Dystonic pain	6 7	0.393	0.35 2	1.247	0.264	1.482	0.743	2.955
	Neuropathic pain	5 2	0.928	0.39 1	5.643	0.018	2.530	1.176	5.441
	Constant	.	- 0.147	0.21 0	0.493	0.482	0.863	.	.
Interactions	Akathesic + neuropathic	9 6	1.359	0.58 3	5.433	0.020	3.892	1.241	12.202
	Constant	.	0.027	0.16 6	0.027	0.869	1.028	.	.

Table 6. Summary of the population that experienced pain with (PD+1) and without (PD+0) Parkinson's disease.

Location or characteristics of pain	PD+	
	0	1
	N	N
Right arm only	0	74
	1	2
Left arm only	0	70
	1	6
Both arms	0	5
	1	8
Right leg only	0	72
	1	4
Left leg only	0	70
	1	6
Both legs	0	64
	1	12
Aching	0	9
	1	31
Throbbing	0	34
	1	6
Shooting	0	34
	1	6
Stabbing	0	37
	1	3
Gnawing	0	33
	1	7
Sharp	0	31
	1	9
Tender	0	37
	1	3
Burning	0	34
	1	6
Exhausting	0	30
	1	10
Tiring	0	24
	1	16
Penetrating	0	36
	1	4
Nagging	0	32
	1	8
Numb	0	35
	1	5
Generalized body pain	0	67
		82

	1	9	8
Cramping pain	0	53	52
	1	23	38
Neuropathic pain	0	63	58
	1	13	32
Akathsic pain	0	71	54
	1	5	36

REFERENCES

1. BEISKE AG, LOGE JH, RONNINGEN A, SVENSSON E. Pain in Parkinson's disease: prevalence and characteristics. *Intern Assoc for the Study of Pain*. 2009;141:173-77.
1. BERARDELLI A, CONTE A, FABBRINI G, BOLOGNA M, LATORRE A, ROCCHI L, SUPPA A. Pathophysiology of pain and fatigue in Parkinson's disease. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2012;18S1:S226-S228.
2. BOGAN RK, CHERAY JA. Restless legs syndrome: a review of diagnosis and management in primary care. *Postgrad Med*. 2013;125:99-111.
3. BRAAK H, DEL TREDICI K, RUEB U, DE VOS RA, JANSEN STEUR ENH, BRAAK E. Staging of brain pathology related to sporadic Parkinson's disease. *Neurobiol Aging*. 2003;24:197-211.
4. CHAUDHURI KR, PRIETO-JURCYNKA C, NAIDU Y, MITRA T, FRADES-PAYO B, TLUK S, RUESSMANN A, ODIN P, MACPHEE G, STOCCHI F, ONDO W, SETHI K, SCHAPIRA AH, MARTINEZ CASTRILLO JC, MARTINEZ-MARTIN P. The non declaration of non motor symptoms of PD disease to health care professionals: an international study using the non motor symptoms questionnaire. *Mov Disord*. 2010;25:704-709.
5. CLEELAND CS, RYAN KM. Pain assessment: Global use of the Brief Pain Inventory. *Ann Acad Med Singapore*. 1994;23:129-138.
6. COMELLA CL, GOETZ CG. Akathisia in Parkinson's disease. *Mov Disord*. 1994;9:545-549.
7. DEGAZIO G, BERARDELLI A, FABBRININ G, MARTINO D, FINCATIU E, FIASCHI A, MORETTO G, et al. Pain as a nonmotor symptom of Parkinson disease: evidence from a case-control study. *Arch Neurol*. 2008;9:1191-1194.
8. DJALDETTI R, SHIFRIN A, ROGOWSKI Z, SPRECHER E, MELAMED E, YARNITSKY D. Quantitative measurement of pain sensation in patients with Parkinson disease. *Neurology*. 2004;62:2171-75.
9. FIL AR, CANO-DE-LA-CUERDA E, MUÑOZ-HELLIN L, VELA M, RAMIRO-GONZALEZ, FERNANDEZ-DE-LAS-PENAS C. Pain in Parkinson disease: a review of the literature. *Parkinsonism. Relat Disord*. 2013;19:285-294.
10. GENTY S, DERREY S, POUPLIN S, LEFAUCHEUR R, CHASTAN N, GERARDIN E, MALTESTE D. Pain due to osteoarthritis may impair the early outcome of deep brain stimulation in Parkinson's disease. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;10:864-867.
11. HA AD, JANKOVIC J. Pain in Parkinson's disease. *Mov Disord*. 2012;27:485-491.
12. HOEHN MM, YAHR MD. Parkinsonism: Onset, progression, and mortality. *Neurology*. 1967;17:427-442.
13. HUGHES AJ, DANIEL SE, KILFORD L, LEES AJ. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: A clinic-pathological study of 100 cases. *JNNP*. 1992;55:181-184.
14. KAWARAI T, MIYAMOTO R, MURAKAMI N, MIYAZAKI Y. Dystonia genes and elucidation of their roles in dystonia pathogenesis. *Rinsho Shinkeigaku*. 2013;53:419-29.
15. KIM YE, LEE WW, YUN JY, YANG HJ, KIM HJ, JOEN BS. Musculoskeletal problems in Parkinson's disease: Neglected issues. *Parkinsonism Relat Disord*. 2013;7:666-669.
16. LEE MA, WALKER RW, HILDRETH TJ, PRENTICE WM. A Survey of Pain in Idiopathic Parkinson's Disease. *J Pain Symptom Manage*. 2006;32:462-649.
17. MOVEMENT DISORDER SOCIETY TASK FORCE ON RATING SCALE FOR PARKINSON'S DISEASE. The Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS): status and recommendations. *Movement Disorders*. 2003;18:738-750.
18. PARKINSON J. An essay on the shaking palsy. Sherwood, Neely and Jones, London, 1817.
19. PORTIN R, RINNE UK. Predictive factors for cognitive deterioration and dementia in Parkinson's disease. *Adv Neurol*. 1986;45:413-416.
20. RANA AQ, SAEED U, MASROOR MS, YOUSUF MS, SIDDIQUI I. A cross-sectional study investigating clinical predictors and physical experiences of pain in Parkinson's disease. *Functional Neurology*. 2013;28:297-304.
21. RIDENOUE TA, DEAN RS. Parkinson's disease and neuropsychological assessment. *Int J Neurosci*. 1999;99:1-18.
22. RUGBJERG K, FRIIS S, JORGENSEN TL, RITZ B, KORBO L, OLSEN JH. Risk for Parkinson's disease among patients with osteoarthritis: a Danish cohort study. *Mov Dis Off J Mov Disord Soc*. 2010;14:2355-2360.
23. SORBO FD, ALBANESE A. Clinical management of pain and fatigue in Parkinson's disease. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2012;18S1:S233-S236.
24. STACY M. Nonmotor symptoms in Parkinson's Disease. *International Journal of Neuroscience*. 2011;121:9-17.
25. STAMEY W, DAVIDSON A, JANKOVIC J. Shoulder pain: a presenting symptom of Parkinson's disease. *J Clin Rheumatol*. 2008;14:253-254.
26. VAN DEN BERGE SA, KEVENAAR JT, SLUIJS JA, HOL EM. Dementia in Parkinson's disease correlates with alpha-synuclein pathology but not with cortical astrogliosis. *Park Dis*. 2012;1-13.

27. WALLACE, CHAUDHURI. Unexplained lower limb pain in Parkinson's disease: A phenotypic variant of painful Parkinson's disease. 2014;20:122-124.
28. WASNER G, DEUSCHL G. Pains in Parkinson disease - many syndromes under one umbrella. Nat Rev Neurol. 2012;8:284-294.
29. WITJAS T, KAPHAN E, AZULAY JP, BLIN O, CECCALDI M, POUGET J, PONCET M, CHERIF AA. Nonmotor fluctuations in Parkinson's disease: frequent and disabling. Neurology. 2002;3:408-413.
30. YOUNG EK, BEOM SJ. Musculoskeletal problems in Parkinson's disease. J Neuroal Transm. 2013;120:537-542.
31. YOUNG EK, WOONG-WII L, JI YY, HUI JY, HAN-JOON K, BEOM SJ. Musculoskeletal problems in Parkinson's disease: neglected issues. Parkinsonism and Related Disorders. 2013;19:666-669.

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES

CRISES EPILEPTIQUES AU COURS DE LA TOXOPLASMOSE CEREBRALE CHEZ LES PATIENTS IMMUNODEPRIMES AU VIH.

SEIZURES DURING CEREBRAL TOXOPLASMOSIS IN HIV/AIDS PATIENTS.

MAPOURE NJANKOUO Yacouba¹VAISSABA Emmanuel¹LUMA NAMME Henry²TCHALEU Benjamin³MBATCHOU NGAHANE Hugo Bertrand¹MBAHE Salomon⁴KAMDEM Joséphine⁵ABENA Pascale⁴JOKO Ashu⁶MOUELLE SONE Albert¹

1. Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Douala, Hôpital Général de Douala, Cameroun

2. Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I, Hôpital Général de Douala, Cameroun

3. Faculté de Médecine, Université des Montagnes, Hôpital Général de Douala, Cameroun

4. Département de Neurologie, Hôpital Général de Douala, Cameroun

5. Département d'Infectiologie, Hôpital Laquintinie de Douala, Cameroun

6. Département de Médecine Interne, Hôpital Général de Douala, Cameroun

E-Mail Contact - MAPOURE NJANKOUO Yacouba : [mapoureyacouba \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:mapoureyacouba(at)gmail(dot)com)

Mots clés : Toxoplasmose cérébrale, VIH, Crises épileptiques, Douala, Cameroun.

Key words: Cerebral toxoplasmosis, HIV/AIDS, seizures, Douala and Cameroon.

RESUME

Objectif

Décrire les caractéristiques des crises épileptiques au cours de la toxoplasmose cérébrale (TC) chez les patients immunodéprimés au VIH à l'Hôpital Général de Douala (HGD).

Matériel méthodes

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective des cas de TC diagnostiquée entre janvier 2000 et décembre 2012. La prévalence, le type, la fréquence des crises épileptiques et les thérapeutiques antiépileptiques ont été étudiées. Les patients avec un antécédent de crises épileptiques étaient exclus. Le test de Khi-2 a été utilisé pour rechercher les facteurs associés à la survenue des crises épileptiques tandis que le test de Student a été utilisé pour comparer les moyennes. P < 0,05 était considéré comme statistiquement significatif.

Résultats

146 patients étaient inclus avec 78 femmes pour un sex-ratio de 0,87 en faveur des femmes. L'âge moyen était de $39,38 \pm 9,88$ ans. Le taux de CD4 moyen était de $115,63 \pm 142,70$ éléments/ml. La prévalence des crises épileptiques était de 45,2% et 61% des épileptiques étaient répétées. Les crises épileptiques généralisées prédominaient avec 75,8%. Seuls la fièvre ($p < 0,012$), les céphalées ($p < 0,004$), le syndrome d'hypertension intracrânienne ($p < 0,038$), un taux de CD4 < 50/mm³ ($p < 0,02$) et un taux d'hémoglobine < 10g/dl ($p < 0,017$) étaient statistiquement associés à la survenue des crises épileptiques. Un traitement antiépileptique était prescrit chez 43,2% des patients.

Conclusion

Les crises épileptiques sont fréquentes au cours de la toxoplasmose cérébrale. Elles peuvent se répéter et justifier d'un traitement antiépileptique.

ABSTRACT**Objective**

Describe characteristics of seizures in HIV/AIDS patients during cerebral toxoplasmosis (CT) at the Douala General Hospital.

Material and methods

It was a descriptive and retrospective study of cerebral toxoplasmosis diagnose between January 2000 and December 2012. Proportion, type, frequency and the treatment of seizures were studied. Patients with past medical history of seizures were excluded. Chi-square test was used to find associated factors of seizures and Student test was used to compare means. $P < 0.05$ was statistically significative.

Results

146 patients were included with 78 female for a M/F sex-ratio of 0.87. The mean age was 39.38 ± 9.88 years old while the mean CD4 count was $115.63 \pm 142.70/\text{mm}^3$. The prevalence of seizures was 45.2%. Seizures were generalised (75.8%), partial (15.2%), partial then generalised (4.5%) and status epilepticus (4.5%). The associated factors of seizures were fever ($p < 0.012$), headache ($p < 0.004$), and increase intracranial syndrome ($p < 0.038$), $\text{CD4} < 50/\text{mm}^3$ ($p < 0.02$) and haemoglobin level $< 10\text{g/dl}$ ($p < 0.017$). The antiepileptic treatment was prescribed in 43.2% of cases.

Conclusion

Seizures are frequent during cerebral toxoplasmosis. They can occur many times and justify antiepileptic treatment.

INTRODUCTION

La toxoplasmose cérébrale est la complication neurologique la plus fréquente au cours de l'infection par le VIH avec une prévalence estimée à 36% au Cameroun [9]. Les crises épileptiques peuvent survenir à tous les stades évolutifs de l'infection par le VIH mais elles sont fréquentes au cours de la toxoplasmose cérébrale [4,8]. L'objectif de ce travail était de déterminer la prévalence, le type, la fréquence et les traitements des crises épileptiques au cours de la toxoplasmose cérébrale et identifier les facteurs associés à leur survenue.

MATERIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective réalisée à l'unité de neurologie du service de Médecine interne de l'Hôpital Général de Douala entre janvier 2000 et Décembre 2012. Douala est la capitale économique du Cameroun et compte environ 3 millions d'habitants. L'Hôpital Général de Douala est un hôpital à vocation universitaire et compte 320 lits. C'est un centre spécialisé dans la prise en charge de l'infection par le VIH. L'étude a concerné les patients séropositifs au VIH de plus de 15 ans hospitalisés ou suivis pour toxoplasmose cérébrale. Le diagnostic de l'infection par le VIH était effectué sur la base de deux tests sérologiques (ELISA) différents positifs confirmés par le Western-Blot. Les critères de diagnostic de la TC reposaient devant un tableau de processus expansif intracrânien sur les arguments suivants:

- Les lymphocytes T $\text{CD4} < 200 \text{ cellules/ml}$;
- Un déficit neurologique focal (moteur, sensitif ou sensoriel) ;
- des crises épileptiques ;
- un syndrome d'hypertension intracrânienne ;
- si possible des images d'hypodensité en cocarde au scanner cérébral avec ou sans injection de produit de contraste ;
- et surtout: la réponse favorable au traitement conventionnel de la toxoplasmose cérébrale.

Pour chaque dossier de patient séropositif au VIH avec la toxoplasmose cérébrale, les données sociodémographiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques étaient récoltées. La prévalence des crises épileptiques ainsi que le type de crise, sa fréquence et les thérapeutiques antiépileptiques prescrites ont été notés.

Analyses statistiques

Le test de Khi-2 a été utilisé pour rechercher les facteurs associés à la survenue des crises épileptiques. Les facteurs étaient cliniques (fièvre, céphalées isolées, trouble de conscience isolé, syndrome d'hypertension intracrânienne, hémiplégie, monoplégie), scannographiques (nombre d'abcès toxoplasmique, localisation d'abcès en fonction de la profondeur et de l'étage cérébral, existence d'un œdème cérébral, existence d'un

effet de masse et existence d'un engagement cérébral), biologiques (taux de CD4<50/ml et taux d'hémoglobine<10g/dl) et thérapeutiques (notion d'échec au traitement de première ligne des antirétroviraux). Le test de Student a été utilisé pour comparer les moyennes. P<0,05 était considéré comme statistiquement significatif.

Considérations éthiques

La clairance éthique du comité national d'éthique a été obtenue. La confidentialité des données a été respectée.

RESULTATS

1.Caractéristiques des patients

146 malades ont été inclus avec 68 hommes soit un sex-ratio de 0,87 en faveur des femmes. L'âge moyen était de 39,38 ans avec des extrêmes de 23 et 72 ans. L'âge moyen chez les hommes était de 43,75 ans et de 35,56 ans chez les femmes ($p = 0,0001$). La tranche d'âge la plus touchée était celle de 25 à 49 ans (79,86%) avec deux pics : entre 32 et 38 ans chez les femmes et entre 45 et 49 ans chez les hommes. Les autres caractéristiques sont consignées dans le tableau I.

2.Données scannographiques

88 (60,4%) patients avaient un résultat scannographique consigné dans le dossier médical. 73% (n=64) des patients avaient un œdème cérébral tandis qu'un effet de masse était observé chez 57% patients. Sept patients (8%) avaient un engagement cérébral dont cinq cas en sous falcoriel et deux cas en temporal. Le nombre d'abcès et leur localisation sont illustrés dans le tableau II.

3.Données biologiques

Le nombre moyen de CD4/ml était égal à $115,63 \pm 142,70$ CD4/ml avec des extrêmes de 3 et 290/mm³. Une hyponatrémie modérée était observée chez 27 sur 63 patients (42,86%) tandis que l'hypernatrémie était présente chez 8 sur 63 patients (12,70%). Le taux d'hémoglobine moyen était de $10,34 \pm 2,27$ g/dl. 41 sur 77 patients (53,25%) avaient une anémie et 8 patients avaient été transfusés.

4.Crises épileptiques

4.1.Prévalence des crises épileptiques au cours de la toxoplasmose cérébrale

Parmi les 146 patients, 66(45,2%) ont présenté une crise épileptique précoce. Les autres manifestations neurologiques sont présentées dans le tableau III.

4.2.Type et fréquence des crises épileptiques

Les crises épileptiques décrites par les patients ou leur entourage étaient des crises motrices isolées. Il s'agissait principalement des crises tonico-cloniques. Le type et la fréquence des crises sont consignés dans les tableaux IV et V.

5.Facteurs associés à la survenue des crises épileptiques

Parmi les facteurs étudiés par rapport à la survenue des crises épileptiques (tableau VI), l'association avec la fièvre ($p < 0,012$), les céphalées ($p < 0,004$), le syndrome d'hypertension intracrânienne ($p < 0,038$), un taux de CD4 < 50/ mm³ ($p < 0,02$) et un taux d'hémoglobine < 10g/dl ($p < 0,017$) étaient statistiquement significative.

6.Traitements antiépileptiques, antitoxoplasmiques et antirétroviraux

Le traitement antiépileptique de courte durée était prescrit chez 43,2% de nos patients (tableau VII). Le phénobarbital et la carbamazépine étaient les antiépileptiques les plus prescrits. Chez les trois patients avec état de mal épileptique, l'association de benzodiazépine et un autre antiépileptique était administrée. Les crises ont été contrôlées par les antiépileptiques et deux patients avec état de mal convulsif étaient décédés. Les traitements antitoxoplasmiques utilisés étaient le cotrimoxazole chez 108 patients (74%), l'association Sulfadiazine-Pyriméthamine 30 patients (21,2%) et l'association Clindamycine-Pyriméthamine avec 8 cas (4,8%). Parmi les 66 patients avec crises épileptiques, 24 patients (37%) avaient démarré une trithérapie antirétrovirale dont 20 en première ligne (association de 2 inhibiteurs nucléosidiques et d'un inhibiteur non nucléosidique) et 4 en deuxième ligne (association de 2 inhibiteurs non nucléosidiques et d'un inhibiteur de protéase).

DISCUSSION

Dans notre étude, l'âge des patients variait de 23 à 72 ans avec une moyenne d'âge de $39,38 \pm 9,88$ ans. La tranche d'âge la plus touchée était celle de 25 à 49 ans (79,86%) avec deux pics : entre 32 et 38 ans chez les femmes et entre 45 et 49 ans chez les hommes. Goita et al [5] à Bamako ont rapporté un âge moyen de 38 ans avec des extrêmes de 18 ans et 58 ans. Steven et al [11] à San Francisco ont observé un âge moyen de $38 \pm 9,8$ ans. Dans notre série, le sexe féminin était prédominant avec 53,4% des cas. Luma et al [7] à

Douala et Goita et al [5] décrivent également une prédominance féminine avec 52,6% et 56,82% respectivement tandis que Steven et al [11] et Avode et al [1] rapportent une prédominance masculine respectivement avec 96% et 60 à San Francisco et à Cotonou.

L'abcès cérébral unique était observé dans 68,2% des cas tandis que les abcès cérébraux étaient multiples dans 28,4% des cas .Avode et al [1]. ont trouvé un abcès cérébral unique dans 50% des cas , des abcès multiples dans 24% des cas et un œdème cérébral avec effet de masse dans 50% Steven et al [11] ont rapporté 27% d'abcès cérébral unique, 69% d'abcès cérébral multiple, 78% d'œdème cérébral et 55% d'effet de masse cérébral. Dans la série de Kadjo et al [6] en Côte d'Ivoire 75% des patients avaient un abcès cérébral multiple ou unique et 60,2% un œdème cérébral.

La toxoplasmose cérébrale survient habituellement quand le nombre des lymphocytes CD4 est inférieur à 200 cellules /mm³. Nous avons trouvé dans notre série une moyenne de $115,63 \pm 142,70$ CD4/ml. L'étude du Bénin [1] a rapporté un nombre moyen similaire de $139,5 \pm 124,58$ CD4/ml. Par contre d'autres études [6,11] ont trouvé un nombre des lymphocytes CD4 inférieur à 100 cellules/ml avec une moyenne variant de 50 à 98,7 cellules/ml. Steven et al. [11] et Kadjo et al. [6] ont rapporté aussi des cas d'anémie et d'hyponatrémie qui ne sont pas considérés comme des causes directes de crises.

Parmi les 146 patients, 45,2% ont présenté des crises épileptiques précoces qui étaient toutes inaugurales alors que 61% des crises épileptiques étaient répétées. Les crises épileptiques généralisées prédominaient avec 75,8%. Goita et al et Avode et al [1,5] ont rapporté une prévalence des crises épileptiques au cours de la toxoplasmose supérieure à la notre avec respectivement un taux de 57,69% et 60%. Cependant Steven et al [11] et de Kadjo et al [6] ont plutôt trouvé une prévalence plus faible égale respectivement à 33% et 36,8%. Le faible échantillon de ces études ne saurait expliquer à lui seul cette variabilité de prévalence des crises. Toutes ces études n'ont pas mentionné les types, la fréquence et les facteurs associés aux crises épileptiques précoces. La prépondérance des crises généralisées peut s'expliquer par le caractère bruyant et spectaculaire qui rend le diagnostic facile à l'entourage. L'origine partielle des crises généralisées est difficile à mettre en évidence dans une étude rétrospective.

Les crises étaient contrôlées par les antiépileptiques de première génération (phénobarbital 13 %; phénytoïne 1,4 %) et deuxième génération (carbamazépine 12,3 %; valproate de sodium 3,4%). 11 % des patients n'avaient reçu que de benzodiazépine avec un bon contrôle des crises. L'utilisation d'antiépileptique doit tenir compte des effets secondaires, des interactions médicamenteuses avec l'induction enzymatique. Ainsi, certains antiépileptiques pourraient diminuer la concentration des inhibiteurs de protéases et favoriser leur échec thérapeutique [4]. La phénytoïne est la molécule la plus prescrite lors des crises épileptiques chez les patients VIH positifs toute cause confondue [4]. Son utilisation requiert une surveillance à la recherche d'effets secondaires cutanés, hématologiques et hépatiques. L'alternative serait le phénobarbital ou le valproate de sodium [3,4]. Les nouveaux antiépileptiques (gabapentine, topiramate, tiagabalin) préconisés en raison de leur tolérance et leur profil pharmacocinétique [2,10] ont une prescription limitée dans notre contexte à cause de leur coût prohibitif.

L'association Sulfadiazine- Pyriméthamine est le traitement de première intention de la toxoplasmose cérébrale. Durant la période de notre étude, 74% des patients étaient traités avec le Cotrimoxazole, 21,2% avec l'association Sulfadiazine-Pyriméthamine et 4,8% avec l'association Clindamycine- Pyriméthamine. Le cotrimoxazole est utilisé en première intention dans notre contexte du fait de son accessibilité aussi bien financière que médicale. C'est le médicament de choix dans d'autres pays africains comme le Mali où 88,48% des cas de toxoplasmose cérébrale sont traités au Cotrimoxazole [5] et le Bénin où 70% des patients sont traités au cotrimoxazole [1].

CONCLUSION

La prévalence des crises épileptiques précoces est de 45,2% au cours de la toxoplasmose cérébrale et ces crises sont majoritairement généralisées (75,8%). Les facteurs associés à la des crises étaient la fièvre, les céphalées, le syndrome d'hypertension intracrânienne, un taux de CD4 < 50/ mm³ et un taux d'hémoglobine < 10g/dl. Un traitement antiépileptique efficace s'avère nécessaire.

Conflit d'intérêt : Aucun

Tableau I : Caractéristiques des patients

Caractéristiques des patients	Nombre des cas (%)	Moyenne ± DS
Âge		39,38 ± 9,88 ans
Sexe		
• Féminin	78 (53,4)	
• Masculin	68 (46,6)	
Statut matrimonial		
• Marié	68 (46,6)	
• Célibataire	62 (42,4)	
• Veufs (ves)	16 (11)	
Sérologie VIH		
• VIH1	143 (98)	
• VIH1 et VIH2	2 (1)	
• VIH2	1(1)	
CD4		115,63 ± 142,70
Traitement antirétroviral		
• Oui	54(37)	
• naïf	83 (56,8)	
• non précisé	9 (6,2)	
Température		37,6 ± 1,03
Taux d'hémoglobine		10,34 ± 2,27
Traitement antitoxoplasmique		
• Cotrimoxazole	108 (74)	
• Sulfadiazine-pyriméthamine	30 (21,2)	
• Clindamycine-Pyriméthamine	8 (4,8)	

Tableau II : Données scannographiques

Caractéristiques	Nombre des cas	Pourcentage (88) **
Nombre d'abcès		
Unique	60	68,2
Multiple	25	28,4
Encéphalite pré suppurative	3	3,4
Localisation d'abcès selon l'étage cérébral		
Sus-tentorielle	75	85,2
Sous-tentorielle	3	3,4
Sus et sous-tentoriel	7	8,0
Localisation d'abcès selon la profondeur		
Sous-corticale	51	58,0
Cortico-sous-corticale	10	11,4
Œdème cérébral	64	73
Engagement cérébral	7	8

**: Il s'agit du pourcentage en rapport au nombre de patients ayant fait le scanner cérébral.

Tableau III : Récapitulatif des symptômes et signes neurologiques au moment du diagnostic de la toxoplasmose cérébrale.

Signes et symptômes	Nombre des cas	Pourcentage (146)*
Céphalées	115	78,8
Fièvre	112	76,7
Syndrome d'hypertension intracrânienne	100	68,5
Crises épileptiques	66	45,2
Hémiplégie	63	43,2
Trouble isolé de la conscience	53	36,3
Monoplégie	11	7,5
Troubles sensoriels	11	7,5

*: Il s'agit du pourcentage en rapport au nombre total des patients.

Tableau IV : Type de crises épileptiques.

Crises épileptiques	Nombre des cas	Pourcentage
Généralisées	50	75,8
Partielles	10	15,2
Partielles et secondairement généralisées	3	4,5
État de mal épileptique généralisé	3	4,5
Total	66	100

Tableau V : Fréquence des crises épileptiques.

Fréquence des crises/mois	Nombre des cas	Pourcentage
Une crise	26	39
Deux crises	23	34
Plus de deux crises	17	27
Total	66	100

Tableau VI : Facteurs associés à la survenue des crises épileptiques.

<i>Facteurs étudiés</i>	<i>P</i>
Température	0,012
• > 37,5 0C	
• <37,5 0C	
Céphalées	0,004
• Oui	
• Non	
Syndrome d'HIC	0,038
• Oui	
• Non	
Trouble de la conscience	0,89
• Oui	
• Non	
Hémiplégie	
• Oui	
• Non	
Monoplégie	0,51
• Oui	
• Non	
Troubles sensoriels	0,54
• Oui	
• Non	
Nombre d'abcès cérébral	0,32
• Multiple	
• Unique	
Localisation d'abcès selon la profondeur	0,18
• Corticale	
• Sous-corticale	
L'œdème cérébral	0,24
• Oui	
• Non	
Effet de masse	0,85
• Oui	
• Non	
Engagement cérébral	0,23
• Oui	
• Non	
Taux de CD4	0,02
• > 50/ mm3	
• < 50/ mm3	
Taux d'hémoglobine	0,017
• > 10g/ dl	
• < 10g/ dl	
Échec à la première ligne du traitement antirétroviral	0,14
• Oui	
• Non	

Tableau VII : Médicaments antiépileptiques utilisés lors des crises épileptiques.

Molécules	Nombre des cas	Pourcentage (146)*
Phénobarbital	19	13,0
Carbamazépine	18	12,3
Benzodiazépine	16	11,0
Valpoate de sodium	5	3,4
Benzodiazépine + autres	3	2,1
Phénytoïne	2	1,4
Pas de traitement antiépileptique	3	2,1
Total	66	45,2

* : Pourcentage en rapport au nombre total des patients.

REFERENCES

1. AVODE DOSSOU G, ADJIEN KODJO C, HOUINATO DS, SOUNHIN M, ADOUKONOU TA. Toxoplasmose cérébrale en milieu hospitalier au Bénin (Cotonou). African Journal of Neurological Sciences 2005; 24: 48-54.
1. BHIGJEE AI. Seizures in HIV/AIDS: a Southern African perspective. Acta Neurol Scand suppl 2005;181:4-7.
2. CHADHA DS, HANDA A, SHARMA SK, VARADARAJULU P, SINGH AP. Seizure in patients with human immunodeficiency virus infection. J Assoc Physicians India 2000;48:573-576.
3. GARG RK. HIV infection and seizures. Postgrad Med J. 1999; 75: 387-390.
4. GOITA D, KARAMBE M, DEMBÉLÉ JP, SOGOBA D, SIDIBÉ AF, DIABY S, CISSE IA, FONGORO S, DAO S. Cerebral toxoplasmosis during AIDS in the infectious diseases department of poit-G Teaching Hospital, Bamako, Mali. Mali med. 2012; 27(1):47-50.
5. KADJO K, OUATTRA B, KRA O, SANOGO S ,YAO H, NIAMKEY EK. Toxoplasmose cérébrale chez le sidéen dans le service de médecine interne du CHU de Treichville. Médecine d'Afrique Noire. 2007; 54(1) : 13-6.
6. LUMA NH, TCHALEU B, MAPOURRE NY, TEMFACK E, DOUALLA MS, HALLE MP, JOKO HA, KOULLA-SHIRO S. Toxoplasma encephalitis in HIV/AIDS patients admitted to the Douala general hospital between 2004 and 2009: a cross sectional study. BioMedCentral Ltd. 2013; volume 6: 146.
7. MILLOGO A, LANKOANDÉ D,YAMÉOGO A, YAMEOGO AA, SAWADOGO A, SAWADOGO AB. Crises d'épilepsie d'apparition récente et infection par le VIH au Centre Hospitalier de Bobo-Dioulasso Burkina Faso. Bull Soc Pathol Exot. 2004; 97(4):268-270.
8. Njamnshi AK, Djentheu VP, Bissek AC, Ongolo-Zogo P. Mapoure N.Y. Yepnjo F. N, Sini V. Dongmo L, Kaptue L. N, Muna W.F.T.et al. Epidemiological and etiological features of nervous system HIV-AIDS in Yaoundé: preliminary study. Healt.Sci.Dis.2003;18-28.
9. ROMANELLI F, JENNINGS HR, NATH A, RYAN M, BERGER J. Therapeutic dilemma: the use of anticonvulsants in HIV-positive individuals. Neurology 2000;54:1404-7.
10. STEVEN B PORTER, MIRELE AS. Toxoplasmosis of the central nervous system in the acquired immunodeficiency syndrome. N Engl J Med. 1992;327:1643-8.

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES**GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM FAMILY QUESTIONNAIRE: VALIDATING YORUBA-NIGERIAN VERSION****FONCTION MOTRICE PRINCIPALE: CLASSIFICATION A L'AIDE D'UN QUESTIONNAIRE NIGERIAN-YORUBA**FATUDIMU Margaret¹HAMZAT Tal-hatu Kolapo¹OYEYEMI Adewole¹

1. Department of Physiotherapy, College of Medicine, University of Ibadan, Nigeria

Key words: *Cerebral Palsy, Gross Motor Function, Yoruba.*

ABSTRACT**Background**

Assessment of the functional abilities of children with cerebral palsy would be more reliable if care givers are included. An instrument commonly used for assessing functional abilities in CP by their caregivers is the Gross Motor Function Classification System Family Questionnaire. No Nigerian Version of this instrument is currently available; hence this study was designed to evaluate the criterion-related validity of the Yoruba (Nigerian) version of the GMFCSFQ among care givers of children with cerebral palsy.

Method

Fifteen primary caregivers of children with CP, who are fluent in speaking, reading, and writing both English and Yoruba Languages, were purposively sampled from among those bringing their children or wards for physiotherapy at the University College Hospital Nigeria and involved in this study. The participants completed within one week interval, the English and Yoruba versions of the GMFCSFQ by choosing one of the five ordinal levels corresponding to the gross motor function of their children. Spearman's correlation coefficient was used to examine the relationship between the scores from the English and the Yoruba versions of the instrument. Significant level was set at $\alpha=0.05$.

Results

A strong positive and significant correlation was obtained between the English and Yoruba Versions of the GFMCSFQ ($\rho=0.89$, $p=0.00$).

Conclusion

This suggests that the Yoruba version of the GMFCSFQ is a valid version of the original (English) version. It could therefore be used to gather information about the gross motor function of children with cerebral palsy from their family members or caregivers among Yoruba speaking people of West Africa and in Diaspora.

INTRODUCTION

Cerebral palsy (CP) is a group of disorders of the development of movement and posture causing activity limitations that are attributed to non-progressive disturbances that occur in the developing foetal or infant brain [2]. Thorough assessment is necessary prior to making decisions on management goals and planning of intervention for children with cerebral palsy. Assessing gross motor function of children with cerebral palsy is central to the effective management of these children.

Previously, the assessment of functional ability in children with cerebral palsy was considered the exclusive responsibility of health care providers; however the importance of incorporating caregivers into the assessment of their children health conditions is increasingly being recognized. Rosenbaum [14] advocated the necessity of including parents in the assessment of children with cerebral palsy and delivering therapeutic services within a framework that espouses family-centered services. Such services can afford both caregivers and professionals the opportunity to work together in a partnership that provide better leverage and understanding of the child's problems in a more effective way over the traditional rehabilitation programme, which is usually directed or wholly handled by the health care provider. In order to achieve this goal of providing family-centered services, the professional is required to enter into partnership with families and recognize parents as the experts in the assessment of their children's functional abilities and needs [7]. It therefore becomes important to include care givers in the process of the assessment of functional abilities in children with cerebral palsy.

The Gross motor Function Measure, Alberta Infant Motor Scale, Gross Motor Function Classification System are examples of health professional-administered measures for assessing children with cerebral palsy. Significantly the emerging importance of incorporating caregivers into the assessment of children with cerebral palsy has led to the development of the Gross Motor Function Classification System into a family questionnaire version which is administrable among the care givers [8].

Gross Motor Function Classification System Family Questionnaire (GMFCSFQ) was developed by Morris et al, [7] with the aim of finding a reliable, valid and inexpensive way to gather gross motor function data for children with cerebral palsy from their family. An acceptable high interclass reliability index (ICC= 0.94) between the professionals' and the families assessment of the gross motor function of children with cerebral palsy was reported in a Canadian study [8]. Despite the acceptable psychometric properties of GMFCSFQ, there is still a dearth of literature on the use or adaptation of the GMFCSFQ compared to the mother instrument (GMFCS) that has been extensively utilized in studies, translated into various languages and psychometric properties evaluated [6]. Incorporating the use of the GMFCSFQ into the assessment of children with cerebral palsy may yield better results in terms of integrating caregivers into the management of children with cerebral palsy.

Studies between 1989 and 2008 have reported CP to have been the commonest condition managed at a neuro-peadiatric clinic in various parts of Nigeria [4, 9, 15, 12, 13,10]. The use of GMFCSFQ may be limited in Nigeria because the instrument is not available in any of the indigenous languages. This is of much significance in Southwestern Nigeria where our observations show that many of the care givers of patients attending hospitals do not comprehend English language, the original language of the instrument. Yoruba is one of the three major indigenous languages in Nigeria and it is predominantly spoken in the south western part of the country and worldwide by nearly 30 million people mainly of Nigeria, neighbouring Republic of Benin, Togo and some regions of Brazil in the Southern America. Other researchers have tried to translate various rehabilitation instruments into Yoruba Language in order to facilitate assessment and rehabilitation among the people that speak the language [1]. Thus, to effectively incorporate the care givers into assessment of gross motor function of children with cerebral palsy among the Yoruba speaking people, it is pertinent to develop a Yoruba Version of the GMFCSFQ and validate same for clinical and research purposes. The aim of this study was therefore to assess the criterion related validity of the Yoruba version of the GMFCSFQ among care givers of children with cerebral palsy in Nigeria.

MATERIALS AND METHODS

Instrument

The GMFCSFQ was developed by Morris et al [7] as a tool for describing the functional abilities of children with cerebral palsy on a five level ordinal scale. The GMFCSFQ has been used in studies involving caregivers of children with cerebral palsy in Canada [8] and the United Kingdom [7] respectively.

On this scale, children with CP at level 1 are those who can perform all activities of their normally developing age-matched peers (although with affected speed and quality of movement) whereas children at level 5 have difficulty controlling their head and trunk posture in most positions or achieving any voluntary control of movement. The GMFCSFQ scores are also based on four age bands: less than 2 years, 2-4 years, 4-6 years and from 6-12 years. The primary caregivers of the children with cerebral palsy uses this instrument to assess the motor function of their children by choosing one of the levels that corresponds to the child's functional ability.

The GMFCSFQ was translated from English to Yoruba Language by a linguistic expert from the Department of Linguistics, University of Ibadan, Nigeria. Copies of the translated version were given to three people who were not involved with the initial translation process and who are fluent in written, spoken and reading comprehension of both Yoruba and English languages, knowledgeable about both cultures, and expert in both the characteristics and the content measured on the instrument and the uses to which the assessment instrument will be put, for back translation to English language [1, 3]. Copies of the back-translated version were reviewed by an expert panel that included one of physiotherapists and Linguistic expert. The panelists had a consensus that the items on the Yoruba translated version reflected the same meaning as the original English version.

Procedure

Ethical approval of the University of Ibadan/University College Hospital Institution Review Committee was obtained for the study. In order to complete the criterion related validity of the Yoruba version, 15 primary caregivers of children with cerebral palsy aged between 1 and 12 years old were consecutively recruited from a total of 55 primary caregivers of children with cerebral palsy receiving physiotherapy at the University College Hospital, Ibadan and the Oni Memorial Children Hospital, Ring Road Ibadan over a six month period. The primary caregiver was defined as one of the father, mother, or a relative that has been actively involved with the management and care of the child in the preceding 12 months to the study and who understands both English and Yoruba languages. The participants were asked to complete the English and Yoruba versions of the GMFCSFQ by choosing one of the five ordinal levels corresponding to the gross motor function of their children. The two instruments were administered within a time interval of one week to the other. This time frame was chosen because it is expected that gross motor function is not likely to change within one week interval for the completion of the two versions [11].

Data Analyses

The obtained date was entered into statistical package of SPSS 2.0 version. Descriptive statistics was computed to describe the demographic characteristics of the care givers and children with cerebral palsy. The scores from the English (original) and the Yoruba versions were correlated using the Spearman's correlation co-efficient (ρ) at 0.05 alpha.

RESULTS

The characteristics of the children with cerebral palsy and their caregivers who were involved in the study are presented in table 1. A significantly positive correlation between the English and Yoruba versions of the GFMCSFQ ($\rho=0.89$, $p=0.00$) was observed as presented in table 2. Of the total number of caregivers who brought their children to the physiotherapy clinics where this study was carried out, majority of them (45%) understood Yoruba language alone, while 27% each understood English language alone and both English and Yoruba Languages respectively (Table 2).

DISCUSSION

The validation phase of this study was carried out among the caregivers of children with cerebral palsy who are receiving care at a tertiary health and a secondary health facility. It is noteworthy that of the total 55 caregivers or the population of caregivers bringing their children for physiotherapy in the two hospitals during the 6-month study period, only 15(27.3%) were fluent in both English and Yoruba Languages, compared to 25 (45.5%) who comprehend Yoruba Language and 15 (27.3%) who understood only English language. This trend of language comprehension by the caregivers of children with cerebral palsy underscores the need for Yoruba version of GFMCSFQ. Yoruba is the indigenous language of the Yoruba people, which is one of the largest ethno-linguistic or ethnic groups in West Africa. The Yoruba people found predominantly in Nigeria, constitute approximately 21 percent of its total population [16,17] and around 30 million individuals throughout West Africa. Availability of the Yoruba version of the GMFCSFQ may therefore contribute immensely to the assessment and also management of children with cerebral palsy among the Yoruba speaking people of Nigeria.

The significantly positive correlation ($\rho=0.89$, $p=0.00$) observed between the Yoruba and English versions implies that the translated version is a true and valid representation of the original (English) version of the GMFCSFQ. The result of this study is in line with that obtained from similar studies on validation of instrument of rehabilitation which have been translated to Yoruba Language. Akinpelu et al [1] obtained a significant correlation of Participants' domain scores on the Yoruba translated version of World Health Organization Quality Of Life -BREF (WHOQOL-BREF) with those on its English version ($r = 0.695-0.859$; $p = 0.000$) and thus concluded that the Yoruba version is a valid translation of the English WHOQOL-BREF and may be used for assessing quality of life of stroke survivors in southwestern Nigeria. Odole and Akinpelu [10] also recorded a correlation coefficient of $r = 0.67$, $p = 0.000$, in a study of the validity of the Hausa translated version of the Ibadan knee/hip osteoarthritis outcome measure and concluded that it is a valid version of the instrument and could thus be used among the Hausa speaking community of Nigeria. This present study obtained a correlation coefficient score of 0.89 thus making the translated version of the GMFCSFQ a valid instrument for classifying gross motor function by the Yoruba Speaking Caregivers of Children with Cerebral

Palsy.

Having a valid representation of the original version of the GMFCSFQ in the local language will afford the caregivers of a child with cerebral palsy the opportunity to understand and participate in the assessment, planning of treatment and therapeutic goal setting for their children. Hamzat and Fatudimu in a study carried out in 2008, found out that caregivers can assess their children as well as the health care professionals [4] and incorporating them in the assessment of their children will ensure a more comprehensive approach to assessment. Involving caregivers might go a long way in achieving the desired goal of integrating the family members into the assessment and care of children with cerebral palsy. This is particularly because the approach of involving family members or caregiver in the management of their children has been reported to yield a better outcome of treatment [13].

CONCLUSION

From the findings of this study, it could be seen that the Yoruba translated version of the GFMCSFQ is a valid translation of the original English version and could therefore be used clinically or for research purpose in order to gather information about the gross motor function of children with cerebral palsy from their family members or caregivers.

Conflit d'intérêt : Aucun

Table 1: Physical characteristics of children with CP and their Caregivers

	n	%
Gender		
Male	9	60
Female	6	40
Type of CP (Tone)		
Spastic	10	66.7
Athetoid	4	26.7
Flaccid	3	6.7
Type of CP paralysis		
Quadriplegic	11	73.3
Hemiplegic	3	20.0
Diplegic	1	6.7
Distribution of Caregivers according to language Comprehension		
Yoruba only	25	45.0
English only	15	27.0
English and Yoruba	15	27.0

Table 2: Spearman correlation between scores obtained in the Yoruba and English Versions of the GFMCSFQ (N=15)

Spearman's rho	GFMCSFQ (English)	GFMCSFQ (Yoruba)
GMFCSFQ (English)	1.00	0.89
GMFCSFQ (Yoruba)	0.89	1.00
p	0.00	

GMFCSFQ- Gross Motor Function Classification System Family Questionnaire

REFERENCES

1. AKINPELU A.O, MARUF FA, ADEGOKE BOA: validation of the Yoruba Translation of the World Health Organization's quality of life scale- short form among stroke survivors in Southwest Nigeria. *Afr J Med and Med Sci* 2006;35 417-424
1. BAX M, GOLDSTEIN M, ROSENBAUM P. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47 (8); 571-6
2. GEISINGER KF. Cross-Cultural Normative Assessment: Translation and Adaptation Issues Influencing the Normative Interpretation of Assessment Instruments. *Psychological Assessment* 1994; 6(4), 304-312
3. HAMZAT T.K. AND FATUDIMU M.B. Caregivers or care providers: Who should assess motor function in cerebral palsy? *Journal of Pediatric Neurology* 2008 6, 345-350
4. IZUORA G.I. AND ILOEJE S.O. A review of neurological disorders seen at the Paediatric Neurology Clinic of the University of Nigeria Teaching Hospital, Enugu. *Ann Trop Paediatr* 1989; 9(4): 185-90
5. Morris C, Barlett D. Gross Motor Function Classification System; impact and utility. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 60-65
6. MORRIS C, GALLUPI BE, ROSENBAUM PL. Reliability of family report for the gross motor function classification system. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46; 455-460.
7. MORRIS C, KURINCZUK JJ, FITZERPATRICK R, POSENBAUM PL. Who best to make assessment? Professionals' and families' classification of gross motor function in children with cerebral palsy are highly consistent. *Arch of Dis Child.* 2006; 91; 675-679.
8. NOTTIDGE, V.A AND OKOGBO, M.E. Cerebral palsy in Ibadan, Nigeria. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33(3):241-5
9. ODOLE AC., AKINPELU A.O. Validity and internal consistency of a Hausa version of the Ibadan knee/hip osteoarthritis measure. *BioMed Central* 2008; 6:86
10. OGUNLESI, T., OGUNDEYI, M., OGUNFOWORA, O., OLOWU. A. Socio-clinical issues in cerebral palsy in Sagamu, Nigeria. *South African Journal of Child Health* 2008; 2(3):12-124
11. PALISANO R.J, HANNA SE, ROSENBAUM PL, RUSSELL DJ, WALTER SD, WOOD EP, RAINA PS, GALLUPI BE. Validation of a model of gross motor function for children with Cerebral palsy. *Phys Ther.* 2000; 80(10); 974-985.
12. PETERS, G.O. ADETOLA, A. FATUDIMU M.B. Review of Paediatric Neurological Conditions Seen in the Physiotherapy Department of a Children's Hospital in Ibadan, Nigeria. *African Journal of Biomedical Research* 2008; 11(3): 281-284
13. ROSENBAUM PL. Clinical Review; cerebral palsy, what parents and doctors want to know. *BMJ* 2003;326; 970-974
14. STRAINER D, NORMAN GR. Health measurement Scales-a practical guide to their development and use. New York: Oxford University Press. 1999; 17-18
15. AMANDA, R.D., ANALOG R., ADAM S.J. Pattern of Neurological Disorder Presenting At a Pediatric Neurology Clinic in Nigeria. *Annals of African Medicine* 2007; 6 (2):73-75.
16. Wikipeadia:Yoruba People assessed from http://en.wikipedia.org/wiki/Yoruba_people

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

LA SYRINGOMYELIE FORAMINALE : A PROPOS DE 4 CAS

FORAMINAL SYRINGOMYELIA: ABOUT 4 CASES

ZABSONRE Denléwendé Sylvain¹THIAM Alioune Badara¹MAGADJI Jean Paul¹NDOYE Ndawar¹GAYE Magatte¹KPELAO Essossinam Stéphane¹TRAORE Forgho Charles¹MBAYE Maguette¹BA Momar Code¹SAKHO Youssoupha¹BADIANE Seydou Boubakar¹

1. Service de Neurochirurgie CHU de FANN, Dakar, Senegal

Mots clés : syringomyélie, malformation de Chiari, syndrome lésionnel, décompression chirurgicale.**Key words:** syringomyelia, Arnold Chiari Malformation, suspended syndrome, decompression.

RESUME

Introduction

La syringomyélie foraminale est une cavité intramédullaire habituellement cervicale remplie de liquide cébrospinal consécutive à une perturbation de sa circulation extra-médullaire due à un obstacle. La clinique permet de rattacher les symptômes à la souffrance de la moelle cervicale. Compte tenu de nos conditions de travail, le diagnostic peut errer longuement ce d'autant plus que l'IRM qui est le principal élément diagnostique n'est pas demandé de façon routinière du fait son coût élevé. Le traitement est essentiellement chirurgical et plusieurs attitudes ont été proposées.

Objectif

Rapporter l'expérience de notre service dans la prise en charge de cette affection.

Méthodologie

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les cas de syringomyélie foraminale pris en charge dans le service de neurochirurgie de Dakar de janvier 2009 à Juin 2010.

Résultats

Quatre cas ont été relevés : 1 patient de sexe masculin et 3 de sexe féminin. Les âges étaient respectivement de 18, 22, 30 et 38 ans. Trois (3) patients ont présenté un syndrome lésionnel suspendu ; 3 un syndrome sous lésionnel ; 2 un syndrome sus-lésionnel et 2 des troubles trophiques. L'IRM a montré une cavité syringomyélique associée à une malformation de Chiari type 1 dans tous les cas. Le traitement chirurgical a consisté en une décompression osseuse occipito - C1 dans 2 cas et à une décompression ostéo durale occipito - C1 dans les 2 autres cas.

Conclusion

La syringomyélie est une affection relativement rare qui se révèle à l'âge adulte bien qu'il s'agisse d'une malformation congénitale (malformation de Chiari). Dans notre contexte de travail, les patients consultent le plus souvent à un stade avancé et le syndrome lésionnel peut manquer (probablement masqué par les autres syndromes) ce qui rend le diagnostic clinique de syringomyélie difficile. L'IRM doit être réalisée le plus tôt possible devant toute symptomatologie de souffrance médullaire cervicale car le

scanner du rachis cervical est peu contributif.

SUMMARY

Introduction

The foraminal syringomyelia is usually cervical intramedullary cavity filled with cerebrospinal fluid resulting in a disruption of this flow due to extramedullar obstacle. The clinic permits to attach the symptoms and signs to the cervical cord suffering. However, the diagnosis can err even more because in our working environment the MRI which is the main diagnostic element is not required on a routine basis due to its high cost. The treatment is essentially surgical and several attitudes have been proposed.

Objective

Report the experience of our department in the management of this affection

Methodology

This is a retrospective study on all cases of foraminal syringomyelia that were managed in our department from January 2009 to June 2010.

Results

Four cases were recorded, one male and three females. Ages were 18, 22, 30 and 38. Three (3) patients presented with suspended lesionnal syndrome, 3 with sub-lesionnal syndrome, 2 with supra lesionnal syndrome, and two (2) trophic disorders. MRI showed syringomyelic cavity associated with type 1 of Arnold Chiari malformation in all the cases. Surgical treatment consisted of a pure sub occipital- C1 bone decompression in 2 cases; bone and dural occipital - C1 decompression in the two other cases.

Conclusion

It is a relatively rare condition that turns even the adult age even if its main cause is a congenital malformation (Arnold-Chiari malformation). In our work environment, patients usually consult at an advanced stage and the lesionnal syndrome may miss (probably masked by other syndromes) which makes the clinical diagnostic of foraminal syringomyelia harder. MRI should be performed as soon as possible before any symptoms of the cervical cord suffering especially when the CT scan is little contributive.

INTRODUCTION

La syringomyélie est une cavité intramédullaire habituellement cervicale remplie de liquide cérébrospinal (LCS) consécutive à une perturbation de sa circulation extramédullaire qui tend à comprimer et à détruire progressivement la substance grise puis la substance blanche. Le principal facteur est un obstacle siégeant au regard de la charnière crano-cervicale et correspondant le plus souvent à une anomalie d'Arnold Chiari [10]. La malformation d'Arnold Chiari est définie comme une position anormalement basse des amygdales cérébelleuses venant s'engager au niveau du foramen magnum. Lorsqu'elle est typique, la clinique permet d'évoquer le - syndrome centro-médullaire ou syndrome syringomyélique - ou de rattacher les symptômes et les signes à une souffrance de la moelle cervicale. Toutefois, le diagnostic peut errer compte tenu de nos conditions de travail car l'IRM qui est le principal élément diagnostique n'est pas demandé de façon routinière du fait son coût élevé.

Le traitement habituel est chirurgical et a pour objectif de restaurer la circulation de liquide cérébrospinal à l'étage foraminal. Malgré cette intervention, certains patients continuent à s'aggraver, et il n'y a pas d'autre alternative thérapeutique scientifiquement validée à ce jour.

OBJECTIF

Rapporter l'expérience de notre service dans la prise en charge de cette affection.

METHODOLOGIE Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les cas de syringomyélie pris en charge dans le service de neurochirurgie du CHU de Fann à DAKAR au SENEGAL de janvier 2009 à Juin 2010.

RESULTATS

Cas n°1

Madame C. D., 22 ans, consulte en février 2009 pour un trismus et un larmoiement de l'œil gauche de survenue brutale et remontant à 2 mois associée à une survenue progressive d'un déficit moteur de l'hémicorps gauche pour lequel un scanner cérébral prenant le rachis cervical haut revient normal.

Dans ses antécédents, on retrouve une notion de traumatisme obstétrical.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome sus lésionnel fait d'une atteinte des nerfs crâniens (trismus, larmoiement, paralysie faciale gauche, dysphonie, dysphagie) et d'un syndrome cérébelleux (élargissement du polygone de sustentation, hypermétrie, marche et écriture irrégulière, dysarthrie) ; un syndrome lésionnel suspendu (abolition de la sensibilité thermo - algique intéressant l'hémithorax gauche et le membre supérieur gauche, un déficit moteur du membre supérieur gauche avec une force musculaire cotée à 2/5 et aréflexie de ce membre) des troubles trophiques (moteur des mains, chiromégalie gauche, cicatrice de panaris intéressant le pouce et péri onyxis de l'index et du majeur gauche)(figure1) et un syndrome sous - lésionnel (fatigabilité à la marche, une paraparésie avec une force musculaire cotée à 4/5, une exagération des réflexes ostéo tendineux, un Babinski bilatéral).

L'IRM montre syringomyélobulbie allant jusqu'à T2, associée à une malformation d'Arnold Chiari type 1 (figure2).

La prise en charge chirurgicale consiste en une craniectomie sous - occipitale et en une laminectomie de l'atlas.

Les suites opératoires sont simples marquées à J15 post opératoire par une récupération totale de la dysphagie, de la paralysie faciale et des troubles de la sensibilité de l'hémi thorax gauche, une disparition des larmoiements et de la spasticité des membres inférieurs. Le déficit moteur persiste et une rééducation fonctionnelle est prescrite dans le but d'une récupération progressive.



Figure 1

Trouves trophiques sur la main gauche du cas n°1

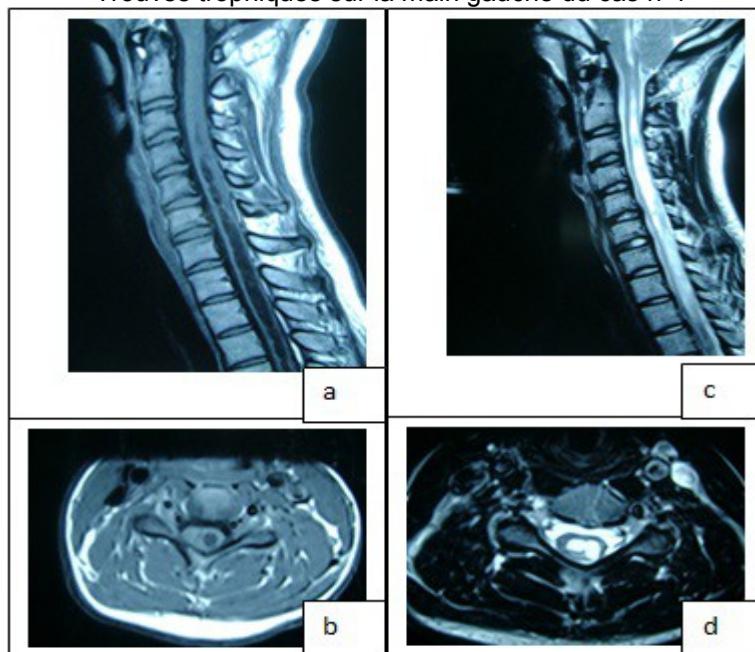


Figure 2

IRM du « cas 1 » montrant syringo-myélobulbie allant jusqu'à T2 associée à une anomalie d'Arnold Chiari type I. (a)séquence T1 en coupe sagittale, (b) séquence T1 en coupe axiale, (c) séquence T2 en coupe sagittale, (d) séquence T2 en coupe axiale

Cas n°2

Madame F. B., 30 ans, est hospitalisée en Avril 2009 pour un déficit moteur des 4 membres prédominant aux membres inférieurs évoluant depuis 1 an, précédé de troubles sensitifs à type de brûlure de la plante des pieds qui se sont estompés.

L'examen neurologique trouve un syndrome sus lésionnel fait d'une atteinte des nerfs crâniens (paralysie faciale gauche, dysphonie, un nystagmus vertical et horizontal) et d'un syndrome cérébelleux (dysmétrie plus marquée à gauche, adiadococinésie et dysarthrie) ; un syndrome sous - lésionnel (parésie des 4 membres avec force musculaire cotée à 3/5 aux membres supérieurs et 2/5 aux membres inférieurs, trépidation épileptoïde des membres inférieurs plus marquée à droite, exagération des réflexes ostéo-tendineux, signe de Babinski bilatéral) et des troubles trophiques (amyotrophie des éminences thénars et hypothénars de la main droite, une chiromégalie droite, une séquelle de panaris intéressant l'annulaire droit). L'IRM objective une cavité syringomyélique cervicale C1-C2 communiquant avec le 4ème ventricule, associée à une malformation d'Arnauld Chiari type 1.

Le traitement chirurgical a consisté en une craniectomie sous occipitale et une laminectomie C1. Il a permis de mettre en évidence une importante empreinte compressive de la région amygdalienne, une occipitalisation de C1 avec agénésie de l'apophyse épineuse de l'atlas.

Les suites opératoires ont été simples, marquées à J5 post opératoire par une disparition de la paralysie faciale, amélioration du déficit moteur des membres supérieurs (FM à 3/5 à droite et 4/5 à gauche) et des membres inférieurs (FM à 3/5), persistance du syndrome cérébelleux et du nystagmus.

Une kinésithérapie à visée fonctionnelle a été prescrite de même que le port d'un collier cervical mousse.

Cas 3

Mme K. A. D., 38 ans consulte en Juillet 2009 pour de discrets troubles de la marche d'installation progressive sur 2 ans associés à une faiblesse des 4 membres prédominant à droite avec surtout des paresthésies comportant une composante permanente à type de brûlures et une douleur paroxystique à type de décharge électrique. L'examen neurologique objective un syndrome lésionnel (hypoesthésie suspendue au niveau du tronc et des membres supérieurs prédominant à droite) et un syndrome sous lésionnel (hémiparésie droite avec une force musculaire cotée à 4/5).

L'IRM objective une cavité syringomyélique cervicale associée une malformation d'Arnauld Chiari type 1. La patiente bénéficie d'une craniectomie sous-occipitale associé à une laminectomie C1 et une plastie duramérienne d agrandissement. L'évolution est marquée par une amélioration immédiate des paresthésies et progressive du déficit moteur. Cela permet la reprise de l'activité professionnelle après deux mois de kinésithérapie.

Cas n°4

Monsieur A. D., 18 ans, consulte en Avril 2010 pour des troubles de la sensibilité de l'hémicorps gauche évoluant depuis 7 mois.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome lésionnel suspendu (une hémianesthésie thermo algique gauche occupant les territoires de C2 à L1). L'IRM a montré une cavité syringomyélique étendue sur toute la hauteur de la moelle associée une malformation d'Arnauld Chiari type 1 (figure3).

Le traitement chirurgical consiste en une décompression occipito cervicale par une craniectomie sous occipitale, une laminectomie de C1, une ablation d'un anneau fibreux découvert entre le foramen magnum et l'arc postérieur de C1 puis une plastie durale d'agrandissement (ouverte en « Y ») à l'aide de la galéa prélevée au niveau de la région occipito pariétale.

Les suites opératoires sont simples et dès le lendemain de l'intervention l'examen neurologique était normal sans aucun trouble sensitif.

**Figure 3**

IRM médullaire en séquence T2 et en coupe sagittale du cas n°4 montrant une syringomyélie panmédiaulaire

DISCUSSION

Nous avons colligé 4 cas de syringomyélies foraminales en 18 mois sur 267 cas d'affections rachidiennes prises en charge dans le service durant la même période. Aucun cas de syringomyélie post traumatique ou d'autre étiologie n'a été noté. Danon [3] et Faiz [5] ont décrit respectivement 1 cas de syringomyélie ; Lkonardl [8], 4 cas en 9 ans ; Emery [4], 27 cas en 7 ans ; Pech-Gourg [11], 40 cas en 9 ans et Benbouzid [1], 40 cas en 5 ans. La syringomyélie demeure ainsi une affection peu fréquente. Les séries les plus importantes [1,11] proviennent des centres de référence dans la prise en charge de cette pathologie.

Nous avons observé une prédominance féminine [1,4]. Pech-Gourg [11] a trouvé un âge moyen de 11,7 ans ; Emery [4], 39 ans ; Parker [10], 30,9 ans ; Benbouzid [1], 30 ans. Il s'agit d'une affection qui se manifeste le plus souvent à l'âge adulte bien que la principale cause soit une malformation congénitale (malformation d'Arnold Chiari).

Une notion d'accouchement difficile a été retrouvée chez un patient de notre série. Pour d'autres auteurs, les antécédents suivants peuvent être associés à la survenue d'une syringomyélie : scoliose [4,8,11,12], une notion d'accouchement difficile [4]. Un caractère familial a été noté dans l'association syringomyélie et malformation d'Arnould Chiari type 1 [6,10, 12].

Sur le plan clinique le classique syndrome lésionnel suspendu ou syndrome syringomyélique ou syndrome centro médullaire n'a pas été retrouvé dans un cas de notre série. Cela pourrait être dû au fait que les patients ont consulté à un stade avancé de la souffrance médullaire où ce syndrome lésionnel peut être masqué par les autres syndromes (sus et/ou sous lésionnels) ce qui peut faire errer le diagnostic. Dans tous les cas, la clinique a permis de rattacher les symptômes et les signes à la souffrance de la moelle cervicale et de demander une imagerie adaptée. En fait, dans 2 cas de notre série, c'est après le diagnostic évoqué par l'imagerie que nous avons recherché et observé le syndrome lésionnel. Cela est dû au fait qu'en pratique un trouble de la sensibilité thermo algique suspendu n'est pas recherché de façon systématique surtout lorsque l'examen clinique trouve un syndrome sus lésionnel et /ou sous lésionnel. Ainsi, nous estimons que ces syndromes peuvent masquer le syndrome lésionnel. Le seul cas où l'examen clinique a noté uniquement le syndrome lésionnel que le diagnostic de syringomyélie a été évoqué avant l'imagerie.

Emery [4] a noté un déficit moteur des quatre membres (59%), un hémi déficit moteur (33%), un déficit thermo algique (78%). Pech-Gourg [11] a trouvé comme signes révélateurs : 40 % de scoliose associée à des signes neurologiques déficitaires, 30 % de scoliose isolée, 15 % torticolis, 15 % de déficit moteur, 10 % amyotrophie, 7,5 % hydrocéphalie, 5 % dysphonie. Ainsi une scoliose est souvent associée à la malformation de Chiari à telle enseigne que devant une scoliose il faut rechercher la malformation de Chiari ; Le syndrome

centromédullaire suspendu ou syringomyélique ou syndrome lésionnel se traduit par une atteinte sensitive dissociée et suspendue, avec une hypo ou anesthésie thermique au froid et/ou au chaud, et une anesthésie douloureuse par atteinte des faisceaux spinothalamiques. Le syndrome neurogène périphérique s'explique par l'extension de la cavité liquide vers la corne antérieure de la moelle qui s'accompagne d'une faiblesse motrice, d'une abolition des réflexes ostéotendineux, d'une amyotrophie notamment des éminences thénar et hypothénar avec à un stade avancé une hypersudation ou des troubles vasomoteurs distaux. L'atteinte des voies longues donne le syndrome sous-lésionnel (présent dans 64 % des cas). Il regroupe le syndrome pyramidal des membres inférieurs, les troubles de la sensibilité profonde (palpesthésie et sensibilité arthrokinétique) et les troubles génitosphinctériens (17 % des cas). Une ataxie locomotrice est présente dans 17 % des cas [10].

Le syndrome de dysfonctionnement de la charnière crano-cervicale explique le syndrome sus lésionnel. Il est noté dans 42 % des cas, associe diversement : des douleurs cervico-occipitales, un nystagmus horizontorotatoire (20 %), un syndrome cérébelleux cinétique et/ou statique (10 %), des vertiges (10 %), une atteinte du trijumeau (10 %), une atteinte des nerfs mixtes (9 %), mais aussi hoquet, apnées du sommeil (notamment dans les syringobulbies) [10].

Une IRM cérébrale et médullaire est l'examen de choix. Le scanner ou le myélo-scanner permettent voir la malformation d'Arnauld Chiari mais ils sont peu performants pour visualiser la cavité syringomyélique centro médullaire. Ainsi un patient de notre série a réalisé dans un premier temps un scanner qui s'est révélé normal. La malformation d'Arnauld Chiari peut passer inaperçue au scanner. Les auteurs [1,4,10] préconisent en première intention une IRM devant toute suspicion de syringomyélie. Elle permet d'objectiver la cavité syringomyélique (en précisant son étendue, son diamètre et son siège) associée ou non à une malformation complexe de la charnière cervico-occipitale et de réaliser une l'étude vélocimétrique du LCS. Une hydrocéphalie peut être retrouvée dans 8,5% des cas [10]. La localisation de la cavité syringomyélie est variable, le siège cervicothoracique semble le plus fréquent] (Tableau I)

Tableau I : différentes localisations de la cavité syringomyélique

Sièges	4 cas	Pech-Gourg [4]:	Emery [1]
Cervicale haute	2	5 %	19%
Pan médulaire	1	15%	26%
Cervicothoracique	1	80 %	52%
Thoracique haute	0	0%	0,04%

Emery [4] a noté dans 56% des cas un diamètre supérieur à 10 mm (dont 93 % avec un aspect sous tension lors de l'analyse des coupes axiales) et 44% des cas un diamètre inférieur à 10 mm (dont 58% avec un aspect normotendu). Tous les kystes étaient centromédullaires avec pour certains une extension parfois latéralisée (30%) ou des refends postérieurs (11%) [4]. Elle a observé une hydrocéphalie tri ou tétra ventriculaire (15%) sans aucune anomalie du tronc cérébral.

La malformation de Chiari type I a été retrouvée chez tous les patients de notre série. Il s'agit de la malformation la plus fréquemment associée à une syringomyélie foraminale [3,8,10,12]. D'autres malformations de la charnière cervico-occipitale (kyste arachnoïdien, malformation de Dandy Walker) peuvent être associées à une syringomyélie foraminale [10]. Des syringomyélies non foraminales peuvent être rencontrées dans les arachnoïdites post traumatiques, post infectieuses, exceptionnellement post opératoires [10].

L'IRM de flux permet d'obtenir le profil de la circulation du LCS au niveau de la charnière, dans le rachis et en intra kystique. Selon Parker [10], plus la vitesse de circulation est élevée dans le kyste, plus il y a des risques d'aggravation. Il signale également que les syringomyélies à charnière cervico-occipitale morphologiquement normale sont mieux identifiées par l'étude vélocimétrique en résonance magnétique (l'absence de flux contrastant avec une morphologie normale ou une petite fosse postérieure isolée).

Emery [4] a noté que les potentiels évoqués somesthésiques (PES) de la troisième branche du nerf trijumeau sont altérés dans 85% des cas lorsqu'il s'agit d'une syringomyélie cervicale haute. Elle conclut que ces PES peuvent donc être réalisés systématiquement, associés aux PES classiques des nerfs tibial postérieur et médian. Le traitement chirurgical consiste en une décompression cervico-occipitale (DCO) osseuse pure, ostéodurale ou sous piale (amydalectomie cérébelleuse) associée ou non à une dérivation du LCS [1,11]. Des études sont en cours pour préciser si la section du filum terminal (SFT) représente un intérêt pour le traitement des patients porteurs de syringomyélie (10)

Pech-Gourg [11] a réalisé en première intention chez tous les patients une DCO avec plastie durale. A cela, il a associé une résection amygdalienne (10%), une dérivation ventriculopéritonéale (5%) et d'une ventriculocisternostomie endoscopique (3%), une dérivation kysto-péritonéale (5%). La résection sous-piale des amygdales cérébelleuses est indiquée sur la base de l'aspect volumineux des amygdales et de l'absence

de circulation du LCS observée en per-opératoire [1]. La dérivation du LCS se fait lorsqu'il s'agit d'une hydrocéphalie non communicante ou lorsqu'on juge en per opératoire que la décompression faite n'est pas suffisante pour établir une bonne circulation du LCS pouvant traiter du même coup l'hydrocéphalie.

Notre attitude chirurgicale, concernant la plastie durale, a également été dictée par les constations per opératoires d'une bonne libération ou non des structures après décompression osseuse pure. Ainsi 2 patients de notre série ont bénéficié d'une plastie durale d'agrandissement complémentaire.

Après un recul maximum de 2 mois, un patient de notre série était devenu asymptomatique et chez les 3 autres, on notait une amélioration clinique. Nos résultats post opératoires étaient meilleurs sur les troubles sensitifs que sur les déficits moteurs. Cela pourrait s'expliquer par le fait que ces troubles sensitifs (syndrome lésionnel) apparaissent plus précocement et que les résultats thérapeutiques sont surtout fonction du stade évolutif de la maladie. Le patient de notre série chez qui la récupération était la moins satisfaisante est celui qui a bénéficié d'une DCO osseuse pure alors qu'en per opératoire on notait une importante empreinte compressive de la région amygdalienne. Nous estimons donc que si la DCO ostéo-durale n'est pas de règle dans le traitement de la syringomyélie foraminale, elle devait être systématique devant de tel constats peropératoires. Nous avons été limité dans notre geste chez ce patient que fait que nous ne disposions pas de plastie durale synthétique alors que nous n'osions pas faire une autre incision pour prélever la galéa chez ce patient qui était très instable qui le plan hémodynamique en per opératoire.

Aucun patient de notre série n'a bénéficié d'une IRM en post -opératoire du fait de cette évolution clinique globalement satisfaisante mais surtout du fait du coût de l'IRM. Pech-Gourg [11], après un recul de plusieurs années, a noté comme résultats neurologiques 72,5% de cas asymptomatiques, 10 % de cas améliorés, 5% de cas stables, 10 % de cas de douleurs neuropathiques persistantes et 5% de détérioration neurologique progressive. A l'imagerie, il objective une disparition de la cavité syringomyélique (32,5%), une diminution de celle-ci supérieure à 50% (33%), et une réduction inférieure à 50% (33%) et une récidive à distance (3%).

Par ailleurs, plusieurs auteurs [2,7,9] ont noté une résolution spontanée bien que très rare d'une cavité syringomyélique associée à une malformation d'Arnauld Chiari type I.

CONCLUSION

Il d'une affection relativement rare qui se révèle à l'âge adulte même si sa principale cause est une malformation congénitale (malformation d'Arnold Chiari). Dans notre contexte de travail, les patients consultent le plus souvent à un stade avancé et le syndrome lésionnel peut manquer (probablement masqué par les autres syndromes) ce qui rend le diagnostic clinique de syringomyélie plus difficile. Ainsi l'IRM doit être réalisée le plus tôt possible devant toute symptomatologie de souffrance médullaire cervicale surtout lorsque le scanner du rachis cervical revient normal.

L'absence d'uniformité du geste chirurgical dans notre série témoigne de la polémique qui existe sur les limites à appliquer à la décompression cervico occipitale. Au vue de nos résultats nous estimons que la règle devait être au moins une DCO ostéo dural. Cependant une étude sur un nombre de cas plus important avec un recul plus long permettrait de répondre probablement à la question de savoir quelle est la meilleure attitude chirurgicale.

Conflit d'intérêt : Aucun

REFERENCES

1. BENBOUZID T, AIT BACHIR M, BERICHE L, MORSLI A, YACOUBI B, SIDI SAID A. La syringomyélie foraminale. Choix de la procédure chirurgicale. À propos de 40 cas. Neurochirurgie 2005; 51 (5): 523-527.
1. COLOMA-VALVERDE G. Spontaneous resolution of the syrinx. A case report and survey of the literature. Rev Neurol 2003; 36:1156-8.
2. DANON O. Syringomyélie. Presse Med 2007; 36: 1516-7.
3. EMERY E, HART-LEGRAND C, HURTH M, METRAL S. Corrélation entre déficits cliniques, potentiels évoqués moteurs et sensitifs et aspects radiologiques à l'IRM dans la syringomyélie malformatrice. A propos de 27 cas. Neurophysiol Clin 1998 ; 28 : 56-72.
4. FAIZ F, EL YAZAMI O, SOUIRTI Z, EL MIDAOUI A, EL YOUBI R., MESSOUAK O et al. Hémianhidrose révélatrice d'une malformation de la charnière cervico-occipitale avec syringomyélie. RevNeurol (Paris) 2007.
5. ICHIRO Y, SEIJI K, KUNIO T. Familial syringomyelia: the first Japanese case and review of the literature. Clinical Neurology and Neurosurgery 2002; 105: 69-71.
6. KYOSHIMA K, BOGDANOV E. Spontaneous resolution of syringomyelia: report of two cases and review of the literature. Neurosurgery 2003;53:762-8.
7. KONARDL JC, MORINL C, CHOPINZ D, REDONDY A, OUAHES O, DHELLEMME P et al. Syringomyélie et scoliose de l'enfant : l'imagerie au service de la clinique devant une scoliose apparemment idiopathique. Ann Réadaptation Med Phys 1999;42: 2 1 S-22
8. MALLINGER B, MARSON F, SEVELY A, LOUBES-LACROIX F, CATALAA I, MANELFE C. Résolution spontanée d'une cavité syringomyélique dans le cadre d'une malformation de Chiari I chez un enfant : à propos d'un cas. J Radiol 2004;85:1943-6
9. PARKER F, AGHAKHANI N, ATTAL N, WOLF S. Malformations de la charnière crânio cervicale et syringomyélie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Neurologie 2006; 17-077-A-10.
10. PECH-GOURG G, PAZ-PAREDES A, SCAVARDA D, LENA G. Malformation de Chiari I et syringomyélie chez l'enfant : revue d'une série de 40 cas traités par décompression de la charnière crâneo-cervicale. Neurochirurgie 2009 ; 55 : 492-509
- 11.TADIE M, HURTH M, AGHAKHANI N, ATTAL N, BRUGIERES P, CATALA M et al. La syringomyélie. Neurochirurgie 1999 ; 45, suppl 1.

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES

LES TRAUMATISMES VERTEBRO-MEDULLAIRES PAR CHUTE DE LA HAUTEUR D'UN ARBRE A PROPOS DE 73 CAS AU MALI.

SPINAL CORD INJURY AFTER FALLS FROM TREES ABOUT 73 CASES IN MALI

DIALLO Oumar ¹KANIKOMO Drissa ²CAMARA Mody ³DAMA Mahamadou ¹COULIBALY Oumar ¹KANE Bourama ⁴DIARRA Mamadou Salia ²SOGOBA Youssouf ²TRAORE Hamady ⁵BADIANE Seydou Boubakar ⁶

1. Service de Neurochirurgie, Hôpital du Mali
2. Service de Neurochirurgie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali
3. Service d'imagerie médicale, Hôpital du Mali
4. Services Chirurgie Maxillo-Faciale Odonto-Stomatologie, Bamako, Mali
5. Service de pédiatrie, Hôpital du Mali
6. Service de Neurochirurgie CHU de FANN, Dakar, Senegal

E-Mail Contact - DIALLO Oumar : [tiecourala2003 \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:tiecourala2003(at)yahoo(dot)fr)

Mots clés : Arbre, Accident, Chute, Mali, Rachis, Traumatisme

Key words: Fall, Accident, Spine injury, Trauma, Mali

RESUME

Introduction

Les chutes du haut d'un arbre sont des accidents graves et fréquents au MALI.

Objectif

Analysez les facteurs épidémiologiques, étiologiques et circonstanciels des chutes de la hauteur des arbres

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude prospective continue d'octobre 2007 à septembre 2009 à l'hôpital Gabriel Touré de Bamako (Mali). Elle a concerné tous les cas de chute du haut d'un arbre pendant cette période.

Résultats

Au cours de cette étude, nous avons recensé 73 patients dont les âges étaient compris entre 5 et 65 ans. Les couches socioprofessionnelles les plus atteintes ont été les cultivateurs et les bergers aux conditions socioéconomiques défavorables. Pendant les mois de décembre à mai 79,45% (58patients) des patients ont été enregistrés. Cette période correspondait à la traite des fruits et à la saison sèche avec le manque de pâturages pour les animaux. L'intervention chirurgicale a concerné 32 patients. La mortalité a été de 12,32% (9 patients) tous traumatisés cervicaux.

Conclusions

Les accidents par chutes d'arbres sont en rapport avec les conditions socio-économiques et climatiques au Mali.

SUMMARY**Introduction**

Falls from a tree are serious and frequent in MALI.

Objective

To analyze the epidemiological, etiological and factors of falling from trees

Materials and Methods

This is a prospective study from October 2007 to September 2009 at the Gabriel Toure Hospital in Bamako. It involved all cases of falling from tree during this period

Results

We studied 73 patients from 5 to 65 y.o. The most affected occupational classes were farmers and shepherds. During the months from December to May 79,45% (58patients) of patients were recorded. This period corresponded to the collect of fruits and dry season. We operated on 32 patients. Mortality was 12.32% (9 patients), cervical trauma.

Conclusions

Accidents by falling trees are related to socio-economic and environmental conditions in Mali.

INTRODUCTION

La chute de la hauteur d'un arbre entraîne très souvent des lésions traumatiques graves (2). Les traumatismes vertébro-médullaires par chute d'arbre sont le plus souvent accidentelles et se produisent à partir d'une hauteur élevée mettant ainsi en jeu le pronostic fonctionnel et ou vital (2). Ces types d'accidents sont fréquents dans les pays en voies de développement mais aussi dans les pays développés à des proportions et causes différentes (7, 9,18).

Le but de notre étude réalisée au CHU Gabriel Toure de Bamako (MALI) a été de faire ressortir les aspects épidémiologiques, les causes de ces chutes d'arbres, et les facteurs influençant de ce type de traumatisme afin de dégager les mesures préventives.

MATERIELS ET METHODES

Une étude prospective continue sur deux ans d'octobre 2007 à septembre 2009 a été menée dans le service de neurochirurgie et traumatologie du C.H.U Gabriel Touré de Bamako au MALI. Elle a concerné 73 patients victimes de traumatismes vertébro-médullaires par chute de la hauteur d'un arbre sans discrimination du sexe, de l'âge, de la provenance, du délai d'admission et du statut neurologique. Le déficit neurologique des patients a été apprécié par le score de Frankel. Le recueil des données a été fait à partir des dossiers d'admission, d'hospitalisation, de compte rendu opératoire et de sortie. Une corticothérapie à base de dexaméthazone injectable à 35mg/kg repartie en 3 jours a été proposée aux patients qui ont été admis dans les 72 premières heures.

Tous les patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie sans injection à l'admission au service des urgences et d'accueil. Les interventions chirurgicales ont été décidées après un consentement éclairé verbal de la famille et dépendait du statut neurologique mais aussi des résultats du scanner.

La technique opératoire et le choix du matériel d'ostéosynthèse étaient laissés à l'appréciation du neurochirurgien. Les patients ont été revus à un mois, 6 mois et 12 mois après l'intervention chirurgicale pour les survivants.

RESULTATS

Nous avons réencré au cours de cette étude, 73 cas de traumatisme vertébro-médullaire par chute. L'âge de nos patients allait de 5 ans à 65 ans avec une prédominance masculine de 69,86% (51 patients). Toutes les couches socioprofessionnelles ont été concernées. Les élèves ont représenté 9,58% (7 patients), les bergers 30,13% (22 patients) et les paysans 60,27% (44 patients).

Pendant la période de décembre à mai 79,45% (58 patients) des traumatismes se sont produits et 20,54 % (15 patients) de juin à novembre. Dans notre série, 60,27% (44 patients) des patients venaient de la campagne, 34,24% (25 patients) des zones péri-urbaines et 4,10% (3 patients) de la zone urbaine. La cause de la chute était « la glissade », la distraction de branches ou une fracture de branche d'appui. La hauteur de la chute allait de 4 à 20 mètres. Le délai de prise en charge allait de deux heures à trois semaines. Les moyens de transports étaient non médicalisés des lieux de la chute vers les centres de santé de références dans 97,26% (71 patients) puis médicalisé (ambulance avec agent de santé à bord dans 2,73% des cas (2

patients). Les ambulances des sapeurs pompiers ont été impliquées dans le transport dans 30,13% (22 patients) et 50% des patients sont parvenus à l'hôpital par leur propre moyen.

A l'admission 44 patients (60,27%) ont été classés Frankel A, 7 patients (9,58%) Frankel B, 25,65% Frankel C (18 patients) et 5,47% soit 4 patients Frankel D. (tableau.1) La T.D.M a posé le diagnostic radiologique en montrant :

- au niveau cervical : 51 patients (69,86%) ont été victimes de fracture luxation entre C5 - C6 (figure 1)
- et au niveau dorsale : 19 patients (26,02%) avaient une fracture tassement et ou luxation entre T5, T10 et T12.
- Au niveau lombaire : 3 patients (4,10%) avaient une fracture tassement au niveau de L4 et L5.

Le traitement médical fait d'antalgique a été effectué chez tous les patients. La corticothérapie à base de dexamethazone à 35mg/kg pendant une heure puis 5mg /kg pendant 23 heures et les deux jours suivant a été pratiquée chez 33 patients (45,20%); une traction à l'aide d'un étrier chez 45 autres patients (61,64%). Le poids à appliquer a été fonction du niveau de fracture cervical.

Le traitement chirurgical a concerné 32 patients (43,83%) dont 20 patients (27,39%) au niveau cervical. La voie antérieure cervicale a été pratiquée chez 15 patients (75 % des traumatismes cervicaux opérés). Elle consistait à pratiquer une incision pré-sternocléidomastoïdienne droite avec repérage scopique du disque lésé. La dissection à l'aide d'une pince à disséquée et de tampons montés ont permis d'atteindre la colonne rachidienne cervical. Le paquet aérodigestif comprenant la trachée et œsophage était séparé du paquet vasculo-nerveux. Cet écarteur était relâché toutes les 10 minutes pour éviter les complications de compressions. La discectomie était faite à l'aide d'une pince à disque droite et courbe puis les plateaux vertébraux ravivés à l'aide de pince à curette. Un écarteur inter somatique était appliqué pour permettre l'incarcération d'un fragment osseux préalablement prélevé au niveau de la crête iliaque droite. L'ostéosynthèse a concerné alors les deux corps vertébraux en luxation sus et sous jacent intercalés d'un greffon osseux et le matériel utilisé était une plaque en titane de 5 trous (figure 2).

La voie postérieure cervicale a concerné 5 patients (25% des atteintes cervicales opérées) après un repérage scopique, les articulaires ont été exposées par désinsertion musculo-aponévrotique à l'aide du bistouri monopolaire puis on a procédé au vissage corticale.

L'ostéosynthèse dorsale par voie postérieure a concerné 9 patients (47,36% des atteintes dorsales). Un repérage scopique puis une désinsertion musculo-aponévrotique à l'aide du bistouri mono-polaire ont été pratiqués. Le vissage pédiculaire a été fait sous scopie après la réduction dans tous les cas de luxations suivi d'un contrôle scopique à la fin de chaque intervention chirurgicale pour vérifier la position des vis.

Trois patients (100% des atteintes lombaires) ont bénéficié d'ostéosynthèses lombaires et la procédure était la même. Un drain aspiratif a été placé dans tous les cas et retiré au deuxième jour de l'intervention.

L'évolution des patients a été fonction du niveau de la lésion et du statut neurologique. Ainsi la mortalité a été résumée dans le tableau 2: au niveau cervical, pour les patients Frankel A : 7 décès (35% des patients opérés) dont quatre patients dans les trois jours après l'intervention chirurgicale des suites de détresse respiratoire. Les trois autres patients sont décédés trois mois après la prise en charge chirurgicale par des complications d'alimentation. Deux autres (10%) survivants ont gardé une spasticité à prédominance crurale au niveau des quatre membres.

Les patients Frankel B ont évolué différemment : deux(2) cas de décès (10%) ont été enregistrés et deux autres patients ont eu une évolution favorable en restant autonome. Trois patients (15%) sont restés spastiques sur le plan moteur. Aucun patient Frankel C n'est décédé et trois patients (15%) n'ont gardé aucune séquelle. L'évolution à long terme a été dominée par une névralgie brachiale gauche chez un patient 6 mois après l'intervention au niveaux C5-C6.

Les sondes urinaires ont été placées chez les patients pendant deux à trois semaines suivi d'une rééducation de la vessie par clampages intermittentes de la sonde puis des séances d'auto-sondage ont été initiées.

Au niveau dorsal, aucun patient Frankel A n'a évolué favorablement sur le plan sensitivomoteur.

Tous les patients avec des lésions lombaires ont évolué favorablement avec la disparition des symptômes sensitivo-moteurs avant 6 mois.

Les dysfonctionnements sexuels allants des troubles érectiles à l'absence d'éjaculation ont été signalés chez cinq patients survivants autonomes.

DISCUSSION

Les traumatismes physiques sont l'une des causes importantes de morbi-mortalités en Afrique (13). La prévalence des traumatismes vertébro-médullaires est diversement appréciée elle est de 236-1009 par million (6). L'incidence est de 39 pour un million d'habitant en Amérique du Nord ; 15/1000.000 en Europe de

l'Est, 16/1000.000 en Australie (13) ; 7,8 par million au Chili (5). Elle est de 104,2% pour les jeunes de moins de 20 ans. (12) et représente 1/3 des traumatismes du rachis. Les causes de ces chutes diffèrent selon les pays et continents. Il existe une prédominance masculine (11) décrite par tous les auteurs ceci est peut être lié au fait que les hommes sont plus exposés aux risques que les femmes.

L'âge moyen est de 16,4 mais il va de 7 ans à 82 ans (7, 8). Les populations touchées sont les élèves (7, 9) et n'a représenté que 10% dans notre série à cause de l'occupation des élèves par les activités scolaires pendant cette période. Les paysans et les bergers ont été plus représentés dans notre série ce qui s'explique par leur profession car ils sont amenés à monter sur des arbres lors des cueillettes des fruits pour les uns mais aussi pour couper les branches d'arbres à feuillages pour les animaux pendant la saison sèche où le pâturage manque pour les autres. Ces genres activités sont fréquents dans les pays sahéliens et semi-désertiques. Par ailleurs ces genres d'accidents sont aussi rencontrés dans les pays à climat différent des nôtres.(3 ,19 ,14) où La plupart des patients provenaient des zones périurbaines

Les causes de ces chutes:

Selon Djentcheu (7), le mangouier était l'arbre le plus incriminé (42,1%) au Cameroun, comme à Townsville [9] suivi du palmier à huile (28,1%), de l'avocatier (12,5%) ; du prunier (8,77%) ; du cocotier (1,75%) ; du goyavier (0,02), de l'oranger (0,02) et d'un arbre non fruitier.

L'arbre de la cola (colatier) représentait 44% suivi du palmier 11% (1). Au Kashmir les cueillettes des fruits sauvages sont responsable de 37,5% des traumatismes vertebro-médullaires (14). En Malaisie, les cocotiers constituent les arbres incriminés [3]. Par ailleurs, les chutes des miradors de chasse pour chasseur représentaient la principale cause en Pennsylvanie (17), à Durham (6), à Philadelphia (8) et en Oklahoma (10). A Montréal, au Québec, l'étiologie des chutes est très diversifiée allant des chutes des grands immeubles en constructions aux chutes dans les escaliers ou balcon ou même dans le cadre d'un suicide (11). Ces données ont été retrouvées en Chili (5). Les raisons directes ou indirectes de la chute d'arbre étaient dans l'étude de Dientcheu (7) la glissade dans 21 cas (36,8%), le bris de branche d'appui dans 10 cas (17,5%), un faux pas dans 2 cas (3,5%), la distraction dans 3 cas (5,3%), la percussion du grimpeur par une branche coupée dans 2 cas, la mauvaise appréciation du saut d'une branche à l'autre dans 2 cas et un cas de piqûre par les fourmis. Dans le cas spécifique du palmier à huile, la chute était due principalement à la rupture du cerceau dont le matériel était usé dans 9 cas ou au débricolage du cerceau dans 2 cas. Dans 3 cas, la cause était indéterminée. Ces résultats sont comparables à ceux d'Okonkwo ca (15). Par ailleurs l'usage d'alcool et l'addiction à certaines substances ont été relatés (6 , 18).

La période des chutes a été un facteur déterminant favorisant les chutes. Cette période allait de novembre à mars pour Okonkwo ca (15), ce qui correspondait au moment de grande humidité entraînant des chutes par glissement. La période des mangues à Townsville en Australie entre juin et novembre a recensé 82% des chutes d'arbres tandis qu'elle est de 94% entre aout et octobre pour la collecte de fruits d'arbres en Inde (2). Dans notre série cette période va de décembre à mai correspond à la saison des mangues mais également à la saison sèche où le pâturage manque incitant les éleveurs et fermiers à monter sur les arbres à fourrages.

Le délai de prise en charge est allé de 30 minutes à 14 heures (8). Il a été de deux heures à trois semaines dans notre étude ceci pourrait s'expliquer par le système d'organisation sanitaire ou le premier secours sur le lieu de l'accident est assuré par le premier venu qui n'est généralement pas un professionnel de la santé. L'acheminement des lieux de l'accident vers les hôpitaux (à la charge de la famille) fait retarder le processus de traitement. Les patients sont très souvent acheminés vers les structures hospitalières sans immobilisations cervicales, dans des véhicules inadaptés et avec un délai de retard important (16).

Le mécanisme du traumatisme est une hyperflexion, hyperextension dans les chutes d'échafaudages, de toit, de chevaux. Les chutes d'arbres, d'échelle, de piliers entraînent une compression axiale (8).

Les chutes de hauteurs entraînent des lésions graves pouvant atteindre 79% de déficits neurologiques dont 42% de tétraparésie, 31% de tétraplégies et 9% de lésions extra-médullaires selon Sheresta (16). Il peut s'agir de traumatismes crâniens dans 39% des cas, de lésions musculo-squelettiques dans 34% des cas, de lésions abdominales dans 12% des cas, et maxillo-faciale dans 8% (11). La morbidité a été diversement étudiée par les auteurs dont Fayssoux (8) qui retrouve 63% de déficits neurologique. Stubbs (18) retrouve 90% de para-parésies et paraplégies. Cette étude est semblable à la notre avec 95% de déficits neurologiques dont 70% de paraplégie/ para-parésie. Ceci peut être dû à la lésion initiale mais également à des multiples transferts effectués avant d'atteindre l'hôpital [1] et ou à des conditions de transports non adéquates (16).

L'imagerie retrouve tous les modes de fractures: des fractures comminutives, aux fractures avec recul du mur postérieur, et fractures de l'arc postérieur (6). Ce qui est comparable aux données radiologiques de notre série. Le traitement a été médico-chirurgical et multidisciplinaire dans les cas de lésions associées (thoraco-abdominales et segmentaires) et dépendait du statut neurologique du patient couplé à l'imagerie. Dans la série de Crites, (6), 33% des patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical avec réductions et ostéosynthèses par plaques visées contre 44% (32patients) dans notre série. Ce traitement chirurgical a

atteint 59% dans la série de Fayssoux (8).

Le taux de mortalité varie selon les auteurs, elle va de 8,7% pour Gi (5) à 25,64% selon Ba (1), notre étude se situe entre ces deux taux avec 12,32%. Mais le plus important reste la très forte morbidité qui aura des conséquences socioprofessionnelles et économiques lourdes.

Les chutes du haut d'un arbre sont des accidents dangereux et fréquents au MALI. Ces accidents peuvent être évités et le meilleur moyen pour réduire l'incidence est la prévention qui passe par des programmes éducatifs, d'information et de sensibilisation sur les risques de ces pratiques. L'amélioration des conditions de vie avec l'accessibilité aux outils de cueillettes appropriés. La surveillance constante des enfants dans l'environnement scolaire et familial. Les mesures répressives sur l'usage de l'alcool et de stupéfiants pour les chasseurs qui montent sur les stands de guet mais aussi des mesures législatives de protection des fenêtres dans les pays où il existe beaucoup de suicidaires. Il faut une meilleure organisation des soins pour la prise en charge les traumatisés vertebro-médullaires dans les hôpitaux publics et généraux (4)

CONCLUSION

Monter sur un arbre reste dangereux car susceptible d'entrainer une chute avec des lésions multiples entraînant une morbi-mortalité importante d'où la nécessité d'un programme national de prévention de ces risques.

Conflit d'intérêt : Aucun

Tableau 1 : score de Frankel

Table 1: Frankel classification

Stade de Franke I	Résultats de l'examen
A: Atteinte neurologique complète	Aucune fonction motrice ou sensorielle n'est conservée en sous-lésionnel, en particulier dans les segments S4-S5
B: Atteinte neurologique incomplète	Seule la fonction sensorielle est conservée au-dessous du niveau neurologique, parfois dans les segments sacrés S4-S5
C: Atteinte neurologique incomplète	La fonction motrice est conservée en dessous du niveau neurologique et la majorité des muscles clés en dessous de ce niveau ont un score moteur inférieur à 3
D: Atteinte neurologique incomplète	La fonction motrice est conservée en dessous du niveau neurologique et la majorité des muscles clés ont un score moteur égal ou supérieur à 3
E: Les fonctions sensorielles et motrices sont normales	

Tableau 2. Mortalité dans la série

Table2. Mortality

Niveau	Cervical	Dorso-lombaire
Statut neurologique		
Franckel A	4 < 72 h	0
	3 < 90 jrs	
Franckel B	2	0
Franckel C	0	0
Total	9	0



Figure 1

- Scanner cervical fenêtre osseuse sagittale montrant la fracture luxation C5-C6
- Sagittal CT-scan showing C5-C6 fracture and luxation

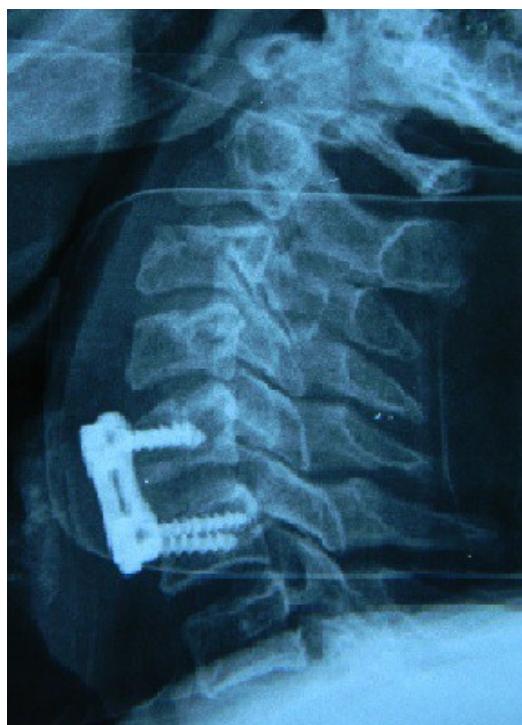


Figure 2

- Radiographie cervicale de profil montrant la stabilisation par vis et plaque cervicales
- Cervical profile radiography showing stabilization by cervical screws and plate

BIBLIOGRAPHIE

1. BA S. Spinal cord injuries in Ilorin. Nigeria West Afr J Med. 2002;21(3):230-2.
1. BABA AN, PALJOR SD, MIR NA, ET AL. Walnut tree falls as a cause of musculoskeletal injury—a study from a tertiary care center in Kashmir. Ulus Travma Acil Cerrahi Derg. 2010;16(5):464-8.
2. BARSS P, DAKULALA P, DOOLAN M. Falls from trees and tree associated injuries in rural Melanesians. Br Med J (Clin Res Ed). 1984 ; 22-29;289(6460):1717-20
3. CHACKO V, JOSEPH B, MOHANTY SP, JACOB T. Management of spinal cord injury in a general hospital in rural India. Paraplegia. 1986;24(5):330-5.
4. CORREA GI, FINKELSTEIN JM, BURNIER LA, DANILLA SE, TAPIA LZ, TORRES VN, CASTILLO JC. Work-related traumatic spinal cord lesions in Chile, a 20-year epidemiological analysis. Spinal Cord. 2011;49(2):196-9.
5. CRITES BM, MOORMAN CT, HARDAKER WT Jr. Spine injuries associated with falls from hunting tree stands. J South Orthop Assoc. 1998;7(4):241-5.
6. DJIENTCHEU VP , GAMGA DP, NJAMNSHI AK, ONGOLO ZP , ETOUNDI AG, ESSOMBA A. TRAUMATISMES SECONDAIRES À LA CHUTE DU HAUT D'UN ARBRE. Afr J Neuro Sci, 2005 ; 24,(2) :107-109
7. FAYSSOUX RS, TALLY W, SANFILIPPO JA et al. Spinal injuries after falls from hunting tree stands. Spine J. 2008;8(3):522-8.
8. GUPTA A, REEVES B. Fijian seasonal scourge of mango tree falls. ANZ J Surg. 2009;79(12):898-900.
9. KIWERSKI J. Epidemiologic analysis of spinal injuries resulting from high falls. Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol. 1990;55(4-6):309-15.
- 10.LALLIER M, BOUCHARD S, ST-VIL D, DUPONT J, TUCCI M. Falls from heights among children: a retrospective review. J Pediatr Surg. 1999 ;34(7):1060-3.
- 11.MARTINEZ-TRUJILLO MDE L, ROCHA-CASTILLO J, CLAVEL-ARCAS C, MACK KA. Fall-related injuries among youth under 20 years old who were treated in Nicaraguan emergency departments, 2004. Salud Publica Mex. 2011;53(2):116-24.
- 12.MUULA AS, MISIRI HE. Physical trauma experience among school children in periurban Blantyre, Malawi. Int Arch Med. 2009 ; 24;2(1):20.
- 13.NABI DG, RASHID TS, KANGOO KA, AHMED DF. Fracture patterns resulting from falls from walnut trees in Kashmir. Injury. 2009;40(6):591-4.
- 14.OKONKWO CA. Spinal cord injuries in Enugu, Nigeria—preventable accidents. Paraplegia. 1988;26(1):12-8.
- 15.Shrestha D, Garg M, Singh GK, Singh MP, Sharma UK. Cervical spine injuries in a teaching hospital of eastern region of Nepal: a clinico-epidemiological study. JNMA J Nepal Med Assoc. 2007 Jul-Sep;46(167):107-11.
- 16.SMITH JL, LENGERICH EJ, WOOD GC. Injuries due to falls from hunters' tree stands in Pennsylvania. Am J Prev Med. 2009;37(5):433-6.
- 17.STUBBS SN, PASQUE CB, BROWN S, MALLONEE S. Spinal cord injuries due to falls from hunting tree stands in Oklahoma, 1988-1999. J Okla State Med Assoc,2004 ;97(4):156-9
- 18.ZARGAR M, KHAJI A, KARBAKHSH M. Injuries caused by falls from trees in Tehran, Islamic Republic of Iran. East Mediterr Health J. 2005;11(1-2):235-9.

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES

MUCOCELE FRONTO-ETHMOÏDALE GEANTE AVEC EXTENSION INTRACRANIENNE: A PROPOS
D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

GIANT FRONTOETHMOIDAL MUCOCELE WITH INTRACRANIAL EXTENSION: CASE REPORT

KABRÉ Abel¹ZABSONRE Denléwendé Sylvain¹HARO Yacouba¹

1. Service de Neurochirurgie, CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

E-Mail Contact - KABRÉ Abel : [kabrel\(at\)yahoo\(dot\)fr](mailto:kabrel(at)yahoo(dot)fr)**Mots clés :** mucocèle fornto-ethmoidale, traitement, pronostic**Key words:** forntoethmoidal mucocele, management, prognosis

RESUME

Les mucocèles sont des pseudotumeurs kystiques développées aux dépens des sinus paranasaux. D'évolution lente et silencieuse elles se révèlent le plus souvent par des complications rhinologiques ou ophtalmologiques. Les auteurs rapportent un cas rare d'une mucocèle fronto-ethmoidale géante avec céphalées et baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Le scanner montre une lésion kystique ayant entraîné une lyse des parois antérieure, postérieure du sinus frontal avec une extension intracrânienne et intra-orbitaire avec lyse de la paroi interne de l'orbite. Un abord trans-crânien a permis la cure de la malformation et une obliteration du canal naso-frontal. L'évolution est favorable avec une récupération visuelle complète. Les aspects physio-pathogéniques, thérapeutiques et pronostiques sont discutés.

ABSTRACT

Mucoceles are cystic lesions from mucous tissue of para nasal sinuses. Their evolution is usually long and silent until ophthalmological and or rhinological complications appeared. The authors reported a case with giant frontoethmoidal mucocele resulting in headache and unilateral visual loss. CT scan revealed cystic extension into the anterior cranial fossa with erosion of both anterior and posterior tables of frontal bone. The cyst was expanding into the orbit causing bone destruction of the medial wall of the orbit. The lesion was cured by a transcranial approach. Pathogenesis, surgical procedure and prognosis are discussed.

INTRODUCTION

Les mucocèles sont des formations pseudo-kystiques expansives des sinus de la face, dues à une accumulation de mucus par obstruction des voies d'évacuation du sinus. C'est une affection relativement courante en Afrique, mais sa fréquence est difficile à évaluer en neurochirurgie du fait que les patients consultent le plus souvent en ORL où ils sont également pris en charge. L'intérêt de notre observation réside surtout sur le caractère géant de la lésion et son développement intra-crânien.

OBSERVATION

Patient de 58 ans cultivateur reçu pour tuméfaction frontale évoluant depuis 22 ans. La tuméfaction a augmenté de volume retombant progressivement sur l'œil gauche. Il y a 4 ans sont apparues des céphalées croissantes résistant progressivement au traitement usuel avec du paracétamol. La consultation a été motivée par ces douleurs et l'aspect devenu monstrueux de la lésion entraînant une peur chez les parents et les voisins qui avaient commencé à isoler le malade. Il n'y a pas d'antécédent ni de pathologie inflammatoire chronique rhino sinusienne, ni de traumatisme facial, ni de chirurgie.

L'examen clinique retrouve un ralentissement neuropsychique, le patient est indifférent par rapport à sa tumeur au front dont il ne se plaint guère ; pour lui cette lésion existe depuis longtemps et ne le gène nullement sauf depuis qu'elle recouvre l'œil gauche. L'examen physique retrouve un bon état général ; il existe une tuméfaction fronto-nasale d'environ 16 cm de long x 13 cm de large à base d'implantation large. La lésion est pédiculée, retombant sur l'œil gauche qui est complètement occlus; sa consistance est rénitente, liquide. La peau est lisse tendue avec des dilatations veineuses sous cutanées (fig1a). L'examen ophtalmologique retrouve une baisse de l'acuité visuelle non chiffré à l'œil gauche, il n'y a pas de paralysie oculomotrice, le fond d'œil est normal. L'examen neurologique ne retrouve pas de signe de localisation neurologique ; il existe une impotence de la main gauche dont le poignet est déformé par une cicatrice rétractile avec une déviation irréductible de la main en dehors. Le reste de l'examen est sans particularité.

La tomodensitométrie (TDM) crano-encéphalique (fig. 2) a objectivé une image kystique légèrement hypodense naso-fronto-orbitaire avec une capsule prenant le contraste. Il existe une lyse de la partie supérieure de la paroi interne de l'orbite gauche avec une intrusion intra orbitaire de la tumeur qui refoule l'œil en dehors. Les parois antérieure et postérieure du sinus frontal sont lysées, la masse venant au contact de la dure mère du lobe frontal gauche, y exerçant un effet de masse sans envahissement cérébral. La lésion s'étend vers le bas sur les cellules ethmoïdales supérieures.

Le malade est opéré par voie trans-crânienne par un abord bi coronal de Cairne Unterberger. A l'ouverture on découvre une poche kystique encapsulée contenant un liquide verdâtre épais gluant d'environ 800 cm³. En avant il existe une lyse complète de la paroi antérieure du sinus frontal et des sinus ethmoïdaux supérieurs, en arrière on note une disparition complète de la paroi du sinus frontal à gauche. On réalise l'exérèse de la muqueuse kystique sauf au niveau de la paroi postérieure où le sac est très adhérent à la dure mère. L'on décide de renforcer et d'isoler la dure mère des cavités naso-sinusienne avec de la galéa. Le canal naso frontal est obturé avec de la galéa pour éviter la récidive. On pratique une cranialisation complète du sinus avec une exérèse de la partie restante de la paroi postérieure. A cause du risque infectieux, une cranioplastie du défaut crânien frontal n'est pas immédiatement réalisée. L'on referme la peau avec un drainage sous cutané.

L'examen anatomopathologique du kyste montre un aspect cytologique bénin, évoquant une lésion kystique avec remaniement inflammatoire subaigu de la muqueuse sinusienne. Les suites opératoires ont été simples avec une bonne cicatisation de la plaie opératoire, une disparition des céphalées et des troubles du comportement, il existe une dépression frontale liée à la lacune osseuse. Le patient est revu un an après ; l'acuité visuelle à l'œil gauche est redevenue normale. Il existe une importante perte de substance osseuse frontale pour laquelle une cranioplastie a été proposée mais que le patient l'a refusé pour des raisons économiques. (Fig. 1b)

DISCUSSION

L'origine des mucocèles est variable ; selon Molteni (10) 64 % des cas sont secondaires à une obstruction du canal fronto-nasal par un processus cicatriciel inflammatoire (polypes, sinusites), traumatique, chirurgical ou tumoral. Dans les 36% restant l'étiologie reste inconnue comme chez notre patient chez qui nous n'avons retrouvé aucun antécédent notable. L'accumulation des sécrétions muqueuses va entraîner une érosion progressive des parois du sinus surtout aux dépens des zones de moindre résistance que sont la paroi supéro-interne de l'orbite et les sinus ethmoïdaux. Lund (9) a démontré que cette action physique mécanique du processus expansif était associée à des phénomènes inflammatoires dus à une libération de substances ostéoclastiques : prostaglandines PEG2, cytokines IL1, INF α et interleukines 1, 6.

L'évolution clinique est longue et silencieuse. Le délai entre l'apparition de la tuméfaction et la prise en charge a été de 22 ans chez notre patient, de 20 ans et 32 ans respectivement par Odebode (12) et Kamoshima (7). Les signes initiaux sont essentiellement locorégionaux marqués par une tuméfaction frontale ou orbitaire qui va grossir, puis vont survenir des signes oculaires à type d'exophthalmie non axiale avec une déviation du globe oculaire en bas et en dehors et une limitation des mouvements de l'œil (8, 13, 17) ; plus tard peut survenir une baisse de l'acuité visuelle (1, 6, 14). D'autres fois il s'agit de signes ORL à type d'obstruction nasale, d'anomie (5, 11, 12, 16). Une fistulisation du kyste peut survenir de façon spontanée ou au décours d'une tentative de drainage (11). Chez notre patient l'expansion a été antéropostérieure latérale ; la lyse osseuse a porté plus sur la paroi antérieure du sinus frontal que sur la paroi interne de l'orbite ce qui explique d'une part la discréption des signes ophtalmologiques et d'autre part le développement extra crânien du kyste. La lyse de la paroi postérieure du sinus frontal est rare et peut conduire à des complications infectieuses (méningites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux) ou des rhinorrhées; parfois elle s'accompagne d'une expansion intracrânienne de la mucocèle (3, 10, 12, 14) comme chez notre patient où le développement intracrânien de la mucocèle a exercé un effet de masse sur le lobe frontal expliquant la céphalée et les troubles neuropsychiques observés.

Le scanner crano-facial est aujourd'hui l'examen de choix pour faire d'une part le diagnostic de mucocèle d'autre part le bilan des lésions osseuses. La destruction des parois antérieure et postérieure du sinus avec un développement intra crânien minime permet de classer notre patient comme un type Va selon la classification proposée par Thiagarajan (15). L'IRM est indiquée pour un meilleur bilan des lésions cérébrales (17) mais surtout en cas de doute, pour éliminer des lésions pouvant porter à confusion telles que les encéphalocèles, les kystes épidermoïdes, le choléstéatome, les méningiomes, les chordomes, les neurofibromes ; les tumeurs polypoïdes etc. (16).

Le traitement des mucocèles est chirurgical. Son but est de rétablir un drainage adéquat du sinus sans entraîner de déformations cosmétiques ou fonctionnelles. Il faut réaliser l'exérèse de la paroi du kyste et oblitérer le sinus. Dans les formes de petit volume, les voies d'abord ORL classiques sont les plus utilisées : voies externes sus sourcilière de Jacques (8) et voie gingivo-jugale de Caldwell-Luc (2). Avec le développement de la chirurgie minimale invasive la voie endonasale par endoscopie avec ou sans guidage par navigation assistée par ordinateur se développe (4, 15). Elle est plus conservatrice et moins agressive élargissant les voies de drainage habituelles en respectant la muqueuse non tumorale. Mais il existe des limites que sont les lésions externes ou étendues comme chez notre patient. Le traitement idéal des mucocèles fronto-ethmoïdales volumineuses est un abord trans crânien par la réalisation d'un volet ostéoplastique suivie de la cranialisation du sinus puis au besoin d'une reconstruction osseuse et cutanée crano-faciale esthétique. Chez notre patient la taille de la perte de substance osseuse prenant tout l'hémi-os frontal gauche et surtout un os mou ostéitique ne permettaient pas de faire un greffon autogène par prélèvement de la table interne du crâne (10) et nous avons du renforcer la paroi méningée avec de l'épicrâne pour éviter une communication entre le cerveau et les cavités naso-sinusniennes. Une cranioplastie envisagée secondairement n'a pas été réalisée d'une part à cause du coût du ciment acrylique dans nos conditions de travail (10), d'autre part parce que le patient s'est déclaré satisfait de l'intervention qui lui a permis de réintégrer le tissu social sans entraîner de peur et de rejet. Le pronostic des mucocèles est le plus souvent bon ; une récidive à long terme est possible surtout pour les cas opérés avec des méthodes peu invasives : endoscopie endonasale, voie sus sourcilière de Jacques (2 ; 4).

CONCLUSION

Le sinus frontal est la localisation la plus fréquente des mucocèles. Leur évolution longue et silencieuse peut aboutir à des malformations géantes monstrueuses avec des répercussions sur le cerveau. Le diagnostic est scanographique ; un traitement par abord transcrânien permet une exérèse complète et un traitement complémentaire par reconstruction crano-faciale.

Conflit d'intérêt : Aucun



Fig. 1. Mucocèle fronto-ethmoïdale géante a : pre-opératoire ; b : post opératoire

Fig 1. Giant fronto-ethmoidal mucocele a: before surgery b: after surgery

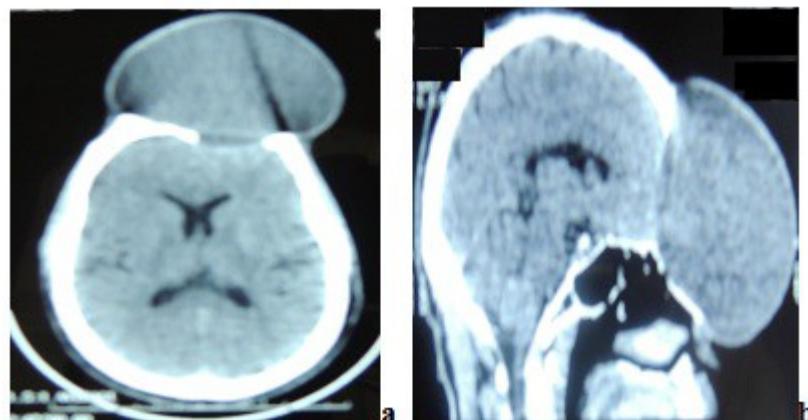


Fig 2: TDM: mucocèle fronto-ethmoïdale avec extension épidurale

Fig 2. CT scans: frontoethmoidal mucocele with intracranial epidural extension

BIBLIOGRAPHIE

1. ATASOY C, USTUNER E, ERDEN I., AKYAR S. Frontal sinus mucocele. A rare complication of crano-facial fibrous dysplasia. *Journal of Clinical Imaging* 2001; 25: 388-391
1. BA M. C., TALL A., HOSSINI A., LY BA A., NDOYE N., SAKHO Y., BADIANE S. B. Les mucocèles du sinus frontal en milieu neurochirurgical à propos de 6 cas dakarois. *African Journal of Neurological Sciences* 2005, 24 (2): 40-47
2. CANSIZ H, YENER M., GIIVENY M. G., CANBAZ B. Giant fronto-ethmoidal mucocele with intracranial extension: case report. *Ear Nose & Throat J* 2003; 82: 50-52
3. DEVARS DU MAYNE M., MOYA-PLANA A., MALINVAUD D., LACCOURREY O., BONFILS P. Mucocèle des cavités naso-sinusniennes : histoire naturelle et fréquence des récidives à long terme. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale* 2012; 129:153-158
4. DOSOGLU M., MUTLU F.M., ARMAGAN S., AKER F., CELIK L., TEVRUZ M. Fronto-ethmoidal sinus mucoceles: report of two cases. *Turkish Neurosurgery* 1996, 6: 28-312
5. FERNANDES R., PIRGOUSIS P. Long standing giant frontal sinus mucocele resulting in extra-axial proptosis orbital displacement and loss of vision. *J. Oral Maxillofac Surg* 2010; 68: 3051-3052
6. KAROSHIMA Y., TERASAKA S., NAKAMARU Y., TAKAGI D., FUKUDA S., HOUKIN K. Giant frontal mucocele occurring 32 years after frontal bone fracture: a case report. *Case Rep Neurol.* 2012; 4(1): 34-37
7. KEITA M., ARIEL V., TIMBO S.K., TOGOLA-KONIPO F., TRAORÉ L., AG MOHAMED A. Mucocèle fronto-ethmoïdale: à propos de deux cas à Bamako. *Mali Médical* 2007; XXII (2): 52-53
8. LUND VJ, MILLORY CM Endoscopic management of 108 mucoceles. *The laryngoscope* 2001; 111(12):2131-2134
9. MOLTENI G., SPINELLI R., PANIGATTI S., COLOMBO L., RONCHI P. Voluminous fronto-ethmoidal mucocele with epidural involvement. Surgical treatment by coronal approach. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2003, 23: 185-190
10. NEUPANE Y., PRADHAN B., KHANAL S: An unusual presentation of fronto-ethmoidal mucocele. *Nepalese Journal of ENT Head & Neck Surgery*: 2010; 1 (1): 24-26
11. ODEBODE T. O., OLOGE F. E., SEGUN-BUSARI S., NZEH D. A. Recurrent bilateral fronto-ethmoidal mucocele with intracranial extension: a case report. *West Afr J Med* 2005; 24 (3): 268-271
12. PAIK JS, KIM SW., YANG SW. Frontoethmoidal mucocele presenting as progressive exophthalmos. *Korean J Ophtalmol* 2012 June; 26(3):212-215
13. SEN DK, PURI ND, MAJID AZ. Fronto-ethmoidal mucocele as a cause of unilateral proptosis. *Indian J Ophtalmol* 1979; 27 (2): 45-48
14. THIAGARAJAN B. Fronto-ethmoidal mucocele with intracranial extension, an interesting case report and literature review. Internet version 6. ENT Scholar. 2012 May 24 <http://entscholar.wordpress.com/article/frontoethmoidal-mucocele-with-intracranial-extension-an-interesting-case-report/>.
15. VICENTE ANDY DE OLIVEIRA; CHAVES A. G., TAKAHASHI N., AKAKI F., SAMPAIO A. A., MATSUYAMA C. Frontoethmoidal mucocele : a case report and literature review *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* 2004, 70 (6): 850-854
16. YAP S. K. AUNG T., YAP E. P. Frontal sinus mucoceles causing proptosis- two case reports *Ann Acad Med Singapore* 1998; 27:744-747

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

PERCEPTIONS OF PSYCHOSOCIAL IMPACTS OF EPILEPSY BY AFFECTED PERSONS IN NORTHERN NIGERIA

IMPACT PSYCHOSOCIAL DE L'ÉPILEPSIE PAR LES PERSONNES AFFECTÉES PAR L'EPILEPSIE AU NORD DU NIGÉRIA

OBIAKO Reginald Onyeadumarakwe ¹IWUOZO Emmanuel Uzoma ¹KEHINDE Abiodun Johnson ¹SHEIKH Taiwo Lateef ²EKELE Noah ²UDEH Henry ²OTALU Solomon ²USMAN Jude ²GOMINA Michael ²SANNI Abdul ²

1. Neurology Unit, Departments of Medicine, Ahmadu Bello University Teaching Hospital (ABUTH), Shika Zaria, Nigeria

2. Epilepsy Unit, Federal Neuropsychiatry Hospital (FNPH), Barnawa Kaduna, Nigeria

E-Mail Contact - OBIAKO Reginald Onyeadumarakwe : [orobiako87\(at\)gmail\(dot\)com](mailto:orobiako87(at)gmail(dot)com)

Key words: Epilepsy, Nigeria, Perceptions, Psychosocial impacts

ABSTRACT**Background**

Globally persons afflicted with epilepsy suffer social and psychological problems due to factors such as stigmatization and discrimination, overprotection and seclusion by parents and social isolation. This descriptive cross sectional study set out to investigate psychosocial impacts of epilepsy on affected individuals in Kaduna State, Northern Nigeria.

Method

Two hundred and forty two adults attending epilepsy clinic at two tertiary hospitals were questioned on impacts of epilepsy on personal developments and social interactions.

Results

The subjects comprised 168 (69.4%) males and 74 (30.6%) females with mean ages of 29.5 ± 12.4 years and 30.7 ± 16.0 years respectively. Their respective mean ages of onset of epilepsy were 18.6 ± 14.0 years and 20.9 ± 17.4 years. 8% had no formal education, 50% stopped school at various stages, while 28%, 12% and 2% completed primary, secondary and tertiary education at respective ages of 12.8 ± 2.1 years, 18.2 ± 1.9 years and 24.4 ± 0.9 years. 73% were unemployed and 79% were unmarried due to rejection by spouses. More than 90% were unhappy about epilepsy, 4% were depressed and 0.8% had suicidal ideations. 28% would not socialise because of stigmatization and discrimination at home or workplace, while 5% experienced hostility from employers and colleagues at workplace.

Conclusions

The study highlighted some psychosocial impacts of epilepsy in more than 90% of persons with epilepsy in Kaduna State, Nigeria.

INTRODUCTION

Epilepsy is a common neurological illness in Nigeria with a prevalence of 5-37 per 1000 in a rural population (1). Globally persons afflicted with epilepsy (PWE) suffer psychosocial problems due to a combination of factors created by the chronic nature of the illness and the problem of social adjustment for the affected

individual (2, 3). Epileptic seizures may render affected individuals vulnerable to behaviours that violate social norms during episodes, while chronic epilepsy may lead to brain damage and consequent cognitive dysfunction, specific learning disabilities, and behavioural abnormalities (2-4).

Affected individuals may also suffer from medication side effects (4), and functional factors such as overprotection by parents, decreased self-esteem, poor motivation, anxiety and depression, social isolation and withdrawal, and subsequent inability to interact appropriately with other people (2-5). Although PWE ultimately end up with health-related stigma in societies all over the world, the underlying reasons for this have remained unclear (4, 5). However, what is certain is that stigmatization of the epileptic is associated with social discrimination which is largely due to misconceptions and myths about epilepsy and the fear and fright of the public on confronting a convulsive or psychogenic seizure (5, 6). Since society is a system in which each individual is expected to conform to certain aggregated norms accepted by members of that society, societal prejudice and negative attitudes toward those with epilepsy has been described as a response to frequent violations of these norms due to their vulnerability to involuntary violent convulsions and abnormal behaviours during or between seizure episodes (5). PWE have been derided and treated for decades as 'sub-human', 'mentally retarded' and 'outcast' by members of the society, including , sometimes, parents and family members (2, 5, 7, 8). The term 'psychosocial problem' has been used to refer to a broad range of psychopathological states such as psychoses, mood abnormality, personality disorders, unsocialised aggression, as well as interactional difficulties, psychological, behavioural and emotional problems suffered by PWE (3). Since the PWE is the only one who knows how he or she feels about epilepsy, how the disorder affects him or her, particularly with regard to his/her ability to socialise and function on a daily basis, in this study our aim was to investigate how PWE perceive the impacts of epilepsy on their personal developments and social interactions.

MATERIAL AND METHODS

Research sites and settings.

The ABU Teaching Hospital Zaria and Federal Neuropsychiatry Hospital Barnawa Kaduna are located in Kaduna State, northwestern Nigeria, about 125 kilometres apart from each other. Both tertiary hospitals collectively receive about 15-35 PWE per each outpatient clinic session. Epilepsy was defined as "history of at least 2 stereotyped seizures not provoked by a febrile illness or an acute neurologic insult, each episode usually confirmed by an eye witness (9, 10). Epilepsy subtypes were classified according to the clinical criteria of the 1993 Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy [ILAE] (10), supported by presence of abnormal waves on electroencephalography[EEG] occurring in the form of spikes, polyspikes, sharp waves, spikes and wave complexes (11). After diagnosis, each PWE was put on antiepileptic drug (AED) monotherapy and those with psycho-social problems were sent to the psychologists and social counselors for psychotherapy and counseling.

Research design.

The research was a descriptive cross-sectional study which was undertaken with the aid of a semi-structured questionnaire modified from the health-related quality of life questionnaire (12). Ethical clearance was obtained from the Research Ethics Committee of each hospital. Consent was obtained from participants after explaining the purpose of the study, the voluntary nature of participation and assuring them that their responses would be kept confidential. The protocol was translated to Hausa (the indigenous language) by a bilingual expert, and back translated to English by another bilingual expert who was blind to the first translation. To ensure uniformity of interpretation and understanding of questions or items in the questionnaire, each version (Hausa and English) was administered independently on 20 AED-experienced PWE by two of the investigators (ORO, UH) who assigned the appropriateness of each question or item to one of 4 groups. When a question or item was assigned to a group, that group received a score of 1 while the other groups received a score of zero each. These groups were defined by the following criteria:

- a) True-positive- when the question or item was unambiguous and understood by both investigator and subject.
- b) False-positive-when the question or item was unambiguous but misunderstood or misinterpreted by either investigator or subject.
- c) False-negative- when the question or item was unambiguous but misunderstood or misinterpreted by both investigator and subject.
- d) True- negative- when the question or item was ambiguous and misunderstood or misinterpreted by both investigator and subject.

The pilot data when subjected to Wilcoxon Rank Sum test yielded mean scores of 1.01, 1.1, 0.0, and 0.0 for the respective groups, thus giving the tool a sensitivity of 100% [formula: true-positives (1.01)/ true-positives (1.01) + false-negatives (0.0) X 100]; and specificity of 90% [formula: true-negative (0.0)/ true negative (0.0) + false positive (1.1) X 100]. However this data were excluded from final analysis of this study.

Data collection.

Two hundred and forty two consecutive subjects (≥ 15 years of age) with at least one year history of epileptic seizures were interviewed in English or Hausa languages depending on choice of the subjects' and/or the accompanying caregiver. PWE with comorbid psychosis, intellectual impairments or less than one year history of epilepsy were excluded. The PWE were interviewed between October 2008 and April 2013. The questionnaire comprised:

- a) Demographic characteristics - sex, age, residential addresses and mobile phones of subjects' and caregivers.
- b) Impacts of epilepsy on subjects' personal development - marriage, educational attainment, age of starting and completing school and employment status. Age matched healthy controls were selected from among hospital workers and care givers, and interviewed regarding age of starting and completing schools, and the result was compared.
- c) Characteristics of seizures- age of onset and duration of epilepsy, presence or absence of aura/ convulsions/ altered consciousness/post ictal sleep/amnesia, and seizure frequency and severity.
- d) Subjects' knowledge and belief about epilepsy - aetiology and precipitants of seizures, age of commencement of antiepileptic drug (AED) or any other mode of treatment.
- e) Subjects' perception of attitudes of peers and other people towards PWE and impacts of epilepsy on social interactions.

Statistical analysis.

Analysis was done using the electronic database of the Statistical Package for Social Sciences (SPSS) version 17 Chicago IL, USA. Descriptive statistics- frequency distributions, means, standard deviations, range, percentages and proportions were determined. Quantitative variables were compared using the one sample t test. Levels of significances were set at 5% probability ($p < 0.05$, two-sided).

RESULTS

i. Demographic characteristics and impacts of epilepsy on subjects' personal development.

The males to females ratio was 3: 1, the males being significantly younger with respective mean ages of 29.5 ± 12.4 years and 30.7 ± 16.0 years. 41% of the subjects were in the age group 19-24 years, followed by 25-30 years (22%) and 15-18 years (12%) (Table 1). Only 43% were able to complete their education: 29%, 12% and 2% at primary, secondary and tertiary levels respectively (Table 2). 8% did not have formal education, while 49% could not complete school for reasons such as poor performance (60%); frequent change of schools (30%) and poor class attendance (10%). The subjects also completed primary and secondary education at ages significantly older than healthy children of comparable age (Table 3). The marital status of subjects in Table 4 showed that 37% remained unmarried because: marriage proposals were frustrated by families of respective spouses (28%), separation from respective spouses (6%), and divorce by husbands (3%). Frequent seizure attacks and absence from work was responsible for: unemployment in 166 subjects, significant loss of revenue by 13 self employed subjects and threats of job loss in 2 subjects employed by private firms (Table 4).

ii. Characteristics of seizures-

The respective mean ages of onset of epilepsy were 18.6 ± 14.0 years and 20.9 ± 17.4 years for males and females ($p < 0.05$) (Table 1). At onset of epilepsy, only 25% were treated with AED while 75% received traditional and spiritual therapies. However, all subjects in this study were on AEDs. The median duration of epilepsy before AED monotherapy was 6 years: 1-5 years for 24.8%, 6-10 years for 74.4% and >10 years for 0.8% subjects respectively. 85% of subjects presented with partial seizures and 15% with primarily generalized seizures, and more than 60% reported seizure frequency of ≥ 3 in a month (Table 5).

iii. Subjects' knowledge and belief about epilepsy.

About 70% of subjects believed that epilepsy was a curse from external forces such as gods, evil spirits, enemies, bad people, and sorcerers. 20% knew that epilepsy could result from head injury, 9% claimed that it was divined by God almighty, while one subject believed it could be inherited. No subject thought it was contagious. 68% of subjects believed that epilepsy could be treated best with AEDs, 21% believed that a combination of traditional, spiritual and AEDs therapies were the best option, while 7% believed in a combination of traditional and spiritual methods without AEDs. 2% each believed that epilepsy can best be treated by either traditional or spiritual methods only. 92% believed that epilepsy cannot be cured but can be controlled, and 78% got this information from doctors and other health workers (Table 6).

iv. Subjects' feelings about epilepsy, perceptions of discriminations by other people and impacts of epilepsy on social interactions.

Although about 90% of subjects were unhappy that they had epilepsy, only few felt depressed (9 subjects) or had suicidal ideations (2 subjects). Also, 67 (28%) subjects reported that they were discriminated by school mates, peers, neighbours and family members. These subjects, in addition to 13 other subjects who suffered indifference and hostility from peers, reported that these negative attitudes affected their social interactions with others negatively (Table 6)

DISCUSSION

1. Demographic characteristics of subjects

In this study the male population was about 3 times that of the females, a tendency previously acknowledged by the World Health Organisation (W.H.O) report on epilepsy in 2001(13) and other studies on epilepsy in Nigeria (1, 14), Tanzania (15) and South India (16). Many factors may be responsible for this tendency. Apart from reflecting a global predominance of epilepsy in male patients (13), males have the propensity to engage in risky lifestyle behaviours (17). In certain Nigerian societies where men control decision making processes, many men would refuse to take their sick wives or daughters to hospitals for cultural and religious reasons (6). In predominantly Muslim northern Nigeria where this study was undertaken, tradition demands that only the head of the family, usually a male, could decide when a sick female could be taken to a hospital (6). In addition, females are kept in seclusion called 'kule' or 'pudah' away from the community at large (18), and when they suffer from epilepsy and other neuropsychiatric disorders; they are preferentially taken to 'prayer houses', spiritual and traditional medicine healers in the belief that they are possessed by evil spirits and witchcraft (19, 20). More than 70% of the subjects were within the age group 19-30 years, agreeing with the report of the W.H.O (21) and other studies that epilepsy has the highest prevalence in persons below 30 years of age in Nigeria (14, 15) and Africa (17).

2. Impact of epilepsy on educational attainment.

Epilepsy had negative impacts on many aspects of the subjects' lives. Many of the subjects in this study believed that epilepsy had a negative impact on their educational attainment. Less than half of them completed their education at different levels. Others stopped schooling at various levels, while about one-fifth did not have formal education. These subjects blamed frequent seizures and attendant stigma for their inability to attend or complete their education. Those who were able to complete the primary and post primary education did so at comparatively older ages than age- matched healthy controls. These results support the observation of the W.H.O, more than 30 years ago, that epilepsy produced significant body system impairments, disabilities and handicaps, particularly cognitive disabilities in affected individuals leading to difficulties with vocational skills and learning and ultimately to problems of coping with academic and job requirements (22). The results were also similar to those reported by Danesi et al (7), Ojinnaka (8) and Nuhu et al (14) on the academic performances of school children suffering from epilepsy in Nigeria. In their study of 58 epileptic children attending school, Danesi et al (7) reported that one third performed poorly in comparison with their school mates, 45 withdrew prematurely from school because of frequent seizures, and 8 were expelled because of frequent seizures. Ojinnaka revealed that parents were forced to withdraw their wards from school because the children were maltreated by teachers who believed that they might transmit the disorder to other children (8). Nuhu et al observed that about 20% of children were withdrawn from school either voluntarily by their parents or through expulsion by school authorities because of epilepsy (14).

3. Impact of epilepsy on marriage and employment.

Six eight subjects claimed that their marriage proposals by rejected by spouses and families, 14 were separated from spouses and 8 (all females) were divorced by husbands. This result is in keeping with previous reports of difficulties in contracting marriages and retaining same by PWE in Africa, which have been traced to discrimination, stigmatization and intolerance by the general public, on the belief that PWE are possessed by evil spirits and witchcraft (6, 14, 20). People also believed that epilepsy is transmitted through physical contact, saliva and droplet infection, and so they try to avoid contact with the epileptic as much as possible (14). In Nigeria it is customary for parents of partners in intimate relationships or proposing to marry to investigate each other's families for history of epilepsy and other neuropsychiatric disorders (20). Confirmation of history of epilepsy had often led to cancellations of relationships and marriage proposals for fear of introducing epilepsy into the family tree (20). This obnoxious belief is said to be responsible for the overall response and attitude of the general public, family members, neighbours, peers and colleagues towards PWE in almost all spheres of life in many countries (2, 3, 6, 14, 25, 26).

The inability of majority of subjects in this study to obtain or retain jobs was blamed on epilepsy and frequent absence from work. This is because frequent seizures increase the visibility of epilepsy, including the associated fatigue and difficulties with interpersonal interactions and information control (5). Although these observations were also made by Parma et al in Kerala south India (23), the unemployment rate among their patients which was 58.4%, was lower than among our subjects (68.9%).

4. Impact of subjects' knowledge and belief about epilepsy on attitudes and medication seeking behaviour.

Results of some studies have shown that some epileptics manifest abnormal personalities, particularly if they

have head injury, low self esteem or are under the influence antiepileptic drugs (4, 15). Some of these problems may be related to the compulsory need to take medications on a regular basis for a long time (4). Psychosocial abnormalities were uncommon among our subjects. Majority (81%) of them felt just unhappy about their illness, few others felt very unhappy (10%), indifferent (5%) or depressed (4%). Only 2 (0.8%) had suicidal ideation. The attitude of subjects towards the illness may have been influenced by the information many of them received from health care providers about epilepsy and its treatment, although that knowledge did not change the belief of about 78% of them that epilepsy was a curse from external forces such as gods, evil spirits, enemies, bad people, and sorcerers. Consequently about 20% preferred a combination of traditional, spiritual and AEDs therapies as the best option of treatment for epilepsy, a practice already described by previous studies in Nigeria (6, 19, 24).

5. Perceptions of discriminations and impacts of these on social interactions.

About 67 subjects reported that they were discriminated by school mates, peers, neighbours and family members. 13 other subjects suffered indifference and hostility from peers. These subjects reported that these hostile attitudes affected their social interactions with others negatively. Some subjects were secluded and isolated from peers by parents. Studies have shown that parents who have negative views about epilepsy tend to overprotect the epileptic child, restricting them from peers and teaching them to conceal their condition from others (25). Parents and siblings will conceal the presence of epilepsy in a member of the family because of shame and stigmatization the condition will bring to the family name (25, 26). This attitude was confirmed by results of separate studies among parents in Nigeria (6) and China (27) in which more than 30% of respondents perceived that disclosure of epilepsy in family might lead to negative social consequences for their families.

CONCLUSIONS

This study has shown that more than 90% of persons afflicted with epilepsy in Kaduna State Nigeria have perceptions of psychosocial impacts of epilepsy on personal developments and social interactions. Many of these subjects reported that they benefited greatly from social counselling and education about epilepsy and its treatment. Therefore accurate and up to date information about any disease process is recommended for people with chronic illnesses such as epilepsy, in order to enhance their ability to make truly informed choices about their treatment and care. Public understanding of epilepsy and its treatment can be improved through epilepsy specific education with the view to reducing stigmatisation and discrimination associated with epilepsy, thus improving the quality of life for people with epilepsy.

Conflit d'intérêt : Aucun

Table 1: Age and sex distribution of persons with epilepsy.

Age of subjects (years)	Sex distribution (*)		
	Male 168 (69.4%)	Female 74 (30.6%)	Total 242 (100.0%)
15-18	16 (6.6)	12 (4.9)	28 (11.5)
19-24	64 (26.4)	36 (14.9)	100 (41.3)
25-30	46 (19.0)	8 (3.3)	54 (22.3)
31-36	20 (8.3)	4 (1.7)	24 (10.0)
37-42	10 (4.1)	2 (0.8)	12 (4.9)
43-48	8 (3.3)	2 (0.8)	10 (4.1)
≥ 49	4 (1.7)	10 (4.1)	14 (5.8)
Mean	29.5±12.4 (**)	30.7 ±16.0b (**)	29.8±13.6
Range	16-75	15-70	15-75
Age of onset of epilepsy (years)			
Range	4- 75	3-70	3-75
Mean	18.6 ±14.0 (***)	20.9 ±17.4 (***)	19.3±15.0
Median	14	16	16

(*) Percentages in parenthesis.

(**) One sample test (t) = 22.096, df 100, p=0.001; 95% CI 29.84 (27.16-32.52).

(***) One sample test (t) = 28.103, df 100, p=0.000; 95% CI 12.56 (10.17-15.65).

Table 2: Impact of epilepsy on educational attainment of patients

Educational attainment	Males N%	Females N%	Total N%
#None	16 (6.6)	4 (1.7)	20 (8.2)
#Primary school drop-out	28 (11.6)	18 (7.4)	46 (19.0)
Secondary school drop-out	66 (27.3)	3 (1.2)	69 (28.5)
Koranic school drop-out	2 (0.8)	0 (0.0)	2 (0.8)
#Apprenticeship drop-out	4 (1.7)	0 (0.0)	4 (1.7)
Completed primary school	30 (12.4)	39 (16.1)	69 (28.5)
Completed secondary school	20 (8.3)	10 (4.1)	30 (12.4)
Completed tertiary education	6 (2.4)	0 (0.0)	6 (2.4)
#Total	172 (71.1)	74 (30.6)	246 (101.7)

Multiple responses: Of the 4 apprenticeship drop-out, 2 had no formal education, and 2 dropped out of primary school.

* Reasons for school drop-out: poor performance (60%); frequent change of schools (30%) and poor class attendance (10%).

Table 3: Comparison of ages at which subjects and healthy controls completed education

Type of education completed	Number of subjects § healthy controls	Age at completion (years) - Minimum	Age at completion (years) - Maximum	Mean years	± SD	P value
Primary school (PWE)	69 (65.7)	9	17	12.8	2.1	0.03
Primary school (healthy control)	49 (46.7)	10	14	11.0	0.0	
Post-primary school (PWE)	30 (28.6)	15	22	18.2	1.9	0.04
Post-primary school (healthy control)	30 (28.6)	15	17	16.6	2.2	
Tertiary education (PWE)	6 (5.7)	24	26	24.4	0.9	0.05
Tertiary education (healthy control)	26 (24.8)	23	30	25.1	0.1	

Table 4: Impact of epilepsy on marital and employment status of patients

<i>Marital status</i>	<i>Males (168, 69.4%)</i>	<i>Females (74, 30.6%)</i>	<i>Total (242, 100.0%)</i>
Single	86 (35.5)	14 (5.8)	100 (41.3)
Single*	42 (17.4)	26 (10.7)	68 (28.1)
Separated	4 (1.7)	10 (4.1)	14 (5.8)
Divorced	0 (0.0)	8 (3.3)	8 (3.3)
Married	34 (14.0)	16 (6.6)	50 (20.6)
Widower	2 (0.8)	0 (0.0)	2 (0.8)
Employment status			
None	0 (0.0)	10 (4.1)	10 (4.1)
None a	129 (53.3)	37 (15.3)	166 (68.6)
Student	15 (6.2)	10 (4.1)	25(10.3)
Self-employed b	11 (4.5)	2 (0.8)	13 (5.3)
Government employed	4 (1.7)	1 (0.4)	5 (2.1)
Private Company employed c	9 (3.7)	0 (0.0)	9 (3.7)
Others- household etc	0 (0.0)	14 (5.8)	14 (5.8)

* Remained single because spouses' families frustrated marriage proposals.

Frequent seizures and absence from work was blamed for:

a inability to get a job by 156 subjects and job loss by 10 subjects

b reduced sources of income.

c threats of sack from job by 2 subjects

Table 5. The duration of epilepsy before AED monotherapy, frequency of seizures before presentation and epilepsy subtypes.

<i>Duration of epilepsy before AED monotherapy</i>	<i>Number of subjects 242 (100.0%)</i>	<i>Epilepsy subtypes</i>	"	"	"	
			CPS	SPS	PGTC	TA
1-5 years	60 (24.8)	49 (20.3)	9 (3.7)	-	2 (0.8)	
6-10 years	180 (74.4)	136 (56.2)	10 (4.1)	30 (12.4)	4 (1.7)	
> 10 years	2 (0.8)	2 (0.8)	-	-	-	
Median = 6 years						
Frequency of seizures before presentation						
≥ 3 times in one month	160 (66.1)	150 (62.0)	-	10 (4.1)	-	
1-2 times in one month	50 (20.7)	37 (15.3)	1 (0.4)	12 (5.0)	-	
1-2 times in 2 months	23(9.5)	-	15 (6.2)	8 (3.3)	-	
1-2 times in 3 months	5(2.1)	-	3 (1.2)	-	2 (0.8)	
1-2 times in 6 months	3(1.2)	-	-	-	3 (1.2)	
1-2 times in one year	1(0.4)	-	-	-	1 (0.4)	
Total	242(100.0)	187 (77.3)	19 (7.8)	30 (12.4)	6 (2.5)	

- CPS (complex partial seizures), SPS (simple partial seizures), PGTC (primarily generalised tonic-clonic seizures), TA (typical absences)

Table 6: Subjects' feelings about epilepsy and perceptions of discriminations

S. No	Characteristics	Frequency 242 (100.0%)
1.	What do you believe is the cause or precipitant of epilepsy?	
	Curse from evil forces (gods, sorcerers, spirits etc)	170 (70.2)
	Can result from any injury to head	49 (20.2)
	Was destined by God Almighty	22 (9.1)
	Can be inherited from family lineage	1 (0.4)
	It is transmitted from person to person	0 (0.0)
2.	What is/are the best treatment(s) for epilepsy?	
	Best with hospital drugs	165(68.2)
	Best by a combination of traditional, spiritual methods and hospital drugs	51(21.0)
	Best by traditional and spiritual methods	16 (6.6)
	Best by traditional method only	5 (2.1)
	Best by spiritual/ religious means only	5 (2.1)
3.	Is there a cure for epilepsy?	
	Yes	19 (7.9)
	No, but epilepsy can be controlled	223 (92.1)
4.	Source of information for your answer	
	From doctors and other health workers	189 (78.1)
	From internet and other electronic media	34 (14.0)
	From friends and peers	15 (6.2)
	From traditional and spiritual healers	4 (1.7)
5.	Feelings about epilepsy	
	I am just unhappy about my condition	195 (80.5)
	I am very unhappy about my condition	24 (9.9)
	I feel indifferent about my condition	12 (5.1)
	I am depressed about my condition	9 (3.7)
	I feel like killing myself	2 (0.8)
6.	Perceptions of discrimination	
	I don't feel discriminated against by anybody	175 (72.3)
	I have been discriminated at school by mates	24 (9.9) *
	I have been discriminated at workplace by colleagues	22 (9.1) *
	I have been discriminated at home by neighbours	12 (5.0) *
	I have been discriminated at home by siblings and parents	9 (3.7) *
7.	Perceptions of attitudes of peers	
	Cordial	214 (88.4)
	Emphatic	15 (6.2)
	Indifferent	11 (4.5) *
	Hostile	2 (0.8) *

* Social interaction was affected negatively because of discrimination and hostility

REFERENCES

1. ONWUEKWE IO, ONODUGO OD, EZEALA-ADIKAIIBE B, AGUWA EN, EJIM EC, NDUKUBA K, ABADOM TR, ILLO CK, ONYEJIZU C. Pattern and presentation of epilepsy in Nigerian Africans: a study of trends in the southeast. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*. 2009; 103, 785-789.
1. JACOBY A, SNAPE D, BAKER GA. Epilepsy and social identity: the stigma of a chronic neurological disorder. *Lancet Neurol* 2005; 4:171-178.
2. DODRIL CB, BREYER DN, DIAMOND MB, DUBINSKY BL, GEARRY BB. Psycho-social problems among adults with epilepsy. *Epilepsia* 1984; 25:168-175.
3. TRIAMBLE MR. Antiepileptic drug, cognitive function and behaviour in children: evidence from recent studies. *Epilepsia* 1990; 31 (Suppl. 4): S30-S34.
4. MASHARIP ATADZHANOV , ALAN HAWORTH , ELWYN N. CHOMBA , EDWARD K. MBEWE , GRETCHEN LANO BIRBECK. Epilepsy-associated stigma in Zambia: What factors predict greater felt stigma in a highly stigmatized population? *Epilepsy Behav* (2010), doi:10.1016/j.yebeh.2010.08.017
5. KABIR M, ILIYASU Z, ABUBAKAR IS, KABIR ZS, FARINYARO AU. Knowledge, attitude and beliefs about epilepsy among adults in a northern Nigerian urban community. *Ann. Afr. Med.* 2005; 4 (3): 107-112.
6. DANESI MA, ODUSOTE KA, ROBERTS OO, ADU EO. Social problems of adolescent and adult epileptics in a developing country as seen in Lagos, Nigeria. *Epilepsia* 1981; 689-696.
7. OJINNAKA NC. Teachers' perception of epilepsy in Nigeria: a community based study. *Seizure* 2002; 11:386-391
8. FISHER RS, VAN EMDE BOAS W, BLUME W, ELGER C, GENTON P, LEE P, ENGEL J. Epileptic seizures and epilepsy: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005; 46: 470-472.
9. INTERNATIONAL LEAGUE AGAINST EPILEPSY (ILAE) COMMISSION ON EPIDEMIOLOGY AND PROGNOSIS. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. *Epilepsia* 1993; 34:592-596.
10. SMITH SJM. Electroencephalography in the diagnosis, classification, and management of patients with epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76 (II): ii2-ii7.
11. CRAMER JA. Principles of health-related quality of life: assessment in clinical trials. *Epilepsia* 2002;43:1084-1095.
12. WORLD HEALTH ORGANISATION. Epilepsy: aetiology, epidemiology and prognosis. Geneva: World Health Organisation; 2001. Fact sheet No. 165.
13. NUHU FT, FAWOLE JO, BABALOLA OJ, AYILARA OO, SULAIMAN ZT. Social consequences of epilepsy: A study of 231 Nigerian patients. *Ann. Afr. Med.* 2010; 9 (3): 170-175. 15. JILEK-AALL L, RWIZA HT. Prognosis of epilepsy in a rural African community: a 30- year follow-up of 164 patients in an outpatient clinic in rural Tanzania. *Epilepsia* 1992; 33 (4): 645-650.
14. GOPINATH B, RADHAKRISHNAN K, SANKARA SARMA P, JAYACHANDRAN D, ALEXANDER A. A questionnaire survey about doctor-patient communication, compliance and locus of control among South Indian people with epilepsy. *Epilepsy Research* 2000; 39: 73-82.
15. OGUNNIYI A, OSUNTOKUN BO, BADEMOSI O, ADEUJA AOG, SCHOENBERG BS. Risk factors for epilepsy: case-control study in Nigerians. *Epilepsia* 1987; 28 (3): 280-285.
16. AHMED H, OBEMBE A. Predictors of seizure remission in Nigerian children and adolescents on antiepileptic therapy. *Niger. Postgrad. Med. J* 1997; 4 (3): 65-72.
17. DANESI MA, ADETUNJI JB. Use of alternative medicine by patients with epilepsy: A survey of 265 epileptic patients in a developing country. *Epilepsia* 1994; 35 (2): 344-351.
18. AWARITIFE A, LONGE AC, AWARIFE M. Epilepsy and psychosis: a comparison of societal attitudes. *Epilepsia* 1985; 26: 1-9. 21. SENANAYAKE N, ROMAN GC. Epidemiology of epilepsy in developing countries. *Bull. World Health Organization* 1993; 71 (2): 247-258.
19. WORLD HEALTH ORGANIZATION. International classification of impairments, disabilities and handicaps. WHO. Geneva 1980.
20. VARMA NP, SYLAJA PN, GEORGE L, SARMA LS, RADHAKRISHNAN K. Employment concerns of people with epilepsy in Kerala, south India. *Epilepsy Behav* 2007; 10: 250-254.
21. NWANI PO, NWOSU MC, ENWEREJI KO, ASOMUGHA LA, ARINZE EO, OGUNNIYI A. Epilepsy treatment gap: prevalence and associated factors in southeast Nigeria. *Acta Neurol Scand.*, 2013; 128 (2):83-90.
22. WEST P. Investigation into the social construction and consequences of the label "epilepsy". Bristol: University of Bristol; 1979.
23. JILEK-AALL L, JILEK M, KAAYA J, MKOMBACHEPAL L, HILLARY K. Psychosocial study of epilepsy in Africa. *Soc. Sci. Med.* 1997; 45: 783-795.
24. ARTHUR K, WEN-ZHI W, SHI-CHUO L, XUE-MING C, XIU-YING D et al. The social course of epilepsy: chronic illness as a social experience in interior China. *Soc. Sci. Med.* 1995; 40:10: 1319-1330.

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

PRONOSTIC FONCTIONNEL DE L'HEMIPLEGIE VASCULAIRE GAUCHE AVEC ET SANS TROUBLES GNOSIQUES A BRAZZAVILLE

FUNCTIONAL PROGNOSIS OF LEFT HEMIPLEGIA WITH AND WITHOUT GNOSTIC DISORDERS IN BRAZZAVILLE

OSSOU-NGUIET Paul Macaire¹MASSAMBA Prosper Distinct¹OBONDZO-ALOBA Karen¹MATALI Edgard¹LAMINI Norbert²BILECKOT Richard²

1. Service de Neurologie du CHU de Brazzaville, Congo

2. Département de Médecine, Faculté des Sciences de Santé de Brazzaville, Université Marien Ngouabi, Brazzaville, Congo

E-Mail Contact - OSSOU-NGUIET Paul Macaire : [doc_ossou\(at\)yahoo\(dot\)fr](mailto:doc_ossou(at)yahoo(dot)fr)**Mots clés :** Hémiplégie gauche, Troubles gnosiques, Récupération, Brazzaville**Key words:** Left hemiplegia, gnostic Disorders, outcome, Brazzaville

RESUME

Le but de notre étude était d'évaluer, en l'absence d'une rééducation neuropsychologique, l'impact du syndrome de l'hémisphère mineur sur le devenir fonctionnel des patients hémiplégiques gauches après un accident vasculaire cérébral.

Il s'agit d'une étude longitudinale réalisée dans deux centres de rééducation fonctionnelle à Brazzaville, du 1er décembre 2011 au 1er Octobre 2012. L'étude a consisté à suivre pendant 6 mois, deux catégories de populations d'hémiplégiques gauches après un premier AVC, avec vs sans troubles gnosiques entrant dans le cadre du syndrome de l'hémisphère mineur. Tous les patients admis pour une récidive d'AVC ou présentant soit un syndrome démentiel, soit un score de Rankin ≥3 avant leur AVC, ont été exclus. Le devenir fonctionnel a été apprécié par le score NIHSS, l'index de Barthel et la mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF). Le logiciel Epi-info 6.1 a servi pour l'analyse des données.

Quatre-vingt-treize patients hémiplégiques gauches ont été suivis dont 52 (55,91%) sans troubles et 41 (44,09%) avec troubles gnosiques. L'âge moyen était de 60 ans, avec une légère prédominance masculine dans les deux groupes. L'AVC ischémique représentait respectivement 84,62% et 82,93% des lésions vasculaires observées dans les deux groupes.. L'héminégligence était le trouble le plus fréquemment retrouvé, suivi de l'anosognosie. La présence des troubles gnosiques était associée à un mauvais pronostic fonctionnel ($p=0,0002$) avec un OR ajusté à 3,42 ; IC95% [2,05-6,12] pour l'index de Barthel et 2,49 ; IC95% [1,98-5,39] pour la MIF.

L'existence des troubles gnosiques compromet la récupération fonctionnelle des hémiplégiques gauches, soulignant ainsi la nécessité de former et d'insérer des neuropsychologues dans les équipes de rééducation.

ABSTRACT

The aim of our study was to evaluate, in the absence of a neuropsychological rehabilitation, the impact of gnostic disorders on the functional outcome of patients after left hemiplegic stroke.

This is a longitudinal study in two functional rehabilitation centers in Brazzaville, from 1st December 2011 to 1st October 2012. The study was to follow for 6 months, two categories of people with left hemiplegia after a first stroke, one side those without the gnostic disorders other with gnostic disorders associated. All patients admitted for recurrent stroke, dementia or a Rankin score ≥ 3 prior to their stroke were excluded. The functional outcome was assessed by the Barthel index and the functional independence measure (FIM). Epi-Info 6.1 is used for data analysis.

Eighty-three patients with left hemiplegia were followed which 52 (55.91%) without gnostic disorders and 41 (44.09%) with gnostic disorders. The mean age was around 60 years, with a slight predominance of men in both groups. Ischemic stroke accounted for respectively 84.62% and 82.93% in patients without and those with gnostic disorders. The hemineglect disorder was the most often found, followed anosognosia. The presence of gnostic disorders was associated with a poor outcome ($p=0.0002$) with an adjusted OR 3.42, 95% CI [2.05 to 6.12] for the Barthel index and 2.49, 95% [1.98 to 5.39] for the FIM.

The existence of gnostic disorders impairs functional outcome of left hemiplegic, this shows the need for training and the integration of neuropsychology in rehabilitation teams.

INTRODUCTION

L'accident vasculaire cérébral demeure jusqu'ici un problème majeur de santé publique. Il représente la première cause du handicap non traumatique de l'adulte. L'hémiplégie résultante est fréquemment associée à d'autres signes en fonction de la latéralité du patient et de l'hémisphère cérébral lésé. Des déficiences gnosiques sont régulièrement observées dans les atteintes hémisphériques droites, leur prévalence pouvant aller de 20 à 60% selon le type de manifestations (2). Ces troubles intègrent le syndrome de l'hémisphère mineur chez le droitier. L'un des volets majeurs dans la prise en charge de l'AVC est la rééducation avec implication de la médecine physique et de réadaptation (MPR) dans une filière de prise en charge bien organisée (12). La rééducation vise la récupération ou la compensation des fonctions perturbées afin de restaurer une autonomie fonctionnelle. Son impact dépend de la qualité des structures existantes et du contexte socio-économique et culturel de chaque pays (6) ; l'effet combiné de l'intensité et la précocité de la rééducation est significativement associé à une bonne récupération (3,10). La présence d'un des éléments du syndrome de l'hémisphère mineur peut compromettre la récupération motrice dans le temps au cours du processus de rééducation (8). En Afrique subsaharienne, peu de services de rééducation fonctionnelle disposent de neuropsychologues ou d'ergothérapeutes ; ce qui explique en partie, l'absence de travaux sur la relation entre les troubles gnosiques du syndrome de l'hémisphère mineur et le devenir fonctionnel des patients en cours de rééducation.

Le but de notre étude est d'évaluer l'influence de ces troubles gnosiques dans la rééducation de l'hémiplégique vasculaire gauche, dans un contexte de sous-équipement.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude longitudinale réalisée dans les services de rééducation du CHU de Brazzaville et du centre de santé intégré de Jane Viale à Brazzaville, durant la période du 1er décembre 2011 au 1er Octobre 2012. L'étude a consisté à suivre deux catégories de populations d'hémiplégiques gauches, d'un côté ceux sans troubles gnosiques (STG), de l'autre ceux avec troubles gnosiques associés (ATG). La cohorte a été dynamique avec recrutement consécutif des patients répondant aux critères d'inclusion. Nous avons inclus tous les patients hémiplégiques gauches présentant un premier AVC datant de moins d'un mois, et ayant donné leur consentement pour participer à l'étude. Tous les patients admis pour une récidive d'AVC ou présentant soit un syndrome démentiel, soit un score de Rankin ≥ 3 avant l'AVC ont été exclus. La recherche des troubles gnosiques du syndrome de l'hémisphère mineur a été réalisée par un neurologue lors de l'examen neurologique systématique de chaque patient. Le devenir fonctionnel a été apprécié par le score NIHSS, la mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF) avec les valeurs seuils rapportées usuellement (bon si supérieur à 100, moyen entre 75 et 100, mauvais si inférieur à 75) et l'index de Barthel (IB) avec trois paliers de score : bon si supérieur à 60, moyen entre 60 et 20, mauvais si inférieur à 20. La méthode principale de rééducation a été la rééducation neuro-orthopédique. Des séries d'exercices musculaires adaptées ont été effectuées pour le membre supérieur et pour le membre inférieur. La bicyclette ergothérapique a été utilisée pour le renforcement quadriplectal. Chaque patient a bénéficié en moyenne de 3 séances de rééducation par semaine de durée allant de 35 à 40 min. Les patients n'ont pas bénéficié d'ergothérapie telle que requis, ni de rééducation neuropsychologique par manque de spécialiste. Ils ont été évalués en tout début du processus de rééducation, à trois mois et à six mois. Les variables de l'étude ont été l'âge, le sexe, le type de l'AVC, le délai entre la survenue de la maladie et le début de la rééducation. Aucune échelle n'a été utilisée,

mais la recherche des troubles gnosiques a été réalisée selon les définitions opérationnelles suivantes : l'héminégligence définie par un défaut de prise en charge des informations issues d'un côté de l'espace (visuospatiale) ou d'un hémicorps (motrice), l'anosognosie définie par la non reconnaissance du trouble, l'hémi-asomatognosie définie par la non reconnaissance de l'hémicorps. Le syndrome de l'hémisphère mineur complet a été retenu devant l'association de l'héminégligence, l'anosognosie, l'agnosie visuelle et des troubles praxiques (5); la mesure de l'indépendance fonctionnelle et l'index de Barthel. Les données ont été analysées à l'aide d'un logiciel épi-info 6.1. Les variables qualitatives ont été présentées sous forme de fréquences absolues et de fréquences relatives exprimées en pourcentage, les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne \pm écart type.

Concernant les fréquences absolues ou effectives nous avons calculé le χ^2 , et chaque fois qu'il a été en dessous du seuil de significativité, nous avons calculé le χ^2 de Yates. Le seuil de significativité a été de 5 % ($p < 0,05$) et ensuite réalisé les tests de régression logistique qui produit l'OR assortie de son intervalle de confiance à 95%.

RESULTATS

Durant notre étude, nous avons inclus au début 103 patients. Nous avons enregistré 2 décès soit 1,9% avant l'examen de suivi au troisième mois. Trois patients sont sortis de l'étude pour avoir choisi un relai traditionnel exclusif soit 2,9%. Cinq ont été perdus de vue réalisant un pourcentage de 4,8%. C'est ainsi que notre travail a concerné 93 sujets dont 52 n'avaient aucun trouble gnosique soit 55,91% et 41 en avaient 44,09%. L'âge moyen des patients sans troubles gnosiques était de $61,23 \pm 11,39$ ans, extrêmes (37 ans et 86 ans). Cette population était composée de 30 hommes (57,69%) et 22 femmes (42,31%). Chez les patients présentant des troubles gnosiques, l'âge moyen a été de $60,35 \pm 11,04$ ans, extrêmes (39 ans et 82 ans). Cette population était composée de 24 hommes (58,54%) et 17 femmes (41,46%). L'AVC était ischémique dans 84,62% des cas et hémorragique dans 15,38% chez les patients sans troubles gnosiques contre 82,93% d'ischémies et 17,07% d'hémorragies chez les patients présentant des troubles gnosiques avec une différence non significative ($p=0,89$). Concernant le délai d'admission, 38,46% de patients indemnes de troubles gnosiques ont été admis en rééducation dans les délais inférieurs à deux semaines contre 34,15% de patients avec troubles gnosiques ($p=0,93$), et le reste était admis entre la deuxième et la quatrième semaine.

La figure 1 représente les principaux troubles gnosiques retrouvés, avec une nette prédominance de l'héminégligence visuo-spatiale.

Sur le plan séquellaire, 65,85% des patients présentant des troubles gnosiques avaient gardé des séquelles motrices importantes contre 48,08% dans le groupe des patients sans troubles gnosiques. Cette différence a été statistiquement significative avec un $p=0,0002$.

Le devenir fonctionnel selon l'index de Barthel et la mesure de l'indépendance motrice montre que dans les deux cas, la proportion des patients présentant un mauvais score s'améliore considérablement à 6 mois dans le groupe des patients sans troubles gnosiques par rapport à ceux avec troubles gnosiques (Figure 2 et 3), et que l'existence des troubles gnosiques étaient significativement associée à une mauvaise récupération, même après ajustement des deux groupes selon l'âge, la sévérité initiale et le sexe avec respectivement des OR=3,42 ; IC95% [2,05-6,12] et OR=2,49 ; IC95% [1,98-5,39] pour l'IB et le MIF.

DISCUSSION

Notre travail nous a permis d'évaluer en l'absence d'une rééducation neuropsychologique, l'influence des troubles gnosiques retrouvé dans le syndrome de l'hémisphère mineur sur la récupération motrice. L'évaluation post rééducative peut avoir connu quelque biais car certains patients ont eu, en plus de la rééducation hospitalière, recours à des techniques de massage traditionnel dont les bénéfices sont ignorés. En plus la fréquence des séances de trois fois par semaine est faible pour une récupération optimale dans les deux groupes de notre étude. Ceci étant dû aux effectifs insuffisants du personnel dans nos services de rééducation. Les états anxiodepressifs qui n'ont pas été pris en compte pour ce travail ont pu également influencer parallèlement la rééducation.

Enfin notre étude a porté sur un faible effectif, rendant difficile les possibilités d'inférence statistique, cependant notre effectif corrobore les données africaines qui ont rapporté des séries allant de 30 à 176 patients (4,7,11).

Les hémiplégiques gauches sans troubles gnosiques et ceux avec troubles gnosiques ont représenté respectivement 55,91% et 44,09% sur les 93 hémiplégiques gauches enregistrés au total. L'étude de Katz en Israël (11) incluait 19 (47,5%) hémiplégiques avec troubles gnosiques et 21 hémiplégiques sans troubles gnosiques, portant exclusivement sur l'hémi négligence. Dans les deux populations d'hémiplégiques gauches avec ou sans troubles gnosiques nous avons noté une légère prédominance masculine, sans différence significative entre les deux populations concernant le sexe. L'âge moyen des deux groupes était autour de 60 ans, sans différence significative. Zinn et al (15) ont rapporté que les hémiplégiques avec troubles gnosiques étaient significativement plus âgés que ceux sans troubles gnosiques ($p=0,02$), ce qui contraste avec nos résultats. En terme de délai d'admission en rééducation, les 2/3 de notre population était admis entre la

2ème et la 4ème semaine dans les deux groupes, ce qui peut limiter la récupération, car l'impact de la précocité de la rééducation sur le devenir fonctionnel est actuellement démontré (13). Dans le groupe des patients présentant les troubles gnosiques, l'héminégligence était le principal trouble soit de façon isolée, soit associée l'hémi-asomatognosie, puis l'anosognosie. Le syndrome de l'hémisphère mineur complet était rare. Datié et al. (7) dans leur étude portant sur le dépistage de la négligence spatiale unilatérale gauche chez des patients droitiers, ont rapporté 60% de patients présentant un comportement de négligence. Concernant l'anosognosie, ils retrouvaient 23,33% de patients qui présentaient tous également une héminégligence.

Concernant le devenir fonctionnel, l'intérêt des échelles choisies, notamment l'index de Barthel et la MIF, réside dans le fait qu'elles intègrent plusieurs modalités, et évaluent la dépendance d'un sujet polydésirant, et qu'il s'agit par ailleurs d'échelles couramment utilisées en soins de suites et réadaptation (9,13). La fréquence des patients qui avaient conservé des séquelles motrices était plus importante chez les patients avec troubles gnosiques avec une différence significativement positive. Cette différence de récupération motrice ne s'explique pas par la sévérité du déficit sensori-moteur initial, comparable dans les deux groupes, mais plutôt et très fort probablement par la présence des troubles gnosiques en particulier l'héminégligence et l'anosognosie considérés comme facteurs pronostiques péjoratifs, de même que par l'absence de rééducation spécifique sur ces troubles. Rohling et al (14) ont rapporté l'efficacité de la rééducation neuropsychologique sur l'héminégligence et le devenir fonctionnel des patients. La valeur absolue de la différence de MIF moyenne entre les deux populations a été plus importante à 3 mois qu'à 6 mois ; Cela s'explique très certainement par le fait que pour certains patients même en l'absence d'une rééducation neuropsychologique la déficience cognitive a spontanément régressé au bout de six mois. Par rapport à la MIF, les patients qui ont présenté une association de troubles gnosiques ont eu un moins bon devenir fonctionnel que ceux qui n'ont présenté qu'un seul trouble ($p=0,028$). Katz et al (11) en étudiant le devenir fonctionnel de 19 héminégligents et 21 non héminégligents trouvaient que les héminégligents avaient un moins bon devenir fonctionnel évalué par la MIF (71 versus 105) avec ($P<0,001$).

CONCLUSION

Les troubles gnosiques, plus particulièrement l'anosognosie et le syndrome de l'héminégligence sont fréquemment rencontrés à l'issue des accidents cérébro-vasculaires droits. La recherche de ces troubles devrait être systématique pour tout praticien face à un patient victime d'un AVC hémisphérique droit. Les résultats obtenus dans ce travail attestent bien que ces troubles constituent un frein pour la récupération fonctionnelle et l'acquisition de l'autonomie et doivent être considérés comme des facteurs pronostic péjoratif surtout en l'absence d'une rééducation neuropsychologique. D'où l'intérêt et le besoin d'intégrer dans les équipes de rééducation des compétences en rééducation neuropsychologique.

Conflit d'intérêt : Aucun

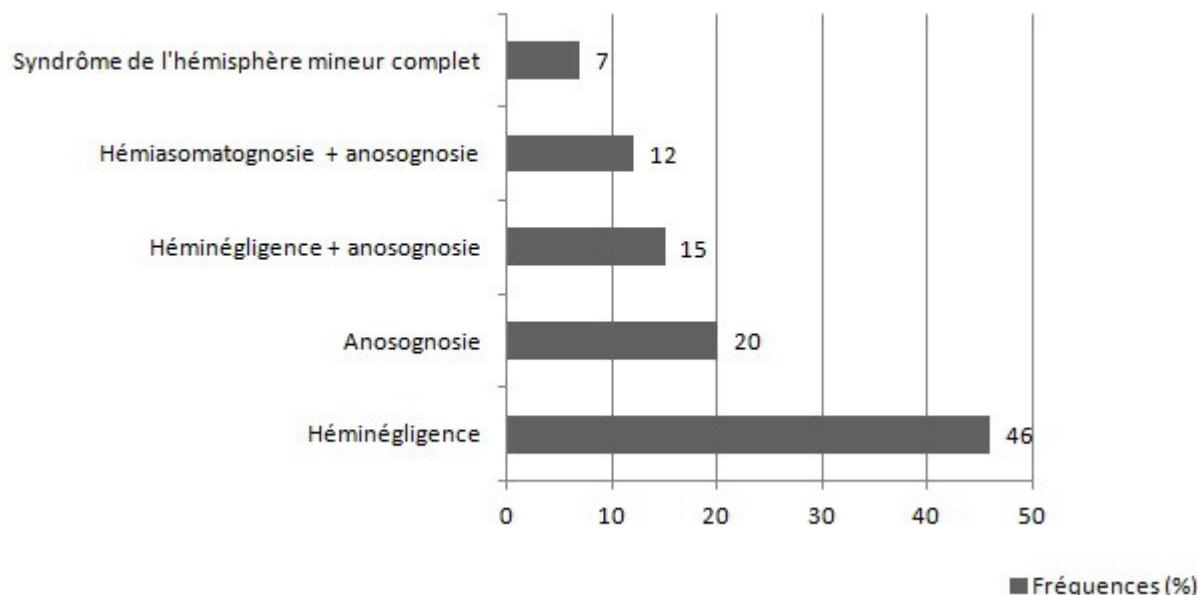
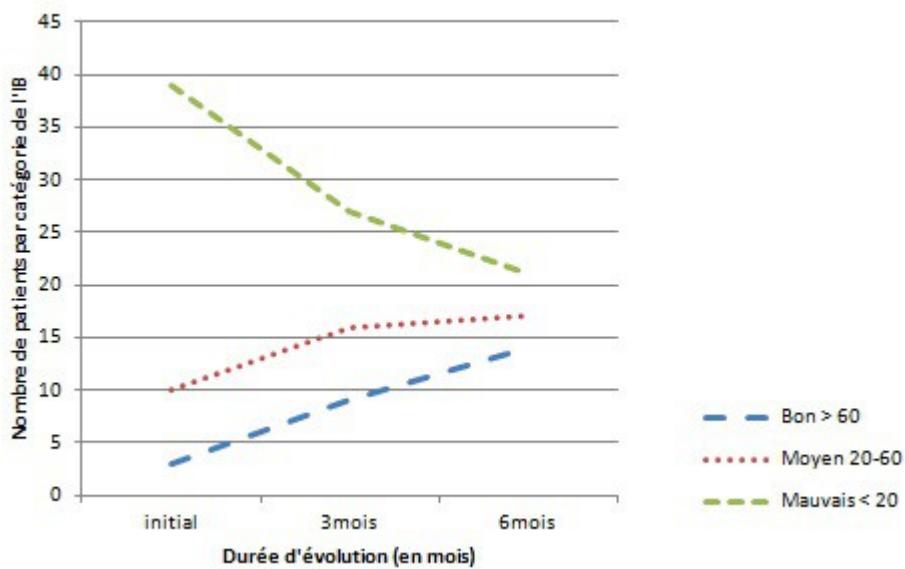
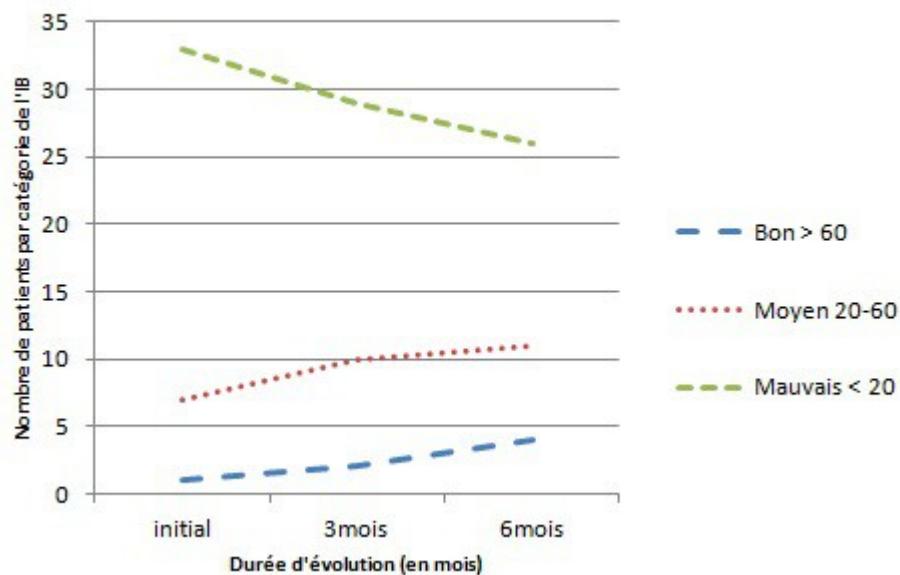


Figure 1

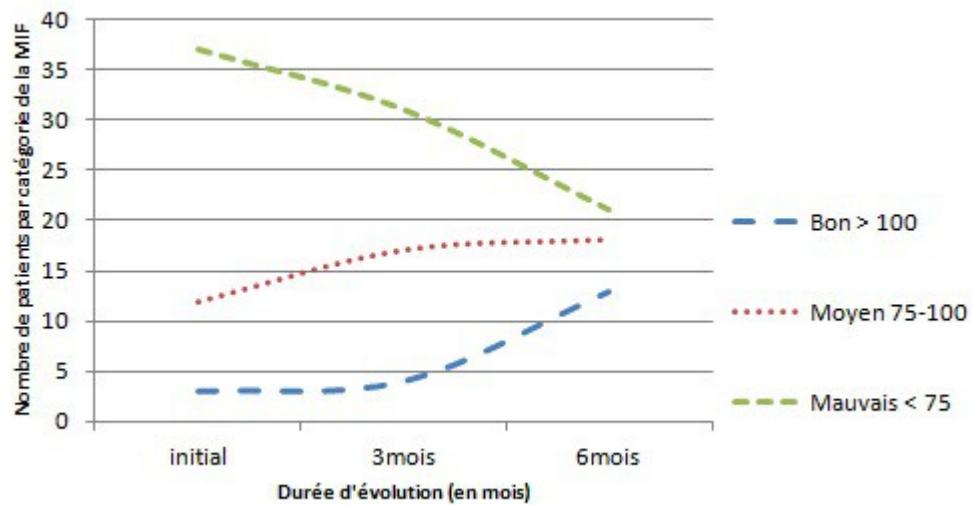
- ▶ Différents troubles gnosiques retrouvés
- ▶ Different gnosic impairment

**Figure 2a**

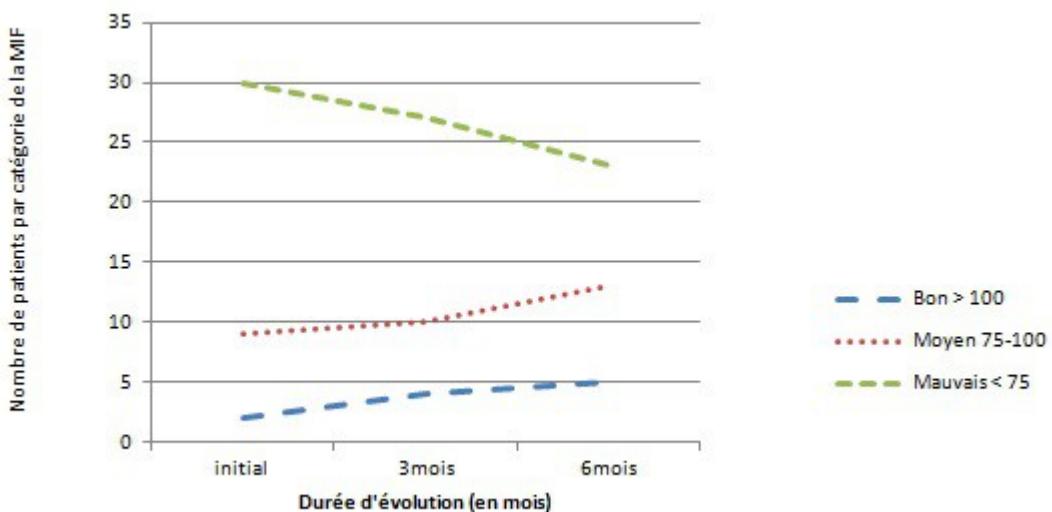
- Devenir fonctionnel des patients sans troubles gnosiques selon l'index de Barthel
- Functional outcome of patients without gnostic disorders according to Barthel index

**Figure 2b**

- Dévenir fonctionnel des patients avec troubles gnosiques selon l'index de Barthel
- Functional outcome of patients with gnostic disorders according to Barthel index

**Figure 3a**

- Dévenir fonctionnel des patients sans troubles gnosique selon la MIF
- Functional outcome of patients without gnostic disorders according to FIM

**Figure 3b**

- Dévenir fonctionnel des patientss avec troubles gnosiques selon la MIF
- Functional outcome of patients with gnostic disorders according to FIM

REFERENCES

1. ADOUKONOU TA, VALLAT JM, JOUBERT J, MACIAN F, KABORE R, MAGY L, HOUINATO D, PREUX PM. Prise en charge des accidents vasculaires cérébraux en Afrique subsaharienne Rev Neurol 2010 ;166(11) :882-93
1. ANGELELLI P, PAOLUCCI S, BIVONA U, PICCARDI L, CIURLI P, CANTAGALLO A, et al. Development of neuropsychiatric symptoms in poststroke patients: a cross-selectional study. Acta Psychiatr Scand 2004; 110:55-63.
2. BERNHARDT J, DEWEY H, THRIFT A, COLLIER J, DONNAN G. A very early rehabilitation trial for stroke (AVERT): phase II safety and feasibility. Stroke 2008;39:390-6.
3. BILECKOT R, BASSOUMBA P, OKONINDE R, ZOLA J, WASSOUMBOU S , MOUANGA-YIDIKA G. Rééducation fonctionnelle de l'hémiplégie vasculaire, à propos de 109 cas, au Congo Brazzaville, Med Afr Noire 1993;40(8/9):516-21
4. CAROTA A, ANNONI J, PICCARDI L, BOGOUSSLAVSKY J. Syndrome majeurs de l'hémisphère mineur. EMC neurologie 2005;2(4) :475-504.
5. DATIE A, MANSE N, ASSI B, SES E, MANOU B , SONAN-DOUAYOUA T, KOUASSI B. Problèmes liés à la prise en charge rééducative des hémiplégies vasculaires à Abidjan Côte d'Ivoire. Afr J Neurol Sci 2002 ;21(1) :15-20.
6. DATIE A, SONAN-DOUAYOUA T ,ASSI B, COWPPLI-BONY P , AKA-ANGHUI D , BOA YAPO F,KOUASSI E. Dépistage de la négligence spatiale unilatérale gauche dans une population de cérébrolésés droits vasculaires en Côte d'Ivoire. Afr J Neurol Sci 2003 ;22(1):3-5.
7. GELLEZ-LEMAN MC, COLLE F, BONAN L, BRADAI N, YELNIK AP. Evaluation des incapacités fonctionnelles chez le patient hémiplégique : mise au point. Ann Réadapt Med Phys. 2005;48: 361-8.
8. HARTIGAN I, O'MAHONY D. The Barthel Index: comparing inter-rater reliability between Nurses and Doctors in an older adult rehabilitation unit. Appl Nurs Res 2011;24(1):e1-e7
9. HU MH, HSU SS, YIP PK, JENG JS, WANG YH. Early and intensive rehabilitation predicts good functional outcomes in patients admitted to the stroke intensive care unit. Disabil Rehabil 2010;32:1251-9
- 10.KATZ N, HARTMAN- MAEIR A, RING H, SOROKER N. Functional disability and rehabilitation outcome in right hemisphere damaged patients with and without unilateral spatial neglect. Arch Phys Med Rehabil 1999;80:379-84.
- 11.LEFEBVRE S, TARALL A, MIR R, FLEURY M, OROSSAN A, WINISDOERFFER N et al. Unité de rééducation neurovasculaire: étude d'efficacité, essaie comparatif non randomisé. J Readapt Med 2011;31(1):6-13
- 12.OUJAMAA L, MARQUER A, FRANCONY G, DAVOINE P, CHRISPIN A, PAYEN JF et al. Intérêt d'une rééducation précoce pour les patients neurologiques. Ann Fr Anesth Réanim 2012;31:e253-e263
- 13.ROHLING ML, FAUST ME, BEVERLY B, DEMAKIS G. Effectiveness of cognitive rehabilitation following acquired brain injury: a meta-analytic re-examination of Cicerone et al.'s (2000, 2005) systematic reviews. Neuropsychology 2009;23:20-39
- 14.ZINN S, DUDLEY T, BOSWORTH H, HOENIG H, DUCAN P, HORNER R. The effect of poststroke cognitive impairment on rehabilitation process and functional outcome. Arch Phys Med Rehabil 2004; 85:1084-90.

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

QUALITY OF LIFE OF MOTHERS OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY AND THEIR AGE-MATCHED CONTROLS

QUALITÉ DE VIE DES MÈRES DES ENFANTS PRÉSENTANT UNE INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE AVEC UN CONTRÔLE D'ÂGE COMPARABLE

ADEGOKE Babatunde O. A.¹ADENUGA Olubunmi O.¹OALEYE Olubukola A.¹AKOSILE Christopher Olusanjo²

1. Department of Physiotherapy, College of Medicine, University of Ibadan, Nigeria

2. Department of Medical Rehabilitation, Faculty of Health Sciences and Technology, Nnamdi Azikiwe University, Nnewi Campus, Anambra State, Nigeria

E-Mail Contact - ADEGOKE Babatunde O. A. : [boaadeoke\(at\)comui\(dot\)edu.ng](mailto:boaadeoke(at)comui(dot)edu.ng)**Key words:** Caregivers, Cerebral Palsy, Quality of Life, Typically Developing Children**ABSTRACT****Background**

Caring for a child with cerebral palsy (CP) could negatively impact the quality of life (QoL) of the mothers who are usually the primary caregivers. Studies on the impact of caring for Nigerian children with cerebral palsy on the mothers' quality of life are not common hence the quality of life of mothers of children with cerebral palsy (MCCP) and age-matched mothers of typically developing children (MTDC) were compared in this study.

Methods

Eighty mothers (40 MCCP and 40 MTDC) participated in this cross-sectional survey. Participants in both groups had their quality of life assessed using the World Health Organization Quality of Life BREF (WHOQoL-BREF). Data were analyzed using independent t-test, Chi-square and Mann-Whitney U tests with alpha level set at 0.05.

Results

The two groups were not significantly different in their ages ($p = 0.14$). The mean overall QoL score of the MCCP (62.83 ± 17.83) was significantly lower than that of the MTDC (68.87 ± 8.51) ($U=590.0$; $p=0.04$) just as scores for overall health perception ($U=576.5$; $p=0.03$). Religion, educational status and occupational status had no significant influence on the QoL scores of mothers of children with cerebral palsy.

Conclusion

Caring for a child with CP significantly impacted on the QOL and health of the mothers, irrespective of their socio-economic status. Measures to improve quality of life and health of mothers of children with cerebral palsy should be incorporated in the management of CP with emphasis on identified areas of need.

INTRODUCTION

Cerebral palsy is the commonest physical disability in childhood yet in many cases the cause remains unknown [24]. Transporting a child with cerebral palsy to regularly scheduled physical therapy sessions can cause significant family stress [15]. This demanding responsibility can have an influence on physical and psychological health status [28] and tends to curb social, cultural, and professional opportunities [10]. Caregiving is a normal part of being a parent but the care that children with cerebral palsy require can escalate the burden and stress on the caregiver [20]. This is particularly so as the child ages and grows [7]. Eventually, this leads to a diminished quality of life (QoL) among such caregivers [4].

Living with a chronic condition not only affects the child but its effect can extend to other members of the child's family especially the caregiver, who often is the child's mother or father [3]. The QoL of a caregiver as it relates to health, psychological well-being, social networks and support, and the family dynamics can be negatively impacted when a significant amount of time is being committed to the care of a child with a chronic condition [13]. The commitment to long-term care for these children can significantly impact the QoL of the caregivers, who often are required to give round-the-clock care to meet the child's medical, physical and social needs [19]. This often requires them to sacrifice aspects of their own personal well-being in order to devote extended amounts of time to care for their children [7]. Therefore, an understanding of the ways in which a child's condition can affect the caregiver's own quality of life can enhance the treatment of the entire family [26].

Measuring the QoL of caregivers of children with chronic conditions provides insight into the challenges faced by these caregivers while caring for their children [6,7]. This is particularly important as the quality of care provided by a caregiver can be directly impacted by the caregiver's perceptions of his/her own QoL [22]. Several studies have examined the QoL of caregivers of children with cerebral palsy [7,8,12,21].

A significantly lower QoL have been reported in studies comparing caregivers of children with cerebral palsy (who were majorly or solely the mothers) compared to those caring for healthy children [8,12,21]. Eker and Tuzun [7] reported a similar finding in their study comparing QoL profile of mothers of children with cerebral palsy and mothers of children with minor health problems. This study [7] assessed physical well-being alone as a measure of QoL despite the fact that QoL includes all areas of a person's life such as social and emotional well-being, not just physical. A similar study showed that the psychological and physical health of caregivers were strongly influenced by the child's behaviour and care giving demands [23].

These studies conducted in diverse countries, are equivocal in reporting reduced QoL among caregivers of children with CP. However, many of the studies were limited in that they only looked at a few aspects of QoL instead of taking into account the variety of domains that make up QoL such as physical well-being, social well-being, and emotional well-being altogether. The studies that explored only the physical or mental health aspects of QoL also concluded that the QoL of the parents was reduced [7,16,21]. This study was hence designed to compare the QoL of mothers of children with cerebral palsy (MCCP) and that of age-matched mothers of typically developing children (MTDC) and investigate the influence of religious affiliation, occupational status and educational status on the QoL of the MCCP. We hypothesized that the QoL of MCCP will be significantly lower than that of MTDC.

METHODS

The study was a cross-sectional descriptive survey of participants drawn from a consecutive sample of mothers of children with cerebral palsy who brought their children for physiotherapy in selected hospitals in Ibadan, Nigeria. Inclusion criteria included having not more than one child with cerebral palsy or any other disability and living with the child in the same house. They were age-matched with mothers of typically developing children, recruited from communities mainly serviced by each of the selected hospitals. Mothers in both groups had no prior history of psychological disorder or any chronic medical condition that could negatively impact on quality of life.

Ethical approval for the study was obtained from the local Ethics Committee (UI/IRC/06/0078) and the procedure and the rationale for the study explained to prospective participants. The informed consent of each participant was then sought and obtained. Data on age, educational level (categorized as pre-secondary/secondary and post-secondary) and occupation (categorized as skilled and unskilled) of the participants were collected using a researcher-designed data collection form. The QoL of the mothers of children with cerebral palsy and their counterparts with typically developing children were assessed using the WHOQoL-BREF, a 26-item version of the WHOQoL-100, which could be self-administered or interviewer-administered. The WHOQoL-BREF covers four domains (physical health, psychological, social relationships and environment) to give an overall QoL profile. The first two questions assess the participant's view of their overall QoL and their overall view of their health status. The scores for the WHOQoL-BREF are in a positive direction so that a higher score represents a higher QoL. The raw scores can be transformed through two methods, one of which gives scores on a scale of 1-5 and the second which gives scores on a 0-100 scale. It has an internal consistency with Cronbach's α of >0.7 for domains 1, 2 and 4 and 0.68 for domain 3 [17].

The questionnaire was self administered by participants who were able to read and write in English or the native Yoruba language while it was administered as an interview to those who lacked the ability to do so. Both English and Yoruba-translated versions of the instrument have been validated among Nigerians [1].

Data were summarised using descriptive statistics of mean and standard deviation. Independent t-test was used to compare the ages of MCCP and MTDC while Chi-square test was used to compare the distribution of participants in the two groups based on education, occupation and religion. Mann Whitney-U test was used to compare the groups' domain scores as well as the overall health perception and quality of life scores. All tests were conducted at $\alpha = 0.05$.

RESULTS

Eighty mothers comprising 40 mothers of children with cerebral palsy (MCCP) and 40 mothers of typically developing children (MTDC) participated in this study. The ages of the MCCP (30.53 ± 3.65 years) and MTDC (29.33 ± 3.55 years) were not significantly different ($p = 0.14$). There were significant differences in the distribution of MCCP and MTDC based on education ($p = 0.01$) and occupation ($p = 0.01$) but not on religion (0.22) (Table 1). The mean overall QoL ($p = 0.04$) and health perception ($p = 0.03$) scores of the MCCP were significantly lower than that of the MTDC but there was no significant difference between the domain scores of the two groups (Table 2). Religion (Table 3), educational status (Table 4) and occupational status (Table 5) had no significant influence on MCCP's quality of life. Discussion The quality of life of mothers of children with cerebral palsy and their age-matched counterparts with typically developing children was compared in this study. The participants in the two groups were different in terms of their educational and occupational status but otherwise had comparable demographics. Similar to previous findings of reduced QoL in caregivers/mothers of children with cerebral palsy [7,8,12,21], the QoL of the MCCP in this study was significantly lower to that of the MTDC. Scores for MCCPs were also lower in all the domains of the WHOQoL-BREF, though not significantly. Unlike the present study however, some of the previous studies looked only at an aspect of QoL or considered overall QoL instead of taking into account the variety of components of QoL such as physical well-being, social well-being, and emotional well-being [4,7,8,21]. They all concluded that the QoL of parents with children with cerebral palsy was lower. The present study aligns with this finding when overall QoL is considered.

Findings of non-significant difference between the groups in individual QoL domains however suggest that while the impact of CP on a caregiver/mother may not be so severe on individual domains of QoL, the additive domain effect impacts more severely on the mothers' health and undermine their quality of life. It was also noted that differences in scores for MCCP and MTDC in the physical health, social relations and environmental health domains were approaching statistical significance. It seems that these were the more affected domains for the MCCP. Clinicians managing their care-recipients ought to pay keener attention specifically to these areas so as not to jeopardize the quality of care these recipients receive.

The QoL domain mean scores of MCCP are rather modest and comparable to that of MTDC. It seems that several factors other than the presence of a disability can affect caregiving for any child. Associating the severity of disability and burden of care with quality of life in mothers of children with cerebral palsy do not make for comparison in mothers of children with typically developing children who do not have such factors to contend with. In our study the influence, presence or otherwise of these factors was not assessed and may account for the findings. Interestingly, studies had shown that the degree of stress experienced by parents of children with cerebral palsy is not related to the level of their child's degree of functioning, but is rather affected by their access to resources and support and the nature of the family environment [9,21]. It could be that the MCCP in this study similarly had access to resources and supports as the MTDC. It could also be that the mothers being aware of the possible outcomes, long-term nature and prognosis of cerebral palsy once diagnosed, had developed coping strategies that limit the impact of their care-giving on their quality of life [25].

Another factor that may have influenced the QoL of the MCCP is family support through the extended family system. This plays a role in alleviating the stress and burden of caring for children with disabilities in our environment. The modest overall QoL and domain scores for the MCCP may have been helped by the family support that is often available. One may naturally expect that the higher the level of emotional support that a caregiver receives, the lower is the probability of QoL impairment. Caregivers report that they receive emotional support from their spouse, other family members, friends or members of the community [11].

The QoL of the MCCP was not influenced by their religious affiliations. This may be indicative of the possibility that any act of religiosity could positively influence QoL. Religiosity and spirituality help to bring about a positive perception of and reaction to caregiving stress [18] and these positive effects have been identified as contributing to the caregiver's sense of well-being and coping [2]. According to Morano and King [18], caregivers who are religious have lower incidence of depression because of the stress-buffering effect of religious involvement. The MCCP in our study undoubtedly practice one form of religion or the other which might have encouraged them to have a positive outlook on life in spite of their children's condition. Religion encourages optimism (faith) and optimistic individuals have been reported to cope more effectively with stressful life events [14].

The QoL of the MCCP was not significantly influenced by the level of education of the mothers of children with cerebral palsy in this study. This is similar to earlier findings of no association between the health-related QoL of mothers of children with cerebral palsy and their educational status [29]. However, health-related QoL was negatively correlated with the educational status of mothers in the study of Ones et al [21] while Lawako and Soares [16] identified level of education as a predictor of QoL in caregivers of children with chronic conditions; caregivers with university-level education reporting lowest QoL. Our findings suggest that educational status of the mothers have no effect on their ability to cope with the demands of their roles as caregivers. Ability to cope with stress and optimism about life may be more related to individuals' inherent traits and dispositions rather than educational status.

LIMITATIONS

The small sample size may constitute a limitation as to the generalizability of findings from this study, thus the findings need to be interpreted with caution. Another possible limitation may arise from the fact that the study did not explore the relationship or influence of variables such as social support, age of child and mother, severity of disability as well as socioeconomic status which had been reported to affect quality of life. However, the absence of a child without disability in the control group may make assessment of some of these variables among them unrealistic. Future studies should compare the quality of life of mothers of children with cerebral palsy with that of mothers of children with other forms of disability. Studies exploring the quality of life of mothers of children with cerebral palsy of different levels of severity and in different age groups could also provide insight into the impact of cerebral palsy on the quality of life of primary caregivers.

CONCLUSION

The quality of life of mothers of children with cerebral palsy and that of mothers of typically developing children was compared in this study. Though, the MCCP had significantly lower scores in the overall quality of life and health perception, their lowered scores were not significantly different to that of the MTDC in all the domains of WHOQoL-BREF. This could be because of the social support from the extended family system in our environment and the possibility that the MCCP had developed positive coping strategies. However, since mothers of children with cerebral palsy had consistently lower quality of life than their counterparts with typically developing children, measures to improve quality of life should be implemented for mothers of children with cerebral palsy.

Key Messages

- The quality of life of mothers of children with cerebral palsy, though comparable in individual domains, is generally lower than that of mothers of typically developing children.
- The negative impact of caring for a child with cerebral palsy is more on the health perception and overall quality of life of the mothers.
- Measures to improve the health status and quality of life of mothers of children with cerebral palsy should routinely be provided in the course of care of these children.

Conflit d'intérêt : Aucun

Table 1: comparison of socio-demographic characteristics of the participants

Variable	Category	MCCP (n)	MCCP (%)	MTDC (n)	MTDC (%)	χ^2	p
Education	Pre-Secondary	20	50	8	20	7.91	0.01*
	Post-Secondary	20	50	32	80		
Occupation	Skilled	14	35	25	62.5	6.05	0.01*
	Unskilled	26	65	15	37.5		
Religion	Christianity	26	65	31	77.5	1.53	0.22
	Islam	14	35	9	22.5		
Mean Age (years)		30.53±3.65		29.33±3.55		1.49	0.14

Key:

MCCP: Mothers of Children with Cerebral Palsy.

MTDC: Mothers of Typically Developing Children

*=Indicates significant difference at $\alpha = 0.05$ **Table 2: comparison of quality of life of mothers of children with cerebral palsy and mothers of typically developing children**

Variable	MCCP (n = 40)	MTDC (n = 40)	U	p-value
Physical Health	61.45±17.10	69.55±10.20	624.5	0.09
Psychological Health	57.55±13.39	61.55±8.71	664.5	0.18
Social Relationship	69.43±20.04	76.50±9.69	619.0	0.08
Environment	62.88±17.31	68.97±7.81	618.0	0.08
Health Perception	59.55±17.89	65.55±8.73	576.5	0.03*
Overall QOL	62.83±17.83	68.87±8.51	590.0	0.04*

Key:

MCCP - Mothers of Children with Cerebral Palsy

MTDC - Mothers of Typically Developing Children

*= significant difference at $\alpha = 0.05$ **Table 3: influence of religion on quality of life of mothers of children with cerebral palsy**

Variable	Christianity (Mean Rank)	Islam (Mean Rank)	U- value	p-value
Physical Health	41.72	37.48	586.00	0.45
Psychological Health	41.28	38.57	611.00	0.63
Social Relationship	42.79	34.83	525.00	0.16
Environment	42.48	35.59	542.50	0.22
Health Perception	42.01	36.75	569.50	0.32
Overall QOL	41.45	38.15	601.50	0.52

Table 4: influence of educational status on quality of life of mothers of children with cerebral palsy

Variable	PrS (Mean Rank)	PtS (Mean Rank)	U-value	p-value
Physical Health	34.79	43.58	568.00	0.10
Psychological Health	40.93	40.27	716.00	0.90
Social Relationship	35.86	43.00	598.00	0.18
Environment	36.45	42.68	614.50	0.24
Health Perception	37.71	42.00	650.00	0.39
Overall QOL	39.77	40.89	707.50	0.82

Key:

PrS - Pre-secondary Level

PtS - Post-Secondary Level

Table 5: influence of occupational status on quality of life of mothers of children with cerebral palsy

Variable	Skilled Occupation (Mean Rank)	Unskilled occupation (Mean Rank)	U-value	p
Physical Health	44.35	36.84	649.5	0.14
Psychological Health	40.06	40.91	782.5	0.87
Social Relationship	41.10	39.93	776.0	0.82
Environment	40.32	40.67	792.5	0.95
Health Perception	40.14	40.84	785.5	0.88
Overall QoL	40.32	40.67	792.5	0.94

REFERENCES

1. AKINPELU AO, MARUF FA, ADEGOKE BOA. Validation of a Yoruba translation of the World Health Organization's quality of life scale—short form among stroke survivors in Southwest Nigeria. *Afr J Med Med Sci.* 2006;35(4):417-424.
1. BERG-WEGER M, RUBIO DM, TEBB SS. Strengths-based practice with family caregivers of the chronically ill: Qualitative insights, families in society: *The Journal of Contemporary Human Service* 2001;82(3):263-272.
2. BRUNS A, HILARIO MOE, JENNINGS F, SILVA CA, NATOUR J. Quality of life and impact of the disease on primary caregivers of juvenile idiopathic arthritis patients. *Joint Bone Spine* 2008;75:149-154.
3. DAVIS E, SHELLY A, WATERS E, BOYD R, COOK K, DAVERN M. The impact of caring for a child with cerebral palsy: Quality of life for mothers and fathers. *Child Care Health Dev.* 2009;36:63-73.
4. DE LORENZO CM, XIKOTA JC, WAYHS MC, NASSAR SM, DE SOUZA PIRES MM. Evaluation of the quality of life of children with celiac disease and their parents: a case-control study. *Qual Life Res.* 2011;DOI: 10.1007/s11136-011-9930-7
5. DRISCOLL KA, MONTAG-LEIFLING K, ACTON JD, MODI AC. Relations between depressive and anxious symptoms and quality of life in caregivers of children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44:784-792.
6. EKER I, TUZUN EH. An evaluation of quality of life of mothers of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2004;26(23):1354-1359.
7. FATUDIMU MB, HAMZAT TK, AKINYINKA OO. Comparative quality of life of Nigerian caregivers of children with cerebral palsy. *International Journal of Therapy and Rehabilitation* 2013;20(3):131-135
8. GLENN S, CUNNINGHAM C, POOLE H, REEVES D, WEINDLING M. Maternal parenting stress and its correlates in families with a young child with cerebral palsy. *Child Care Health Dev.* 2008;35:71-78.
9. GROOTENHUIS MA, BRONNER MB. Paediatric illness! Family matters. *Acta Paediatr.* 2009;98:940-941
10. HATZMANN J, VALSTAR MJ, BOSCH AM, WIJBURG FA, HEYMANS HA, GROOTENHUIS MA. Predicting health-related quality of life of parents of children with inherited metabolic diseases. *Acta Paediatr.* 2009;98:1205-1210
11. KADRIYE O, EBRU Y, BANU C, NIL C. Assessment of the quality of life of mothers of children with cerebral palsy (primary caregivers). *Neurorehabil Neural Repair* 2005;19(30):232-237
12. KLASSEN AF, KLASSEN R, DIX D, PRITCHARD S, YANOFSKY R, O'DONNELL M, SCOTT A, SUNG L. Impact of caring for a child with cancer on parents' health-related quality of life. *J Clin Oncol.* 2008;26(36):5884-5889
13. KRAUS N. Church-based social support and health in old age: Exploring variations by race. *J Gerontol.* 2002;57B(6):S332-S247.
14. KRIGGER KW. Cerebral Palsy: An Overview. *Am Fam Physician.* 2006;73(1):91-100
15. LAWAKO S, SOARES JJF. Quality of life among parents of children with congenital heart disease, parents of children with other diseases and parents of healthy children. *Q Life Res* 2003;12:655-666.
16. LOTFY M, O'CONNELL KA, SKEVINGTON SM. The World Health Organization's WHOQOL BREF quality of life assessment: Psychometric properties and results of the international field trial. *Q Life Res.* 2004;13:299-310.
17. MORANO CL, KING D. Religiosity as a mediator of caregiver well-being: Does ethnicity make a difference? *J Gerontol Soc Work.* 2005;45(1/2):69-84
18. MUGNO D, RUTA L, D'ARRIGO VG, MAZZONE L. Impairment of quality of life in parents of children and adolescents with pervasive developmental disorder. *Health Qual Life Outcomes* 2007;5:22 doi:10.1186/1477-7525-5-22.
19. MURPHY NA, CHRISTIAN B, CAPLIN DA, YOUNG PC. The health of caregivers for children with disabilities: Caregiver perspectives. *Child Care Health Dev.* 2006;33:180-187. doi: 10.1111/j.1365-2214.2006.00644.x
20. ONES K, YILMAZ E, CETINKAYA B, CAGLAR N. Assessment of the quality of life of mothers of children with cerebral palsy (primary caregivers). *Neurorehabil Neural Repair,* 2005;19(3):232-237.
21. POLEY MJ, BOUWER WBF, VAN EXEL NJA, TIBBOEL D. Assessing health-related quality of-life changes in informal caregivers: an evaluation in parents of children with major congenital anomalies. *Q Life Res* 2011;21(5):849-861.
22. RAINA P, O'DONNEL M, ROSENBAUM P, BREHAUT J, WALTER SD, RUSSELL D, SWINTON M, ZHU B, WOOD E. The Health and Wellness of Caregivers of Children with Cerebral Palsy. *Pediatrics* 2005;115:e626
23. REDDIHOUGH DS, COLLINS KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. *Aust J Physiother.* 2003;49:7-12
24. RENTINCK ICM, KETELAAR M, JONGMANS MJ, GORTER JW. Parents of children with cerebral

- palsy: a review of factors related to the process of adaptation. *Child Care Health Dev.* 2006;33:161-169. doi:10.1111/j.1365-2214.2006.00643.x
25. SHALIGRAM D, GIRIMAJI SC, CHATREVEDI SK. Quality of life issues in caregivers of youngsters with thalassemia. *Indian J Pediatr.* 2007;74:275-278.
26. SKEVINGTON SM, LOTFY M, O'CONNELL KA. The World Health Organization's WHOQOL BREF quality of life assessment: Psychometric properties and results of the international field trial. A report from the WHOQOL group. *Q Life Res.* 2004;13:299-310.
27. TUCKER CM, BUTLER AM, LOYUK IS, DESMOND FF, SURRENCEY SL. Predictors of a health-promoting lifestyle and behaviours among low-income African American mothers and white mothers of chronically ill children. *J Nat Med Assoc.* 2009;101:103-110.
28. YILMAZ H, ERKIN G, İZKİ A A. Quality of life of mothers of children with cerebral palsy. *ISRN Rehabilitation* 2013;<http://dx.doi.org/10.1155/2013/914738>

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES**THIRTY-DAY STROKE MORTALITY AND ASSOCIATED CLINICAL AND LABORATORY FACTORS AMONG ADULT STROKE PATIENTS ADMITTED AT MULAGO HOSPITAL (UGANDA)****MORTALITÉ À TRENTE JOURS CORRELÉE AUX ASPECTS CLINIQUES ET BIOLOGIQUES CHEZ DES PATIENTS ADULTES ADMIS POUR UN ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL À L'HÔPITAL DE MULAGO (OUGANDA)**KWARISIIMA Levi¹MUKISA Robert¹NAKIBUUKA Jane¹MATOVU Steven¹KATABIRA Elly²

1. Department of Medicine, Mulago National Referral Hospital, Kampala, Uganda

2. Department of Medicine, Makerere University College of Health Sciences, Kampala, Uganda

E-Mail Contact - KWARISIIMA Levi : [Ikwarisiima \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:Ikwarisiima(at)gmail(dot)com)**Key words:** Mortality, Stroke, Uganda.**ABSTRACT****Background**

Although stroke mortality in developing countries is more than 85%, the case fatality in Uganda is not known.

Objective

We determined 30 day case fatality, associated clinical and laboratory presentations among adult stroke patients admitted to Mulago Hospital.

Design

Prospective descriptive study

Setting

Mulago national referral hospital, Kampala, Uganda

Participants

Stroke patients presenting from July 2010 to January 2011.

Intervention

Patients presenting to the accident and emergency with stroke confirmed on brain computerised tomography (CT) scan were recruited consecutively and subsequently transferred to the neurology unit. Selected social demographics, clinical and laboratory presentations were obtained. Supportive care, specific treatment and rehabilitation services were offered to the participants.

Main Outcome Measures

Case fatality rate at 30 days

Results

Out of 150 eligible participants, 17 declined, 133 were enrolled into the study but 5 were lost to follow up. Data from 128 participants were analysed. The mean age was 62.3+15.7 years and 58.0% were females. Ischemic and haemorrhagic stroke contributed 79% and 21% respectively. Majority of participants 97 (76%) had only motor deficits and 78 (61%) had impaired consciousness. More than half of participants had high blood pressure at admission, with diastolic and systolic hypertension among 106 (83%) and 68 (53%)

respectively. Forty eight (38%) participants had hyperglycemia, 42 (33%) leucocytosis, 13% elevated low density lipoprotein and 9% high triglycerides. No participant with ischemic stroke presented in time for thrombolysis. The 30 day case fatality was 43.8% and factors independently associated with it were Glasgow coma scale (GCS) < 9 p = 0.001 and age 51-60 years P=0.044.

Conclusion

Thirty-day case fatality was high. Poor prognostic factors were GCS of <9 and age 51-60 years. Early presentation to hospital, intensive management, implementation of treatment guidelines and measures to prevent stroke should be emphasised.

INTRODUCTION

Stroke is becoming a serious problem in public health in developing countries, Uganda inclusive, accounting for 85% of global deaths (2, 5, 7, 8, 13, 26, 27, 28, 29). Stroke severity, its associated complications, and lack of stroke units contribute to the high mortality rate found to be as high as 62% at one year (9, 14, 20, 21, 22, 30, 31). Despite this, there is very limited data on stroke mortality in sub-Saharan Africa, and to the best of our knowledge there are no published data on stroke mortality in Uganda. In this study, we reported the 30 day stroke mortality and associated clinical and laboratory presentations among adult patients admitted with stroke at Mulago hospital in Uganda.

METHODS

Setting: Mulago Hospital is Uganda's national referral hospital and Makerere University College of Health Sciences' teaching hospital. It is located in Kampala and has an estimated bed capacity of 1,500. It has an accident and emergency unit, intensive care unit, clinical laboratory, radiology department with a CT scan and highly trained radiologists, neurology, neurosurgery and physiotherapy units.

Study period: During a six months period from 1st July 2010 to 30th January 2011, 167 patients who presented to Mulago hospital's accident and emergency unit with neurologic deficits suggestive of acute stroke (29) were screened. Computerised tomography scan of the brain was done to confirm stroke by radiologists with experience in this field. Classification of stroke subtypes was done using the Trial of ORG 10172 and medical disability guidelines for ischemic and hemorrhagic stroke respectively (1, 17). Patients who had a normal brain CT scan, had a repeat done on day 7 and were excluded in case it was still normal. Participants with confirmed stroke were approached for enrolment into the study. Those that consented were recruited consecutively. An interviewer based questionnaire was administered by the principal investigator and trained research assistants. Selected social demographic characteristics, medical history relevant to stroke and a comprehensive clinical examination was done. Blood samples for essential laboratory investigations (complete blood count, erythrocyte sedimentation rate, fasting lipid profile and blood sugar, HIV serology and rapid plasma reagins) were obtained. These patients were reviewed every two days from the day of admission while on the ward until discharge. Upon admission, the patients were managed on the accident and emergency unit, and general neurology unit by a neurologist, internal medicine physicians, nurses and auxiliary staffs. They received supportive treatment which included ensuring a patent airway, good oxygen saturation, haemodynamic stability, nutrition, hydration, temperature and glycaemic control, prevention of deep vein thrombosis and pressure sores. Specific treatment included use of antihypertensive drugs (labetalol and hydralazine) when blood pressure exceeded 180/105mmHg and 160/100mmHg for ischemic and hemorrhagic stroke respectively. Antiplatelet drugs including aspirin and clopidogrel for ischemic stroke and statins were administered. Rehabilitation included physiotherapy, occupational, speech and language therapy. Those that required mechanical ventilation were admitted to the intensive care unit. None of the patients with ischemic stroke benefitted from recombinant tissue plasminogen activator because they presented on average 2 days post ictal. On discharge, they were then scheduled for a neurology outpatient clinic visit that coincided with the 30th day from the date of stroke onset. Participants that did not turn up for the scheduled visit were then contacted by telephone (contacts of three immediate relatives) to ascertain whether they were still alive or dead. Participants who died within 30 days of stroke onset were recorded.

RESULTS

One hundred and sixty seven patients who presented to Mulago hospital's accident and emergency unit with neurologic deficits suggestive of acute stroke (29) were screened. One hundred and fifty patients, 18 years and above, were confirmed to have stroke on brain CT scan. Seventeen patients declined to consent for participation in the study and 133 patients were enrolled consecutively into the study. Five participants were lost to follow up and therefore data from 128 participants were analysed. At the end of the follow up period of 30 days from stroke onset, 56 (43.8%) participants had died while 72 (56.2%) were still alive. Stroke mortality was not stratified at 24 hours and seven days from stroke onset as this preliminary study only established stroke mortality at 30 days among adult stroke patients admitted at Mulago hospital.

The mean age of the participants was 62.3+15.7 years with a median of 64.5 and 58% were female. Fifty six percent of the participants had never had formal education, 38% were Catholic and 66% were married.

Twenty one (15.8%) were taking alcohol while only 3 (2.3%) were current smokers. Social demographic characteristics are presented in Table 1.

Majority of the participants 105 (79%) had ischemic stroke and 28 (21%) had hemorrhagic stroke. All study participants presented with focal neurological deficits, with majority 97 (76%) presenting with only motor deficits. Impaired level of consciousness was present in 78 (61%) patients. More than 50% of the participants had high blood pressure at admission with diastolic and systolic hypertension found among 106(83%) and 68 (53%) respectively. Eighty four (66%) were aware of their hypertension. The clinical characteristics of the study participants are presented in Table 2.

Most patients 103(80.47%) had haemoglobin levels less than 11.5g/dl followed by hyperglycaemia of more than 7.0 mmol/l in 48 (38%) and leucocytosis in 42 (33%) patients. The laboratory presentations of the study participants are presented in Table 3.

Clinical and laboratory parameters that were significantly associated with mortality at bivariate analysis with P- value set at < 0.05 were entered into the multivariate linear logistic regression model. Factors that were significantly associated with 30 day stroke mortality were; age 51-60 years with OR 0.18 (95% CI; 0.04- 0.82) p value 0.044 and Glasgow coma scale < 9 OR 0.13 (95%CI; 0.05-0.25) p value <0.001. Temperature, though not statistically significant at multivariate analysis, it was associated with increased mortality at bivariate analysis OR 2.81 (95%CI; 1.2-6.60) P<0.005. On the other hand, though mortality was higher among patients with hemorrhagic stroke (54%) compared to ischemic stroke (41%), there was no statistically significant difference at bivariate analysis OR 1.71 (95% CI 0.68-4.27). Factors significantly associated with 30 day stroke mortality are presented in Table 4.

DISCUSSION

Stroke has been demonstrated in this study as a challenge among patients admitted to Mulago hospital. The majority of patients in this study were female 74 (58%). They were also relatively young with mean age of 62.3years similar to other studies in sub-Saharan Africa (21) unlike in the West where the mean age is above 75years (30).

The 30-day mortality among stroke patients was 43.8% which is similar to other hospital based stroke case fatality studies in Africa: 54% in Gambia, 33.6% in Nigeria and 49.6% in Maputo Mozambique (6, 10, 20, 21, 22, 25).

However in developed countries where patients present early following stroke and care takes place in specialized stroke units, the 30-day stroke mortality is much lower. A study done in Toronto, Canada showed 30 day mortality among stroke patients of 20% (30).

Majority of the patients presented with history of loss of consciousness 78 (61 %), Glasgow coma scale less than 9, 38(30 %) and diastolic hypertension 106 (83%) which is comparable with other studies done in resource limited countries (3). A Glasgow coma scale score of less than 9 was associated with increased mortality which is also comparable with other studies done on stroke mortality (23, 30).

Regarding stroke subtypes, majority of the patients had ischemic stroke (79%), mortality was higher among those with hemorrhagic stroke, however there was no statistically significant difference in mortality between hemorrhagic and ischemic stroke. This is in contrast to other studies, which demonstrated a higher mortality among patients with hemorrhagic stroke (20, 23). In this study, probably we needed a bigger sample size to conclusively come up with a more realistic association.

In this study, patients who were between the ages of 51 and 60 years (6th decade) had a higher 30 day stroke mortality rate compared to those who were below 51 and above 60 years. However, those above 70 years of age had the highest 30 day mortality rate which is similar to other studies that showed mortality worsens with advancing age (30). Smoking and alcohol use were not associated with increased 30 day stroke mortality among the study participants which is similar to other studies (4). Studies on 30 day stroke mortality and associated factors demonstrated a trend that hyperpyrexia worsens stroke mortality (11, 12). This trend was not sustained at multivariate analysis.

Prevalence of HIV among stroke patients was 12%, which is higher compared to 5.8% in an earlier study done in Mulago among stroke patients in 2007 (19). In the general population the average HIV seroprevalence in Uganda is 7.3% as reported by Ministry of Health, Uganda (24). At Mulago hospital, HIV seroprevalence on the medical wards currently stands at 50 % (16). The HIV seroprevalence among our study participants was much lower than reported from studies done in Muhimbili, Tanzania and Blantyre, Malawi 20.9% and 48% respectively (15, 18). In these two studies, the average mean age of the patients was 47years, which is lower than the mean age in our study which was 63.3 years.

CONCLUSION

Thirty day mortality among adult stroke patients admitted at Mulago hospital was 43.8%. Delay in hospital presentation and lack of organised inpatient stroke care (stroke units) is likely responsible for this high mortality. Poor prognostic factors for 30 day stroke mortality in our study population were GCS of <9 and age 51-60 years. Future studies should be directed towards increasing stroke prevention and public recognition of stroke to enhance early presentation to hospital as well as setting up organised inpatient stroke care facilities to decrease morbidity and mortality from stroke.

Conflit d'intérêt : Aucun

Table 1: Social demographic characteristics of the study participants

Characteristics	Frequency N=128	Percentage
Age		
<51	32	25
51-60	24	19
61-70	35	27
>71	37	29
Gender		
Male	54	42
Female	74	58
Level of education		
None	71	56
Primary	17	13
Secondary	21	16
Tertiary	19	15
Religion		
Catholic	48	38
Protestant	41	32
Moslem	28	22
Others	11	09
Marital status		
Single	07	06
Married	84	66
Divorced	06	05
Widowed	31	24
Life style		
Smoker	3	02
Alcohol consumption	21	16

Table 2: Clinical presentation of the study participants

Variable	Frequency N = 128	Percentage
Symptom		
Sudden trouble in walking	108	84
Sudden weakness of the face	109	85
Sudden numbness of the face	80	63
Sudden onset of vomiting	37	29
Loss of consciousness	78	61
Past medical history		
Diabetes	26	20
Heart disease	14	11
Antihypertensive drugs	84	66
Antiplatelet drugs	23	18
Anticoagulants	3	2
Physical examination		
Glasgow coma scale <9	38	30
Glasgow coma scale >9	90	70
Motor	97	76
Sensory	2	6
Motor & sensory	29	22
Blood pressure		
Systolic >140mmHg	68	53
Systolic <140mmHg	60	47
Diastolic >90mmHg	106	83
Diastolic <90mmHg	22	17
Irregular pulse	17	13
Stroke subtype		
Ischemic	105	79
Hemorrhagic	28	21

Table 3: Laboratory presentation of study participants

Variable	Frequency N=128	Percentage
Complete blood cell count		
WBC count		
>11,000	42	33
<11,000	86	67
Platelet count		
>450	9	7
<450	199	93
Haemoglobin (g/dl)		
>11.5	25	20
<11.5	103	80
HIV serology		
Reactive	15	12
Non-reactive	113	88
Blood sugar		
>7mmol/L	48	38
<7mmol/L	80	62
Fasting lipid profile		
LDL		

Variable	Frequency N=128	Percentage
High	17	13
Normal	111	87
HDL		
Low	50	39
Normal	78	61
Triglycerides		
High	11	9
Normal	117	91
Total cholesterol		
High	46	36
Normal	82	64
TPPA		
Positive	15	12
Negative	113	88

Table 4: Clinical and laboratory findings significantly associated with 30 day stroke mortality at multivariate analysis

Variable	Alive n=72 (%)	Dead n=56 (%)	AOR	95%CI	P value
Gender					
Male	34(63.0)	20(37.0)	1		
Female	38(51.0)	36(49.0)	1.7	0.67-4.27	0.261
Age group (years)					
<51	19(59.0)	13(41.0)	1		
51-60	21(87.0)	03(13.0)	0.16	0.03-0.95	0.044*
61-70	18(51.0)	17(49.0)	0.96	0.31-3.00	0.95
71+	14(38.0)	23(62.0)	1.9	0.62-5.84	0.26
Glasgow coma					
<9	09(24.0)	29(76.0)	1		
>9	63(70.0)	27(30.0)	0.15	0.05-0.43	0.001*
Temperature (0C)					
< 37.5	59(62.0)	35(37.0)	1		
>37.5	12(38.0)	20(63.0)	2.2	0.71-6.52	0.137
ESR					
<20	25(66.0)	13(34.0)	1		
>20	47(52.0)	43(48.0)	2.6	0.96-7.07	0.062

Legend:

*Statistically significant

REFERENCES

1. ADAMS HP, BENDIXEN BH, KAPPELLE LJ, BILLER J, LOVE BB, GORDON DH, MARSH EE. Classification of subtype of acute ischemic stroke. Definitions for use in a multicenter clinical trial. TOAST. Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment. *Stroke*. 1993;24(1):35-41.
1. BANERJEE TK, ROY MK, BHOI KK. Is stroke increasing in India—preventive measures that need to be implemented. *J Indian Med Assoc*. 2005;103(3):162-166.
2. BRODERICK J, BROTT T, KOTHARI R. The Greater Cincinnati/Northern Kentucky Stroke Study: preliminary first ever and total incidence rates of stroke among blacks. *Stroke*. 1998;29:415-421
3. CARL C, MARTIN D. Systematic review of prognostic models in patients with acute stroke. *Cerebrovascular Dis*. 2001;12:159-170.
4. CONNOR MD, THOROGOOD M, MODI G, WARLOW CP. The burden of stroke in Sub-Saharan Africa. *Am J Prev Med*. 2007;33(2):172-3.
5. CONNOR MD, WALKER R, MODI G, WARLOW CP. Burden of stroke in black populations in sub-Saharan Africa. *Lancet Neurol*. 2007;6(3):269-78.
6. DALAL PM, BHATTACHARJEE M. Stroke epidemic in India: hypertension-stroke control programme is urgently needed. *J Assoc Physicians India*. 2007;55:689-91.
7. FEIGIN VL, LAWES CM, BENNETT DA, ANDERSON CS. Stroke epidemiology: a review of population-based studies of incidence, prevalence, and case-fatality in the late 20th century *Lancet Neurol*. 2003;2(1):43-53.
8. FRANK L, SILVER J, NORRIS W, ANTHONY JL, VLADIMIR CH. Early Mortality Following Stroke: A Prospective Review. *Stroke*. 1884;15(3).
9. GARBUSINSKI JM, VAN DER SANDE MA, BARTHOLOME EJ. Stroke presentation and outcome in developing countries: a prospective Study in the Gambia. *Stroke*. 2005;36:1388-1393.
10. GEGANAGE CM, BATH PM. Relationship between therapeutic Changes in Blood Pressure and Outcomes in Acute Stroke: Hypertension. 2009;54:775.
11. GINSBERG MD, BUSTO R. Combating hyperthermia in acute stroke: a significant clinical concern. *Stroke*. 1998;29:529-34.
12. GUPTA R, JOSHI P, MOHAN V, REDDY KS, YUSUF S. Epidemiology and causation of coronary heart disease and stroke in India. *Heart*. 2008;94(1):16-26.
13. BRAUNWALD E, HAUSER S, LONGO D, LARRY JJ, FAUCI A. S. Harrison's Principles of internal medicine. Cerebral Vascular Disease, 16 edition, McGraw-Hill Professional. 2004; 2387.
14. KUMWENDA JJ, MATEYU G, KAMPONDENI S, VAN DAM AP, VAN LIESHOUT L, ZIJLSTRA EE. Differential diagnosis of stroke in the setting of high HIV prevalence in Blantyre, Malawi. *Stroke*. 2005;36(5):960-964.
15. MAKERERE- MBARARA JOINT AIDS PROGRAMME, Prevalence of HIV on medical wards at Mulago hospital, annual report. 2007.
16. Medical disability guidelines for definition of haemorrhagic stroke on computerised tomography scan. www.mdguidelines.com/intracranialhemorrhage/definition.
17. MLAY M, BAKARI M. The prevalence of HIV among patients admitted with stroke at the Muhimbili National Hospital, Dar es Salaam, Tanzania. *Tanzania Journal of Health Research*. 2010;12(2).
18. NAKIBUUKA J, BLONDIN N, NAMALE A, DDUMBA E. A descriptive epidemiological study on stroke in Kampala, Uganda: A hospital based study. *AJNS*. 2012;31(1).
19. OGUN SA. Acute stroke mortality at the Lagos University Teaching Hospital (LUTH) Nig. *Quart. J. of Hosp. Med*. 2000;10(1):8-10.
20. OGUN SA, OJINI FI, OGUNGBO BO, DANESI MA, KOLAPO KO. Stroke in South West Nigeria - a ten year review. *Stroke*. 2005;36 (6):1120 - 3.
21. OJINI FI, OGUN SA, DANESI MA. Thirty days case fatality of stroke at LUTH. Nig. *Quart. J. of Hosp. Med*. 2004;14(1):64-6
22. ONG TZ, RAYMOND AA. Risk factors for stroke and predictors of one-month mortality. *Singapore Med. J*. 2002;43(10):517- 521.
23. Release of key results of the 2011 Uganda AIDS indicator survey. 2012.
24. ROSMAN KD. The epidemiology of stroke in an urban black population. *Stroke*. 1986;17:667-669.
25. SRIDHARAN SE, UNNIKRISHNAN JP, SUKUMARAN S, SYLAJA PN, NAYAK SD, SARMA PS, RADHAKRISHNAN K. Incidence, types, risk factors and outcome of stroke in a developing country: the Trivadrum Stroke Registry. *Stroke*. 2009;40: 1212-18.
26. The South Africa Stroke prevention initiative (SASPI) project team. Prevalence of stroke survivors in rural South Africa. *Stroke*. 2004;35:627.
27. WALKER RW, MCLARTY DG, KITANGE HM, WHITING D, MASUKI G, MTASIWA DM, MACHIBYA H, UNWIN N, ALBERTI KG. Stroke mortality in urban and rural Tanzania. Adult Morbidity and Mortality project. *Lancet*. 2000;355 (9216):1684-7.
28. World Health Organization. Stroke - 1989. Recommendations on stroke prevention, diagnosis, and therapy. Report of the WHO Task Force on stroke and other cerebrovascular disorders. *Stroke*. 1989;20:1407-1431.

- 29.YIKONA J. Prevention of hypertension and stroke in Africa. Lancet. 2000;356:678- 9.
- 30.YORIFUGI T, KAWACHI I, SAKAMOTO T, DOI H. Associations of outdoor air pollution with hemorrhagic stroke mortality. Journal of Occupational and Environmental medicine. 2011 Feb;53(2):124-126.

CASE REPORT/CAS CLINIQUE

LA MALADIE DE VON-HIPPEL LINDAU DANS UNE FAMILLE TOGOLAISE

VON-HIPPEL LINDAU DISEASE. A TOGOLESE FAMILY CASE

BELO Mofou ¹GUINHOUYA Kokou Mensah ¹MONKAM Yvette ¹KUMAKO Vinyo ¹SAMA Hamza ²ASSOGBA Komi ³ALLA SENE Massaoudou Joseph ¹BALO Komi ⁴AMEDEGNATO Dégnon ⁵BALOGOU Agnon Ayélola Koffi ³GRUNITZKY Eric K. ¹RILLIET Benedict ⁶BLOUIN Jean-Louis ⁷

1. Clinique neurologique, CHU Sylvanus Olympio, Lomé, Togo
2. Service de Santé des Armées, Lomé, Togo
3. Service de neurologie, CHU du Campus, Lomé, Togo
4. Service d'ophtalmologie, CHU Sylvanus Olympio, Lomé, Togo
5. Service de médecine interne, CHU Sylvanus Olympio , Lomé, Togo
6. Service de neurochirurgie, Hôpital Cantonal, Genève, Suisse
7. Laboratoire de Diagnostic Moléculaire B, Département de Médecine Génétique et de Laboratoire, Centre Médical Universitaire, Genève, Suisse

RESUME

La maladie de Von Hippel Lindau(VHL) est une affection héréditaire autosomique dominante dont l'expression phénotypique est variable et multiviscérale. Le diagnostic nécessite des arguments cliniques et un plateau technique de pointe. nous rapportons les résultats d'une enquête au sein d'une famille togolaise à partir de deux observations cliniques. Ces observations mettent en exergue les difficultés de la pratique médicale en Afrique subsaharienne liées à un plateau technique inexistant.

SUMMARY

Von Hippel-Lindau syndrome is an inherited disorder characterized by the formation of tumors and fluid-filled sacs (cysts) in many different parts of the body. The diagnose of this affection need a clinical and technical update materials. From two observations, we report outcome of a Togolese family.

INTRODUCTION

La maladie de Von Hippel Lindau(VHL) est une affection héréditaire autosomique dominante dont l'expression phénotypique est variable et multiviscérale. Elle est caractérisée par le développement de tumeurs vasculaires ("hémangioblastomes") touchant avant tout le cervelet (à l'origine de céphalées, de nausées et de vomissements traduisant une hypertension intracrânienne), la moelle épinière et la rétine [15]. Il s'y associe des tumeurs des reins, du pancréas, des surrénales, à l'origine des phéochromocytomes, et du sac endo lymphatique de l'oreille interne à l'origine des cystadénomes du ligament large et de l'épididyme [16]. La découverte d'un hémangioblastome rétinien ou du système nerveux doit faire rechercher une lésion viscérale et vice-versa. Un diagnostic précoce est important non seulement pour le malade, mais cela permet aussi de rechercher l'affection dans la famille de ce malade .Elle touche les deux sexes et atteint environ 1 personne sur 40.000 [2].

OBSERVATION N°1

Mlle A.K.M., de race Noire, togolaise célibataire de 33 ans exerce une activité de commerce et a des antécédents familiaux de décès paternel jeune d'une HTA difficilement contrôlable. Elle est 5e d'une fratrie de 15 enfants dont 6 décédés de cause inconnue. Les antécédents personnels sont représentés par : un phéochromocytome surrénalien bilatéral avec résection en 1984 et 1990 à l'hôpital cantonal de Genève, une hysterectomie subtotale en 2006 à Lomé pour multiples fibromyomes utérins, des séquelles d'onchocercose oculaire bilatérale, une rétinopathie hypertensive, une insuffisance surrénalienne lente et un diabète cortico induit. Elle est sous metformine et hydrocortisone. Elle a consulté pour faiblesse progressive des deux membres inférieurs en avril 2004 pour difficultés croissantes à la marche, et sensation de faiblesse des membres inférieurs prédominant à droite associé à des troubles de la miction (doit appuyer sur la vessie pour uriner) et de constipation. L'examen clinique retrouvait : un état de conscience normal, une bonne orientation spatio-temporelle, une force musculaire aux membres inférieurs cotée à 4/5 sur tous les groupes musculaires, un niveau sensitif supérieur à D11, une hyper réflexie du membre supérieur droit, une hyper réflexie rotulienne et achiléenne, signe de Babinski bilatéral, une diffusion des régions réflexogènes rotuliennes droites et un clonus achilléen bilatéral. Il n'y avait pas d'incontinence urinaire. Devant ces signes une IRM a été faite à Lomé, révélant de multiples lésions intradurales et extramédullaires, motivant son transfert à l'hôpital Cantonal de Genève en neurochirurgie pour une prise en charge spécialisée. A l' HUG Cantonal, l'IRM cérébrale et spinale ne notait pas de lésion intracérébrale. En T1 (figure 1) les lésions étaient hypointenses avec important réseau vasculaire associé. En T2, l'examen spinal a mis en évidence trois (03) lésions intracanalaires extramédullaires situées aux niveaux C5-C7 (figure 2), D9-D10 (figure 3), D12-L1 (figure 4), comprimant la moelle surtout au niveau D9-D10 prenant fortement le contraste et hyperintenses (figure 5). La scintigraphie au MIBG montrait de multiples masses hypervasculaires, intraspinales avec absence de captation au niveau des masses connues intraspinales, en 24 heures après injection. L'angiographie médullaire montrait une lésion cervicale vascularisée par des branches directes de l'artère vertébrale droite, cervicale profonde droite et cervicale ascendante droite. La lésion présente des shunts rapides et un drainage veineux à partir des veines médullaires et para spinales. Cette lésion pouvait être embolisée par voie endovasculaire. La lésion thoracique était vascularisée par des branches spinales méningées D12 droite, D11 droite, radiculo-médullaire postérieure gauche, D8 gauche. La lésion thoraco-lombaire était vascularisée par une branche méningée D11 gauche et une radiculo-médullaire antérieure L2 gauche. Le test génétique a permis de retrouver une mutation hétérozygote dans l'exon 1 du gène VHL : mutation p.Tyr98Cys déjà rapportée. Finallement, le diagnostic d'une compression médullaire cervicale C5-C7, dorsale D9-D10 et dorso-lombaire D12-L1 par des hémangioblastomes a été retenu.

Il a été réalisé une embolisation de la lésion cervicale suivie d'une résection macroscopiquement totale des trois hémangioblastomes postéro-latéraux droits après une laminotomie ostéoplastique thoraco-lombaire ; le plus gros en position inférieure D12-L1, mesurant 31 mm) Une ablation également macroscopiquement totale d'un hémangioblastome supérieur situé en D9-D10, antéro-latéralement à la moelle du côté gauche a été également réalisé. L'évolution immédiate a été marquée par une paraplégie ASIA C avec niveau sensitif supérieur D7 et des troubles sphinctériens urinaires. Un traitement anti-cholinergique avait permis de retrouver une miction normale et une physiothérapie intensive avait permis de retrouver une marche avec cannes (périmètre de marche 500 mètres) en 20 jours. L'évolution ultérieure était favorable et avait permis la mise sous cortisone 25 mg et Fluorohydrocortisone 0.05 mg par jour, à vie. L'examen ophtalmologique a été normal. On a noté une absence de tumeur thoraco-abdomino-pelvienne à la TDM et une MAPA en faveur d'une HTA limite et labile. L'IRM cérébrale était normale. Le test génétique a permis de retrouver une mutation hétérozygote dans l'exon 1 du gène VHL : mutation p.Tyr98Cys déjà rapportée.

OBSERVATION N°2

Mr A.K., de race Noire Togolais, 21 ans célibataire sans enfants, étudiant en économie, aux antécédents familiaux de décès paternel jeune d'une HTA difficilement contrôlable, douzième d'une fratrie de 15 enfants dont 6 sont décédés de cause inconnue et également le frère cadet de la patiente 1, de mère différente. Les antécédent personnels sont les suivants : un phéochromocytome surrénalien droit et tumeur retro cave droite réséqués en 1988 ; un accident vasculaire hémorragique (AVCH) capsulo lenticulaire droit en 1999 avec pour séquelle une hémiplégie gauche proportionnelle et rétinopathie hypertensive, non classée. Il a consulté pour masse abdominale et une HTA. Le début remontait au mois de janvier 2001, par le développement rapidement progressif d'une masse abdominale associée à une HTA difficilement contrôlable. L'examen clinique révélait : un bon état général, les conjonctives étaient colorées anictériques, une absence d'œdème des membres inférieurs. Une cicatrice abdominale médiane indolore, un abdomen souple, indolore, sans hépatosplénomégalie ni adénopathies palpables. Les bruits intestinaux étaient normaux. On pouvait palper une masse, ferme, indolore localisée dans la loge rénale droite. une suspicion de récidive de phéochromocytome a été évoquée et le patient a été transféré à l'hôpital cantonal de Genève pour une prise en charge spécialisée. Les examens para cliniques (réalisé à HUG cantonal) ont montré : TH = 10,1 g/L ; hématocrite = 29.7% ; glycémie, natrémie, kaliémie, chlorémie, urémie, créatininémie et protéinémie normaux. La biologie urinaire retrouvait: noradrénaline = 8 404 nmol/j (28xNormale) et vanilmandelate = 84 umol/j (3xNormale) élevées. L'adrénaline, la dopamine et les métanéphrines étaient normaux. Le sodium, le potassium, le calcium, les phosphates, et l'urée urinaires étaient également dans les normes. La radiographie du thorax était normale. L'IRM cérébrale visualisait des séquelles de ramollissement hémorragique capsulo-lenticulaire droit avec discrète dégénérescence valérienne et atrophie sous-corticale en regard. La TDM thoraco abdominale montrait une importante masse surrénalienne droite avec absence de la glande surrénale gauche. On notait également la présence d'une masse rétrovésicale. La scintigraphie au MIBG mettait en évidence d'une récidive plurifocale d'un phéochromocytome (1 en projection de la loge surrénalienne droite, 2 foyers péri-aortiques, 1 rétrovésical). La Tomoscintigraphie PET avait permis de mettre en évidence 02 masses, hypermétaboliques, correspondant aux localisations les plus captantes à la scintigraphie à la MIBG à savoir: la région surrénalienne droite et para rectale gauche. Le caractère nettement hyper métabolique de ces foyers ne permettait pas, sur la base de l'expérience de ce traceur dans cette indication, de prédire la présence ou à l'absence de malignité. A l'ECG on retrouvait une hypertrophie ventriculaire gauche avec indice de Sokolow positif, une onde T inversée en D III, AVR et AVF et un segment ST ascendant de V1 à V2. L'échographie cardiaque était normale. L'examen ophtalmologique observait une rétinopathie hypertensive.

Le diagnostic d'une récidive de phéochromocytome avec un foyer surrénalien droit, 02 foyers paraspinaux et 01 foyer rétrovésical a été retenu. Il a été institué un traitement alpha-bloquant puis beta bloquant contre l'HTA, suivi d'une exérèse complète des tumeurs, le 13 mars 2001, par voie chirurgicale thoraco-abdominale. L'évolution a été favorable, sans complications. Le patient a été mis sous cortisone 25mg et Fluorohydrocortisone 0.05 mg par jour, à vie. Au cours du suivi ultérieur, on a noté un examen ophtalmologique normal, une absence de tumeur thoraco- abdomino-pelvienne et la MAPA a révélé une HTA limite et labile. L'enquête familiale faite dans des conditions très difficiles nous a néanmoins permis de dresser l'arbre généalogique (figure 6).



Figure 1

Lésion de 27mm intracanalaire intramédullaire discrètement en hyper signal en T1.



Figure 2

Hémangioblastome spinal C5-C7 en hyper signal en T2 à l'IRM avec injection de Gadolinium.



Figure 3

Hémangioblastomes spinaux D9-D11 et D12-L1 en hyper signal en T2 à l'IRM avec injection de Gadolinium.



Figure 4

Hémangioblastome spinal D12-L1 en hyper signal en T2 à l'IRM avec injection au Gadolinium.

**Figure 5**

Hémangioblastome spinal D12-L1 en hyper signal en T2 à l'IRM avec injection de Gadolinium.

DISCUSSION

Notre observation a reposé sur l'anamnèse familiale, l'histoire de la maladie des deux membres traités et l'examen clinique du reste de la famille. Nos conclusions ne peuvent pas être affirmatives quant à la réalité de la mutation chez les autres membres de la famille. Nielsen SM et al avaient effectué une étude similaire à partir de l'anamnèse familiale, du test génétique et de la caractérisation phénotypique de chaque membre [11]. Notre observation est la première du genre à propos de la maladie de VHL décrite au Togo. L'âge de découverte de la maladie était en moyenne de 29 ans, parce que c'est à la deuxième manifestation de la maladie (récidive de phéochromocytome pour l'un et HB spinal pour l'autre) que le diagnostic a été évoqué.

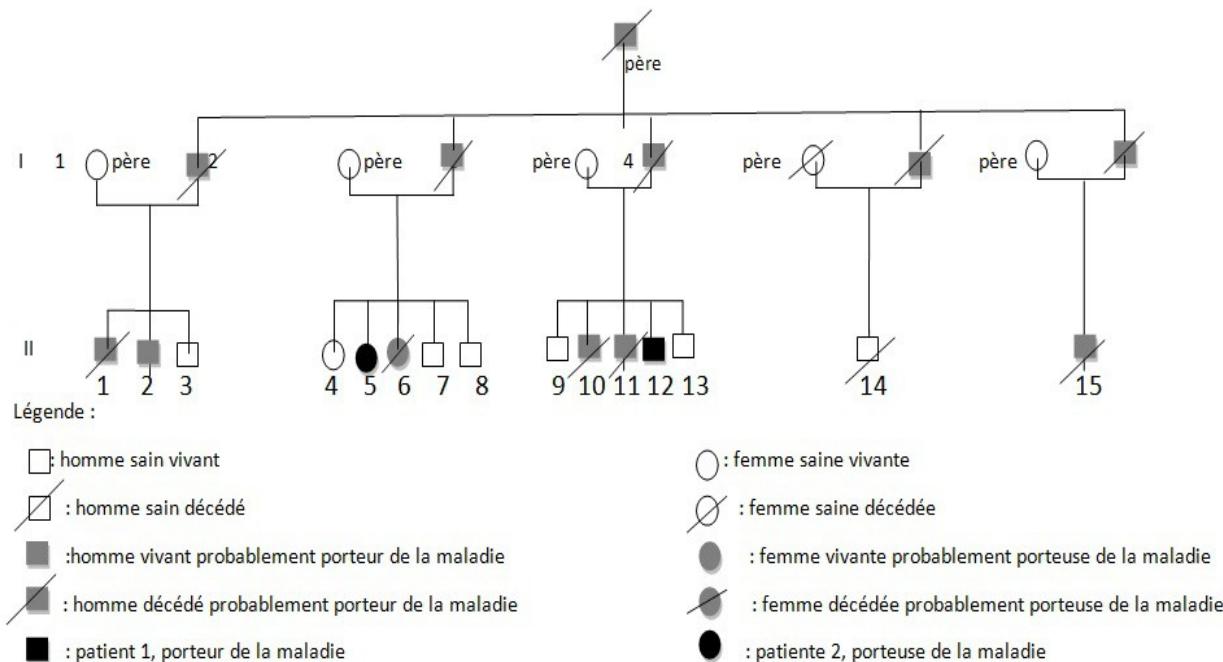


Figure 6
Arbre généalogique.

Le délai du diagnostic après les premiers signes de la maladie est estimé à une moyenne de 18.5 ans. Nous avons noté une égalité d'atteinte entre femme et homme, ce qui ne nous permet pas de tirer une conclusion car le nombre de patients de notre étude n'était pas significatif. Pavesi et al avaient retrouvé 35% de femmes atteintes pour 65% d'hommes au sein d'un groupe de 20 patients étudiés [14]. Nos patients étaient de race noire et de nationalité togolaise, à notre connaissance, seul un cas africain a été décrit par Naidoo en 1998 en Afrique du Sud, à propos d'une femme atteinte de multiples HB découverts au cours de la surveillance d'une grossesse [9]. Des cas de maladie de VHL ont été décrits dans les autres races surtout blanche. Les deux patients de notre observation avaient pour première manifestation un phéochromocytome découvert à un âge moyen de 10.5 ans superposable aux résultats d'Hammond et al avec à un âge moyen de 13 ans [5]. Notre patiente numéro 1 avait une atteinte bilatérale des surrénales. Notre patient numéro 2 a développé une récidive de phéochromocytome avec localisation extra surrénale à 21 ans soit 13 ans plus tard et l'autre, de multiples HB spinaux qui ont été découverts à l'âge de 37 ans soit 24 ans après le phéochromocytome. Ces évènements rappellent les études d'Opocher G et Schiavi F qui concluaient que la première cause de phéochromocytome associée aux paragangliomes est la maladie de VHL [13]. Nous n'avons retrouvé que deux types de lésions à savoir, dans l'ordre, le phéochromocytome et l'HB spinal. Nakaji S et al décrivaient le cas d'un patient de 40 ans porteur d'une mutation du VHL et également porteur de multiples tumeurs du pancréas et d'une tumeur rénale [13]. Il semblerait que parmi les lésions les plus fréquentes figurent les HB avec diverses localisations; ainsi en témoigne la présence d'HB spinal, retrouvé chez la patiente numéro 1. Il n'est pas rare que ces HB se présentent en de multiples foyers d'atteintes comme ceux observés chez notre patiente (cervical, dorsal, et dorsolumbar). Pavesi et al retrouvaient cervelet (42%), spinaux (38%), SNC (18%) et sac endolymphatique (2%) [14]. Les modes d'expression de la maladie sont multiples. Notre enquête familiale avait permis de retrouver que tous les 06 membres de la famille, que nous avons examiné, étaient porteurs d'une HTA plus ou moins labile, sans tumeur TAP avec une anamnèse familiale retrouvant une notion de HTA sévère ayant conduit au décès de 06 /16 membres de la famille. Le test génétique est le seul examen permettant d'affirmer l'existence de la maladie. Il aurait du être pratiqué chez notre patiente numéro 1 dès la découverte du phéochromocytome bilatéral. Cependant, la pratique du test génétique n'est pas systématique. A la suite de la deuxième atteinte, spinale, un test génétique a été réalisé chez notre patiente numéro 1, qui avait retrouvé une mutation du gène VHL rapportée comme étant une mutation p.Tyr98Cys décrite par Gallou [3]. Les autres modifications du gène ont été récapitulées par Nordstrom-O'brien [12]. A ce jour, nos patients âgés de 40 ans pour la patiente numéro 1 et de 31ans pour le numéro 2, sont vivants. Les deux présentent des séquelles neurologiques liées aux manifestations de la maladie, graves pour le patiente numéro 1 et minime pour l'autre. En ce qui concerne le risque de développer de nouvelles lésions à partir de 60 ans, Pavesi et al[14], ont trouvé pour l'HB du cervelet 84%, pour l'HB de la rétine 70%, et pour le cancer rénal de 69%. La moyenne d'âge de survie pour ces patients atteints de la maladie de VHL était de 49 ans, le cancer rénal étant la première cause de décès [14]. Nos deux patients ont eu une surrénalectomie bilatérale par laparoscopie en Suisse pour phéochromocytomes non malins. Le deuxième patient avait développé une récidive à 21 ans (soit 13 ans après) avec localisations extra-surrénaliennes et

surrénale controlatérale. Les deux patients sont cortico-dépendants et la première patiente a développé un diabète cortico-induit. Pour Benhammou et al après 36 surrénalectomie, 11% des patients ont développés une récidive au même endroit, 11% récidivaient sur la surrénale controlatérale et seul 11% des patients étaient devenus cortico-dépendants, avec une médiane de survie de 9,25 ans [13]. La première patiente a été prise en charge en neurochirurgie pour des hémangioblastomes (développés 24 ans après le phéochromocytome) spinaux avec des séquelles une paraparésie, sans récidives. Pavesi et al [14] relevaient que 5% des patients après une intervention neurochirurgicale n'avaient pas eu une résection complète (confirmation par IRM), 75% avaient eu une amélioration de leur état neurologique, 20% avaient été stabilisés et 5% avaient eu une aggravation [14]. Une alternative à la chirurgie serait la radiochirurgie stéréotaxique, mais les résultats restent discutés [14]. Nos deux patients n'ont effectué aucune visite médicale dans le cadre du suivi de leur maladie, ceci pourrait être dû au fait qu'un plan de surveillance n'avait pas été établi à l'avance et à un manque de moyens financiers. Lammens et al ont noté que 1/4 à 1/3 des patients ne respectait pas le plan du suivi médical proposé [6]. De nos deux patients aucun n'a eu des enfants à la suite du conseil génétique effectué au cours du traitement de leurs phéochromocytomes en Suisse. Lytras A et Tolis G [7] ont décrit l'existence des troubles de la reproduction chez les patients VHL, notamment dus à des kystes du mésosalpinx, des cystadénomes du ligament large et des calcifications des cellules de Sertoli. Les autres membres de la famille, bien qu'étant au courant des risques de transmission, ont des enfants et des petits-enfants, pour lesquels il serait pertinent de réaliser une enquête.

CONCLUSION

Notre travail a porté sur l'observation clinique de deux cas de la maladie révélés par un phéochromocytome et associé à une enquête familiale. Ce travail relève les difficultés auxquelles les recherches sont confrontées en Afrique en raison de l'ignorance des populations (connaissance partielle de l'histoire familiale par les membres de la famille, absence de dossier médical bien tenu en possession des patients concernés), du manque de moyens financiers et de l'absence de moyens d'investigations (tests génétiques, IRM, dosage des catécholamines urinaires, audiométrie). Il nous a également permis de réaliser que des cas africains de la maladie de Von Hippel Lindau existent, et une investigation plus approfondie de la famille pourrait permettre d'envisager une prévention des complications possibles et une élaboration d'un canevas de suivi plus adapté. Cette étude devrait être complétée par d'autres études prospectives pour déterminer une prévalence au sein de la population africaine et togolaise en particulier. Ce travail devrait être complété par d'autres études prospectives sur la prévalence réelle des maladies génétiques au Togo.

Conflit d'intérêt : Aucun

REFERENCES

1. BENHAMMOU JN, BORIS RS, Pacak K, PINTO PA, LINEHAN WM, BRATSLAVSKY G. Functional and oncologic outcomes of partial adrenalectomy for pheochromocytoma in patients with von Hippel-Lindau syndrome after at least 5 years of followup. *J Urol.* 2010;184(5):1855-9.
2. EVANS DG, HOWARD E, GIBLIN C, CLANCY T, SPENCER H, HUSON SM, Laloo F. Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service. *Am J Med Genet A.* 2010; 152A (2):327-32.
3. GALLOU C, CHAUVEAU D, RICHARD S, JOLY D et al. Genotype-phenotype correlation in von Hippel-Lindau families with renal lesions. *Hum Mutat.* 2004; 24(3):215-24.
4. HAASE VH. The VHL tumor suppressor in development and disease: functional studies in mice by conditional gene targeting. *Semin Cell Dev Biol* 2005 16(4-5):564-574
5. HAMMOND PJ, MURPHY D, CARACHI R, DAVIDSON DF, McINTOSH D. CHILDHOOD phaeochromocytoma and paraganglioma: 100% incidence of genetic mutations and 100% survival. *J Pediatr Surg.* 2010; 45(2):383-6.
6. LAMMENS CR, AARONSON NK, HES FJ, LINKS TP et al. Compliance with periodic surveillance for Von-Hippel-Lindau disease. *Genet Med.* 2011;13(6):519-27.
7. LYTRAS A, TOLIS G. Reproductive disturbances in multiple neuroendocrine tumor syndromes. *Endocr Relat Cancer.* 2009;16(4):1125-38.
8. MOSS JM, CHOI CY, ADLER JR JR, SOLTYS SG, GIBBS IC, CHANG SD. Stereotactic radiosurgical treatment of cranial and spinal hemangioblastomas. *Neurosurgery.* 2009;65(1):79-85;
9. NAIDOO K, BHIGJEE AI. Multiple cerebellar haemangioblastomas symptomatic during pregnancy. *Br J Neurosurg.* 1998;12(3):281-4.
- 10.NAKAJI S, HIRATA N, KOBAYASHI M, SAITO J. Case of von Hippel-Lindau disease diagnosed by detection of multiple pancreatic endocrine tumors and renal tumor 13 years after bilateral adrenalectomy. *Nihon Shokakibyo Gakkai Zasshi.* 2010; 107(12):1978-87.
- 11.NIELSEN SM, RUBINSTEIN WS, THULL DL, ARMSTRONG MJ, FEINGOLD E, YIP L, TISHERMAN SA, CARTY SE. Long-term outcomes, branch-specific expressivity, and disease-related mortality in von Hippel-Lindau type 2A. *Fam Cancer.* 2011 Dec; 10(4):701-07
- 12.NORDSTROM-O'BRIEN M, VAN DER LUIJT RB, VAN ROOIJEN E, VAN DEN OUWELAND AM, MAJOOR-KRAKAUER DF, LOLKEMA MP, VAN BRUSSEL A, VOEST EE, GILES RH. Genetic analysis of von Hippel-Lindau disease. *Hum Mutat.* 2010 May; 31(5):521-37.
- 13.OPOCHER G, SCHIAVI F. Genetics of pheochromocytomas and paragangliomas. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2010; 24(6):943-56.
- 14.PAVESI G, FELETTI A, BERLUCCI S, OPOCHER G, MARTELLA M, MURGIA A, SCIENZA R. Neurosurgical treatment of von Hippel-Lindau-associated hemangioblastomas: benefits, risks and outcome. *J Neurosurg Sci.* 2008 Jun; 52(2):29-36.
- 15.RICHARD S, GRAFF J, LINDAU J, RESCHE F. Von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2004; 363 : 1231-4.
- 16.VORTMEYER AO, FALKE EA, GLASKER S, LI J, Oldfield EH. Nervous system involvement in von Hippel-Lindau disease: pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol* 2013; 125:333-350

CASE REPORT/CAS CLINIQUE

PNEUMOCEPHALIE SOUS DURALE EXPANSIVE APRES UNE VENTRICULO-CISTERNOSTOMIE
ENDOSCOPIQUE

SUBDURAL TENSION PNEUMOCEPHALUS AFTER ENDOSCOPIC THIRD VENTRICULOSTOMY

SALEM-MEMOU Sidi¹THIAM Alioune Badara¹MBAYE Maguette¹N'FAMARA Sylla¹BA Momar Codé¹BADIANE Seydou Boubakar¹

1. Clinique neurochirurgicale, CHU de Fann, Dakar-Fann, Sénégal

E-Mail Contact - SALEM-MEMOU Sidi : [sidi.salem-memou\(at\)chu-lyon\(dot\)fr](mailto:sidi.salem-memou(at)chu-lyon(dot)fr)**Mots clés :** Ventriculocisternostomie ; Pneumocéphalie ; Complications**Key words:** Endoscopic third ventriculostomy. Pneumocephalus. complications

RESUME

La pneumocéphalie sous durale est une complication classique de la ventriculo-cisternostomie endoscopique (VCE). Il s'agit le plus souvent d'une pneumocéphalie simple sans traduction clinique. Nous rapportons le cas d'une femme de 38 ans, ayant subi une VCE pour une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc du mésencéphale. Elle a développé une hémiplégie gauche postopératoire avec un retard de réveil. Le scanner cérébral de contrôle a montré une importante pneumocéphalie sous-durale expansive (signe du Mont Fuji) prédominante à droite. Une surveillance en position TRENDENELBURG, une réhydratation et une oxygénation au masque ont permis d'obtenir une régression complète de l'hémiplégie et la résorption de la pneumocéphalie sur le scanner à J3 postopératoire.

ABSTRACT

Subdural pneumocephalus is a common complication of endoscopic third ventriculostomy (ETV). This pneumocephalus is usually asymptomatic. We report the case of a woman of 38 years old, who received a ETV for hydrocephalus caused by stenosis of the cerebral aqueduct. She developed postoperative delayed awakening and left hemiparesis. Brain CT scan showed a large subdural pneumocephalus (sign of Mount Fuji) predominant in the right hemisphere. A monitoring in TRENDENELBURG position, rehydration and oxygen therapy have achieved complete regression of hemiparesis and resumption of pneumocephalus in the scan of third postoperative day.

INTRODUCTION

La neuroendoscopie est rapidement devenue une part importante dans l'arsenal neurochirurgical et est aujourd'hui utilisée pour un but aussi bien diagnostique que thérapeutique [2]. En particulier, la ventriculocisternostomie endoscopique (VCE) du troisième ventricule a été développée comme une intervention de routine dans le traitement des hydrocéphalies obstructives. Les procédures endoscopiques sont considérées comme sûres et moins invasives. La pneumocéphalie fait partie des complications postopératoires de la VCE [2, 9, 10] avec une incidence inférieure à 1% [2]. Il s'agit le plus souvent d'une pneumocéphalie simple sans traduction clinique [2, 10]. Nous rapportons dans cet article un cas de pneumocéphalie sous durale expansive, suite à une VCE du troisième ventricule. A notre connaissance, peu de cas de pneumocéphalie symptomatique après une VCE ont été rapportés [3, 6].

OBSERVATION

Une femme de 38 ans a été hospitalisée dans notre service pour céphalées intenses et diffuses, associées à des vomissements en jet. Dans ses antécédents, on notait deux épisodes de crises convulsives. A l'examen clinique, on notait une légère raideur de la nuque. Aucun déficit neurologique sensitivomoteur n'était mis en évidence. La conscience et la vigilance étaient normales. Un scanner cérébral a été demandé puis une imagerie cérébrale par résonance magnétique (Figure 1) qui avaient objectivé une hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc du mésencéphale (Sylvius). Elle a subi une VCE du troisième ventricule. En fin de procédure, la stomie semblait fonctionnelle. Les structures visualisées étaient d'aspect normal et l'intervention avait durée 35 minutes. Les suites opératoires ont été marquées par un retard de réveil et l'apparition d'une hémiplégie gauche (cotée à 2/5) ayant nécessité une surveillance à la réanimation et un scanner en urgence. Celui-ci avait mis en évidence une importante pneumocéphalie sous durale expansive (signe du Mont Fuji) prédominante à droite avec diminution de la taille des ventricules (Figure 2).

La conduite à tenir a consisté à un maintien de la patiente en position TRENDELENBURG, une réhydratation et une oxygénation au masque à 100 %. A J3 de l'intervention, une régression spontanée de l'hémiplégie était observée. Le scanner de contrôle (Figure 3) montrait une disparition complète de la pneumocéphalie. Revue un mois après l'intervention, la patiente ne présentait aucune symptomatologie.

DISCUSSION

La pneumocéphalie sous durale est une complication fréquente dans les suites des procédures neurochirurgicales et est rarement symptomatique et ainsi qualifiée de pneumocéphalie simple [7, 10].

Plusieurs cas de pneumocéphalie sous durale symptomatique ont été rapportés dans la littérature [1, 4, 5, 8]. Le plus souvent suite à l'évacuation d'un hématome sous dural chronique, post-traumatique ou encore dans les suites d'une chirurgie de la fosse cérébrale postérieure en position assise ou d'une chirurgie de la base du crâne avec fuite de liquide céphalo-spinal (LCS) postopératoire.

La fréquence de la pneumocéphalie après une VCE est mal évaluée dans la littérature, inférieure à 1% selon Di Rocco et al [2]. La pneumocéphalie simple, sans traduction clinique est fréquemment rapportée comme complication de la VCE [2, 9, 10]. Cependant, à notre connaissance quelques cas de pneumocéphalie expansive après VCE ont été publiés [3, 6]. La pneumocéphalie expansive fait référence à une collection sous pression par rapport à la pression atmosphérique extérieure. Un mécanisme de soupape permet à l'air d'entrer dans le crâne, mais l'empêche de s'échapper, créant ainsi une différence de pression [7]. Elle se comporte comme un processus expansif intracrânien pouvant être à l'origine d'une léthargie postopératoire, de céphalées, de confusion, d'hémiplégie, de paralysie du nerf abducens [7] et faisant craindre de prime abord une complication hémorragique postopératoire. Ishiwata [5] classe les pneumocéphalies sous durales en simples et expansives, en se basant sur des critères cliniques et radiologiques. Le signe du « Mont Fuji » au scanner ainsi que la détérioration neurologique sont les principaux signes spécifiques pour différencier une pneumocéphalie expansive d'une simple pneumocéphalie sans traduction clinique. Le signe Mont Fuji se produit lorsque l'air sous-dural sépare et comprime les lobes frontaux, créant un espace inter-hémisphérique creusé entre les pointes des lobes frontaux qui imite la silhouette du Mont Fuji [5]. La séparation caractéristique des pointes des lobes frontaux indique que la tension de l'air est supérieure à la tension superficielle classique du LCS entre les lobes frontaux [5, 7]. Le diagnostic de pneumocéphalie expansive a été retenu dans notre cas, devant le retard de réveil, l'hémiplégie gauche postopératoire et la présence de signe du Mont Fuji au scanner (Figure 2).

La position de la tête, la durée de la chirurgie, l'anesthésie à l'oxyde nitreux ou protoxyde d'azote (N₂O), l'osmiothérapie peropératoire, et le drainage lombaire continu, sont quelques-uns des facteurs intra et péri-opératoires qui contribuent au développement de la pneumocéphalie [7]. Aucun de ces facteurs n'a été déterminant dans notre cas. La pneumocéphalie peut être expliquée chez notre patiente par une perte importante de LCS, notamment en début de procédure et éventuellement par une irrigation insuffisante provoquant un décollement sous dural, créant ainsi une pression intracrânienne négative qui a été compensée par un afflux d'air dans l'espace sous dural. Ce mécanisme est superposable à la théorie de la

bouteille renversée proposée par plusieurs auteurs [1, 4, 5, 7] comme étant l'une des théories expliquant l'entrée de l'air dans le crâne.

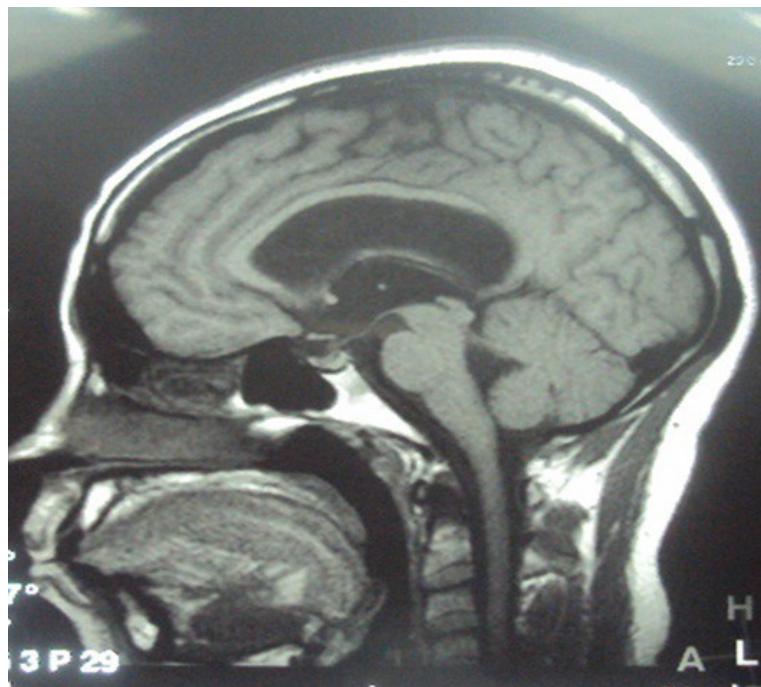
Le traitement de la pneumocéphalie postopératoire dépend de son étiologie et de sa localisation, mais comporte dans tous les cas la réhydratation massive et l'arrêt des thérapeutiques de déplétion cérébrale (mannitol, corticoïdes, diurétiques) [1, 7]. L'aspiration de l'air sous dural à l'aiguille à travers l'incision, le trou de trépan et même la craniotomie ont été rapportés [3, 4, 6]. Plusieurs rapports démontrent que l'attitude conservatrice, consistant à garder le patient en position TRENDENELBURG avec une bonne hydratation et une oxygénation à 100% permet une accélération de la résorption de l'air et de la réexpansion cérébrale [1, 3, 4, 5, 7, 8]. Dans notre cas, cette attitude conservatrice a permis une récupération complète dès le troisième jour.

Les mesures prophylactiques sont essentielles. Celles-ci s'opposent aux différents facteurs favorisants mis en cause [1, 7]. En début de procédure endoscopique, une attention particulière doit être accordée à la perte du LCS, celle-ci peut être minimisée en tenant la tête du patient dans une position anatomique sur la ligne médiane avec le trou de trépan à proximité du point le plus élevé et en irriguant doucement tout en introduisant l'endoscope [10].

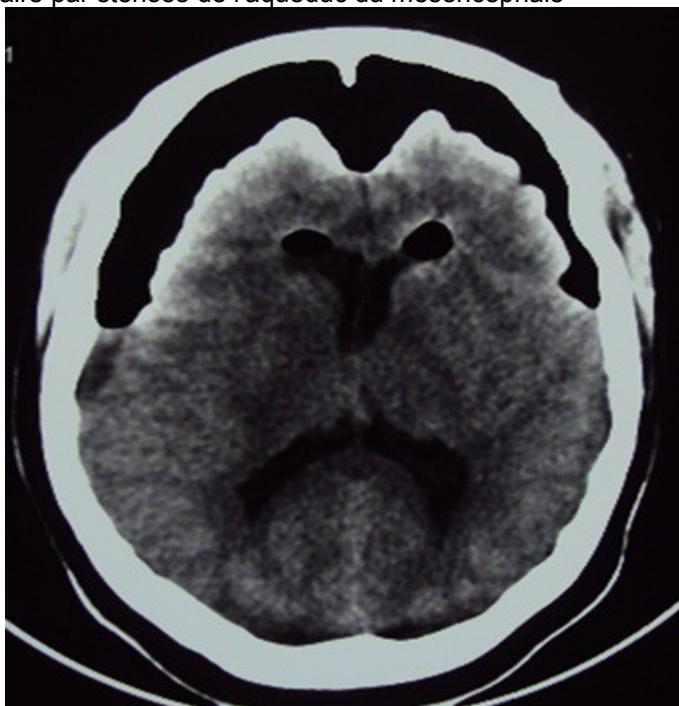
CONCLUSION

La pneumocéphalie sous-durale expansive est une complication rare de la VCE du troisième ventricule. Elle doit être prévenue par une limitation de la perte du liquide céphalo-spinal en début de procédure et par une irrigation adéquate. L'oxygénation, la position basse de la tête ainsi qu'une bonne réhydratation sont généralement suffisantes pour obtenir une résorption et une redistribution de l'air. Assez spectaculaire aussi bien sur le plan clinique que radiologique, son évolution a été favorable chez notre patiente

Conflit d'intérêt : Aucun

**Figure 1**

IRM cérébrale en coupe sagittale. Image pondérée T1 sans injection de produit de contraste, montrant une hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc du mésencéphale

**Figure 2**

Scanner cérébral de contrôle postopératoire immédiat objectivant une pneumocéphalie sous durale expansive (signe du Mont Fuji) prédominante à droite.



Figure 3

Scanner de contrôle à J3 posopératoire montrant une disparition complète de la pneumocéphalie

REFERENCES

1. BRET P, KZAIZ M, GUYOTAT J, FISCHER G, ZANNINI C. La pneumatoceile intracrânienne sous pression. Une cause possible d'aggravation post-opératoire en neurochirurgie. Neurochirurgie. 1987; 33(3):209-15.
1. DI ROCCO C, MASSIMI L, TAMBURRINI G. Shunts vs endoscopic third ventriculostomy in infants: are there different types and/or rates of complications. Childs Nerv Syst. 2006; 22:1573-1589
2. HIDEO H, NAKAMASA H, MASANORI K, KIMIKO U, YUTAKA H. Tension Pneumocephalus After a Neuroendoscopic Procedure. Neuro Med Chir (Tokyo). 2004; 44 : 205-208
3. IHAB Z. Pneumocephalus after surgical evacuation of chronic subdural hematoma: Is it a serious complication. Asian J Neurosurg. 2012; 7(2):66-74.
4. ISHIWATA Y, FUJITSU K, SEKINO T, et al. Subdural tension pneumocephalus following surgery for chronic subdural hematoma. J Neurosurg. 1988; 68:58-61.
5. SAXENA S, AMBESH SP, SAXENA HN, KUMAR R. Pneumocephalus and convulsions after ventriculostomy :a potentially catastrophic complication. J Neurosurg Anesthesiol. 1999; 11 : 200-202
6. SCHIRMER CM, HEILMAN CB, BHARDWAJ A. Pneumocephalus: Case Illustrations and Review. Neurocrit Care. 2010 ; 13:152-158
7. VOLDYMYR OS, VITALIY OL, KONSTANTIN ID. Post-traumatic delayed subdural tension pneumocephalus. Surg Neurol Int. 2013; 4: 37
8. WALKER ML. Complications of third ventriculostomy. Neurosurg Clin N Am 2004, 15: 61-66
9. YASSER ES, IBRAHIM S, REDA B, SAMY T. Complications and failures of endoscopic third ventriculostomy: Perception of their avoidance. Pan Arab J of Neurosurg. 2010 ; 14 : 69-74

CASE REPORT/CAS CLINIQUE**THROMBOSE DU SINUS LATERAL ET DE LA VEINE JUGULAIRE APRES UN TRAUMATISME CRANIEN FERME****LATERAL SINUS AND JUGULAR VEIN THROMBOSIS FOLLOWING CLOSED HEAD INJURY**DANY Fatima¹EL OTMANI Hicham¹ABDOH RAFAI Mohamed¹EL MOUTAWAKIL Bouchra¹SLASSI Ilham¹

1. Service de Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

E-Mail Contact - DANY Fatima : [dany.neuro.84\(at\)gmail\(dot\)com](mailto:dany.neuro.84(at)gmail(dot)com)**Mots clés :** *Thrombose veineuse cérébrale; traumatisme crânien; anticoagulants.***RESUME****Introduction**

Les traumatismes crâniens fermés représentent une étiologie exceptionnelle des thromboses veineuses cérébrales (TVC). Seule une trentaine de cas sont rapportés, contrastant avec la grande fréquence des traumatismes crâniens. Cette situation pose des difficultés diagnostiques pouvant expliquer le pronostic relativement mauvais des TVC post traumatiques.

Objectif

Rapporter un cas de thrombose veineuse après un traumatisme crânien fermé.

Observation

Un patient de 23 ans suivi pour une schizophrénie, a présenté suite à une tentative de suicide, un traumatisme crânien fermé sans anomalie clinique ou à la TDM cérébrale initiale. Après un intervalle de 48 heures, un syndrome d'hypertension intracrânienne est apparu de façon rapide. Une thrombose du sinus latéral droit, étendue à la veine jugulaire a été découverte fortuitement sur la TDM cérébrale et confirmée par l'angio-IRM. Le reste du bilan étiologique de cette TVC est resté négatif et les anticoagulants ont permis une amélioration rapide des symptômes.

Conclusion

Dans les suites d'un traumatisme crânien, l'apparition de symptômes neurologiques, en particulier d'une HTIC doit faire rechercher une TVC après avoir éliminé des causes plus classiques à ce contexte (hématomes intracrâniens).

INTRODUCTION

Les étiologies des thromboses veineuses cérébrales (TVC) sont très variées et les traumatismes crâniens (TC) en représentent une cause rare mais classique (7-8). Il existe une trentaine d'observations publiées contrastant avec la grande fréquence des TC, ce qui suggère que cette étiologie serait exceptionnelle ou probablement sous-diagnostiquée. En effet, le contexte post traumatique explique le retard diagnostic, ce qui pourrait aggraver le pronostic de cette TVC (5).

OBSERVATION

Un homme de 23 ans suivi pour une schizophrénie, a eu suite à une tentative de suicide (chute d'une voiture en mouvement) un traumatisme crânien fermé avec perte de connaissance initiale d'une trentaine de minutes. L'examen neurologique à l'admission était normal de même que la tomodensitométrie (TDM) cérébrale qui ne montrait pas d'anomalie parenchymateuse ou osseuse. La possibilité d'un impact cervical n'a pas été précisé. Quarante-huit heures plus tard, le patient a consulté aux urgences pour des céphalées intenses et des vomissements sans convulsions ni signe de focalisation. L'examen neurologique était normal et le fond d'œil montrait une papille congestive (œdème papillaire stade I).

La TDM cérébrale objectivait une hyperdensité spontanée (Figure 1) évocatrice d'une thrombose du sinus latéral droit. Celle-ci a été confirmée par l'angiographie par résonnance magnétique (ARM) qui objectivait une extension de cette thrombose à la veine jugulaire interne homolatérale (Figure 2), associé à un infarcissement hémorragique temporal droit (Figure 3). L'examen ORL et un bilan étiologique à la recherche d'une thrombophilie (dosage de la protéine C et S, antithrombine III, homocystéinémie, recherche d'une mutation du gène des facteurs II et V) était négatif.

Un traitement par héparine non fractionnée puis antivitamine K a permis une amélioration rapide des symptômes, sans séquelles neurologiques. Ce traitement a été arrêté après 6 mois sans récidive après 4 ans de recul.

DISCUSSION

La chronologie des événements neurologiques chez ce patient (TC avec perte de connaissance puis apparition des symptômes après un intervalle libre de 48 heures) est suggestive d'un hématome intracrânien, en particulier extradural, mais celui-ci a été éliminé après la réalisation de la TDM cérébrale. Une TVC a été découverte fortuitement lors de cet examen radiologique puis confirmée par l'ARM, permettant de rattacher a posteriori le syndrome d'hypertension intracrânienne à cette TVC. La fréquence des TVC après un TC est diversement appréciée dans la littérature selon le mode de recrutement neurologique (TVC) ou neurochirurgical (TC) des patients. Dans une étude observationnelle multicentrique, 7 TVC parmi 624 (1.1%) étaient secondaires à un TC (8). Dans une autre étude de patients présentant un traumatisme crânien grave, la fréquence d'une TVC était de 19,5% après la réalisation systématique d'un scanner cérébral avec veinographie (4). Dans cette série, les traumatismes crâniens ouverts étaient plus souvent en cause notamment lorsque le trait de fracture s'étend à un ou plusieurs sinus veineux. Chez l'enfant, cette proportion est plus importante vraisemblablement à cause de la fragilité du système veineux (3). Après un traumatisme crânien fermé, le risque de TVC est exceptionnel. En effet, après la publication initiale de Bageleyen 1934 (in 3), une trentaine d'autres observations sont rapportés (1-9) contrastant avec la grande fréquence des TC fermés.

Comme dans le cas décrit ici, la TVC post traumatique ne semble pas présenter de particularités sémiologiques mais les circonstances de sa survenue expliquent la difficulté d'y penser. Le délai d'installation des signes neurologiques après le TC est variable allant de quelques heures à plusieurs jours (9). Ce délai était court, autour de 48 heures chez notre patient.

Les signes cliniques sont variés, mais généralement, on retrouve un syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) éventuellement associé à des signes de focalisation. Chez l'adulte, le système veineux collatéral est bien développé et exerce une fonction compensatrice expliquant probablement le caractère moins bruyant du tableau clinique et par conséquence, une plus grande proportion de diagnostics méconnus. Chez l'enfant, la croissance incomplète des collatérales veineuses pourrait faciliter le diagnostic de la thrombose veineuse, en rendant le syndrome d'HTIC plus évident (6). Le diagnostic positif est fortement suggéré par l'imagerie par tomodensitométrie qui peut montrer une hyperdensité linéaire spontanée sur le trajet d'un sinus veineux ou l'absence d'opacification du confluent des sinus par le produit de contraste, qualifiée de signe du triangle vide ou signe du delta. Cependant, l'examen le plus spécifique est l'imagerie par résonnance magnétique couplée aux séquences angiographiques qui permet de confirmer l'absence de visualisation d'un ou plusieurs sinus. Classiquement, le sinus longitudinal supérieur est le plus touché au cours des TVC (2). Par contre, si l'étiologie est traumatique, l'atteinte du sinus latéral semble plus fréquente et peut s'étendre à la veine jugulaire comme chez notre patient. Les veines profondes sont plus rarement touchées (3). La physiopathologie de la TVC après un TC n'est pas bien établie et plusieurs hypothèses sont émises (3): hémorragies intramurales par rupture des petits sinus, compression des sinus par l'œdème cérébral ou encore une extension de la thrombose à partir des veines émissaires du scalp. Le rôle de la thromboplastine libérée par les vaisseaux dans l'activation de la voie de la coagulation est aussi suggéré. Lorsque le traumatisme crânien est ouvert, une compression d'un sinus par une embarrure ou l'extension veineuse d'une infection de voisinage est possible. La recherche d'une coagulopathie sous-jacente, négative dans notre cas, est obligatoire car elle semble prédisposer à la survenue d'une TVC après un TC (3). Il n'existe pas de consensus sur la stratégie thérapeutique. La priorité du traitement à la phase aigüe sera de stabiliser l'état du patient par des traitements symptomatiques selon la gravité du tableau clinique (3). Les anticoagulants sont le traitement de choix, mais leur utilisation peut s'avérer problématique dans certains cas

où la TVC est associée à des hémorragies intracrâniennes (3-7) (hématome sous dural, extradural, intracérébral ou hémorragie sous arachnoïdienne). Chez notre patient, ce traitement a été instauré malgré la présence d'un hématome intracérébral qui était secondaire à la TVC (et non pas au traumatisme crânien) ce qui ne contre-indiquait pas l'utilisation des anticoagulants. L'évolution était bonne mais une telle évolution favorable n'est pas toujours rapportée car un retard diagnostic reste fréquent dans ce contexte (5). Le taux de mortalité est compris entre 4.3 et 30%, et dans les cas de survie, les séquelles neurologiques déficitaires sont prédominantes lorsqu'il s'agit du sinus latéral gauche, l'hémisphère gauche étant le plus souvent dominant dans la population générale (3).

CONCLUSION

Dans les suites d'un traumatisme crânien, l'apparition de symptômes neurologiques, en particulier d'une HTIC doit faire rechercher une TVC après avoir éliminé les causes classiques dans ce contexte.

Conflit d'intérêt : Aucun

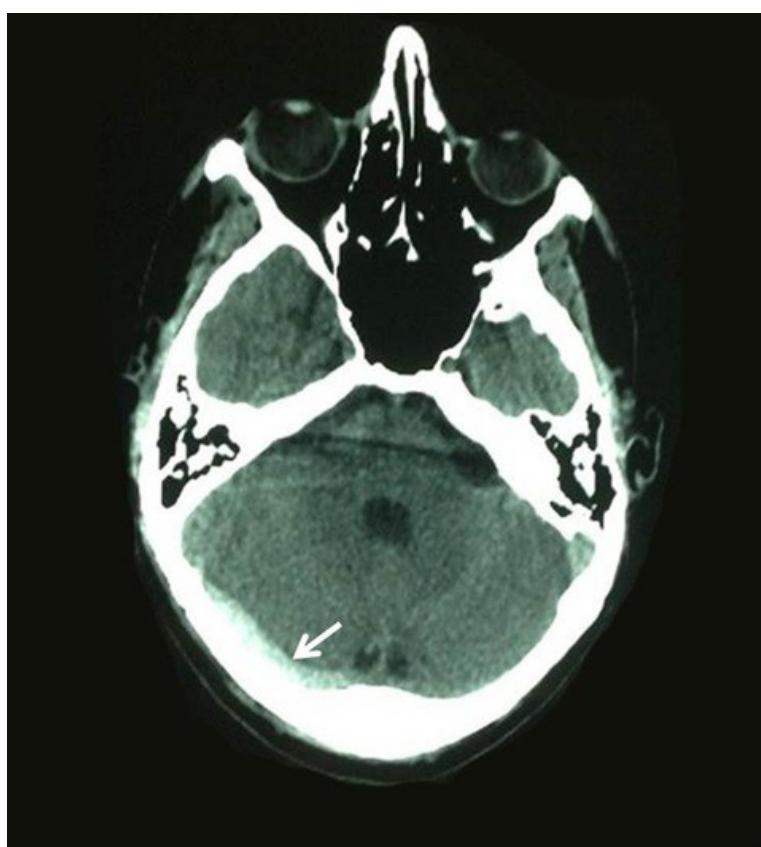
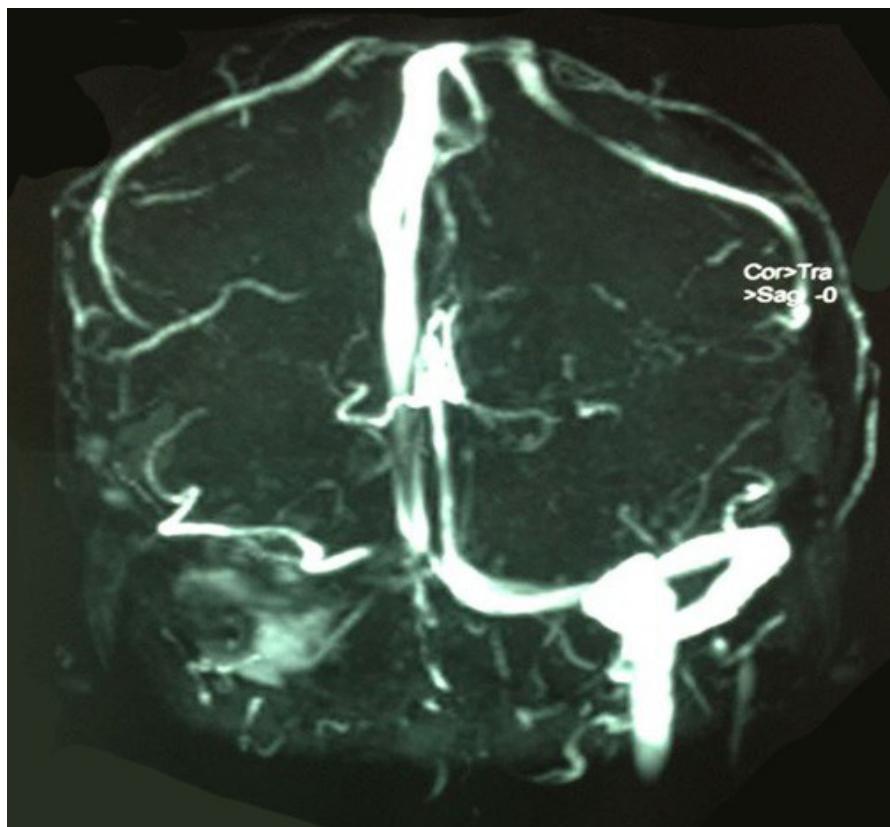
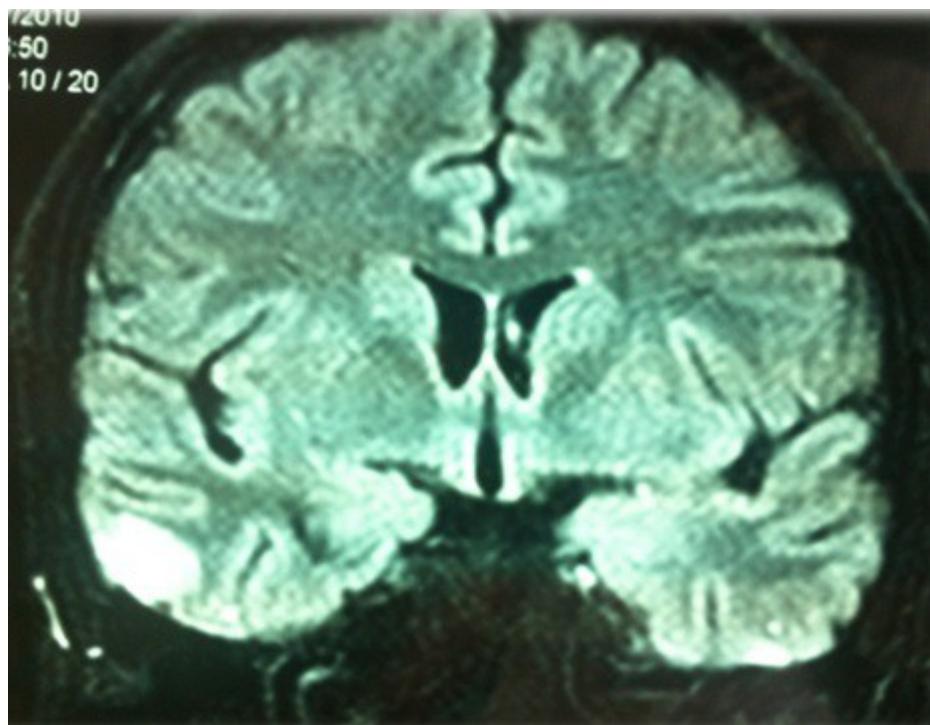


Figure 1

Coupe TDM axiale montrant une hyperdensité postérieure en rapport avec une thrombose veineuse cérébrale du sinus latéral droit (flèche).

**Figure 2**

Angio-IRM veineuse confirmant la thrombose veineuse cérébrale du sinus latéral droit étendue à la veine jugulaire interne.

**Figure 3**

Coupe sagittale d'une IRM montrant un infarcissement hémorragique temporal droit.

REFERENCES

1. BARBATI G, DALLAMONTA G, COLETTA R, BLASETTI AG. Posttraumatic superior sagittal sinus thrombosis. *Minerva Anesthesiol* 2003;69:919-25.
1. CAPLAN JM, KHALPEV Z, GATES J. Closed traumatic head injury: dural jugular vein thrombosis. *Emerg Med J* 2008;25:777-77
2. DALGIC A, SECER M, ERGUNGOR F, OKAY O, AKDAG R, CILIZ D. DURAL Sinus thrombosis following Head Injury: Report of Two Cases and Review of the Literature. *Turkish Neurosurgery* 2008;1:70-77
3. DELGADO ALMANDOZ JE, KELLY HR, SCHAEFER PW, LEV MH, GONZALEZ RG, ROMERO JM. Prevalence of traumatic dural venous sinus thrombosis in high-risk acute blunt head trauma patients evaluated with multidetector CT venography. *Radiology* 2010;255:570-577
4. DOBBS TD, BARBER ZE, SQUIER WL, GREEN AL. Cerebral venous sinus thrombosis complicating traumatic head injury. *J Clin Neurosci* 2012; :19,1058-1059.
5. ERDOGAN B, CANER H, AYDIN MV, YILDIRIM T, KAHVECİ S, SEN O. Hemispheric cerebrovascular venous thrombosis due to closed head injury. *Childs Nerv Syst* 2004;20: 239-242.
6. FERRERA PC, PAUSE DR, CHAN L. Sagittal sinus thrombosis after closed head injury. *Am J Emerg Med* 1998;16:382-5.
7. FERRO JM, CANHÃO P, STAM J, BOUSSER MG, BARINAGARREMENTERIA F. ISCVT Investigators, Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke* 2004;35:664-70.
8. NICOLAS X, ANDRE V, VAILLANT PY, ZAGNOLI F, BELLARD S. Thrombophlébite cérébrale post-traumatique. *Presse Med* 2002;31 :462

REVIEW / MISE AU POINT

HUNTINGTON'S DISEASE: A PERPLEXING NEUROLOGICAL DISEASE

GUNDAMARAJU Rohit¹VEMURI Ravichandra¹

1. Department of Physiology, Faculty of Medicine, University of Malaya, Kuala Lumpur, Malaysia

E-Mail Contact - GUNDAMARAJU Rohit : [rohit.gundamaraju \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:rohit.gundamaraju(at)gmail(dot)com)**Key words:** *Neurodegeneration, Polyglutamine, Huntingtin, Symptomatic treatment***ABSTRACT**

Huntington's disease is an inherited intricate brain illness. It is a neurodegenerative, insidious disorder; the onset of the disease is very late to diagnose. It is caused by an expanded CAG repeat in the Huntington gene, which encodes an abnormally long polyglutamine repeat in the Huntingtin protein. Huntington's disease has served as a model for the study of other more common neurodegenerative disorders, such as Alzheimer's disease and Parkinson's disease. Symptomatic treatment of Huntington's disease involves use of Dopamine antagonists, presynaptic dopamine depleters, Antidepressants, Tranquillizers, Anxiolytic Benzodiazepines, Anticonvulsants and Antibiotics. Several medications including baclofen, idebenone and vitamin E, Zinc-finger nucleases (ZFNs) have been studied in clinical trials with limited samples. In the present article, we have concentrated on clinical features, diagnosis, symptomatic approaches, symptomatic treatment and other therapies involved in the management of Huntington's disease.

INTRODUCTION

Huntington's disease (HD) is a neurodegenerative genetic disorder that affects muscle coordination and leads to cognitive decline and psychiatric problems. It typically becomes noticeable in mid-adult life. [1] HD is the most common genetic cause of abnormal involuntary writhing movements called chorea, which is why the disease used to be called Huntington's chorea. [4] For many decades its name remained unchanged, until the nineteen-eighties when, fully aware of the extensive non-motor symptoms and signs, the name was changed to Huntington's disease (HD). [2] In 1983, a linkage on chromosome 4 was established and in 1993 the gene for HD was found. For the first time, actual pre-manifest diagnoses could be made and as more diseases involving trinucleotide repeats of CAG were found, HD served as a model for many studies in medicine. CAG (cytosine (C), adenine (A), and guanine (G)), is a trinucleotide, the building stone of DNA. CAG is the codon for the amino acid glutamic. Finding the gene opened new research lines, new models and for the first time a real rationale on the way to treat this devastating disease. Many symptomatic treatments are now available, but there is a need for better, modifying drugs. [3] HD is named after George Huntington, the physician who described it as hereditary chorea in 1872. [3, 4]



Figure 1

3-dimensional (3D) view of HD affected nerve cell.

EPIDEMIOLOGY

HD affects males and females in relatively equal numbers. The disorder occurs in various geographic and ethnic populations worldwide. The frequency of HD appears to vary among different populations, ranging from an estimated 4 to 10 individuals in 10,000.[6] Huntington's disease shows a stable prevalence in most populations of white people of about 5-7 affected individuals per 100000. [7] Exceptions can be seen in areas where the population can be traced back to a few founders, such as Tasmania and the area around Lake Maracaibo in Venezuela. In Japan, prevalence of the disorder is 0.5 per 100 000, about 10% of that recorded elsewhere, and the rate is much lower in most of Asia. African populations show a similarly reduced prevalence, although in areas where much intermarriage with white people takes place the frequency is higher. [6, 7] Currently, the higher incidence of Huntington's disease in white populations compared with African or Asian people relates to the higher frequency of Huntingtin alleles with 28-35 CAG repeats in white individuals. [8]

SIGNS AND SYMPTOMS

Huntington's disease is a widely variable disorder, even within the same family. The early symptoms of Huntington's disease generally include slight, uncontrollable muscular movements, Chorea, stumbling and clumsiness, lack of concentration, lapses of short-term memory, depression, and changes of mood, sometimes including aggressive or antisocial behavior. [2, 3] The rate of progression of Huntington's disease varies, but generally, it develops over 15-25 years. [5] Later in the illness, people may experience different symptoms, which include involuntary movements, Difficulty in speech and swallowing, Weight loss as well as emotional changes, resulting in: Stubbornness, Frustration, Mood swings, Depression.

Chorea (derived from the Greek word meaning to dance) is the most common movement disorder seen in HD. [4] Chorea is a characteristic feature of HD and, until recently; the disorder commonly was called Huntington chorea. [9] Chorea, as defined by the World Federation of Neurology, is a state of excessive, spontaneous movements, irregularly timed, randomly distributed, and abrupt which is evidently illustrated in figure 2. Severity of chorea may vary from restlessness with mild intermittent exaggeration of gesture and expression, fidgeting movements of the hands, and unstable dance like gait to a continuous flow of disabling violent movements. Initially, mild chorea may pass for fidgetiness. [2] Severe chorea may appear as uncontrollable flailing of the extremities (i.e., ballism), which interferes with function.

**Figure 2**

The figure displays characteristic choreic movements.

Cognitive decline is characteristic of HD, but the rate of progression among individual patients can vary considerably. Dementia and the psychiatric features of HD are perhaps the earliest and most important indicators of functional impairment. [4] The dementia syndrome associated with HD includes early onset behavioral changes, such as irritability, untidiness, and loss of interest. Slowing of cognition, impairment of intellectual function, and memory disturbances are seen later. This pattern corresponds well to the syndrome of sub cortical dementia, and it has been suggested to reflect dysfunction of frontal-sub cortical neuronal circuitry. Early stages of HD are characterized by deficits in short-term memory, followed by motor dysfunction and a variety of cognitive changes in the intermediate stages of dementia. [9] These deficits include diminished verbal fluency, problems with attention, executive function, visuospatial processing, and abstract reasoning. [5] Language skills become affected in the final stages of the illness, resulting in a marked word-retrieval deficit. The behavioral disorder of HD is represented most commonly by affective illness. Depression is more prevalent, with a small percentage of patients experiencing episodic bouts of mania characteristic of bipolar disorder. [4, 5] Patients with HD and persons at risk for HD may have an increased rate of suicide.

Patients with HD also can develop psychosis, obsessive-compulsive symptoms, sexual and sleep disorders and changes in personality. [9]

PATHOGENOIS

The selective neuronal dysfunction and subsequent loss of neurons in the striatum, cerebral cortex, and other parts of the brain can explain the clinical picture seen in cases of HD. Several mechanisms of neuronal cell death have been proposed for HD, including excitotoxicity, oxidative stress, impaired energy metabolism, and apoptosis. [10]

I. Exciting toxicity

Excitotoxicity refers to the neurotoxin effect of excitatory amino acids in the presence of excessive activation of postsynaptic receptors. Intrastriatal injections of kainic acid, an agonist of a subtype of glutamate receptor, produce lesions similar to those seen in HD. [11]

Intrastriatal injections of quinolinic acid, an N-methyl-D-aspartate (NMDA) receptor agonist, selectively affect medium-sized GABA-ergic spiny projection neurons, sparing the striatal interneuron's and closely mimicking the neuropathology seen in HD. NMDA receptors are depleted in the striata of patients with HD, suggesting a role of NMDA receptor-mediated excitotoxicity, but no correlation exists between the distribution of neuronal loss and the density of such receptors.[5, 11] The theory that reduced uptake of glutamate by glial cells may play a role in the pathogenesis of HD also has been proposed.

II. Oxidative stress

Oxidative stress is caused by the presence of free radicals (i.e., highly reactive oxygen derivatives) in large amounts.[12] This may occur as a consequence of mitochondrial malfunction or excitotoxicity and can trigger apoptosis. Striatal damage induced by quinolinic acid can be ameliorated by the administration of spin-trap agents, which reduce oxidative stress, providing indirect evidence for the involvement of free radicals in excitotoxic cell death. [13]

III. Impaired energy metabolism

Impaired energy metabolism reduces the threshold for glutamate toxicity and can lead to activation of excitotoxic mechanisms as well as increased production of reactive oxygen species.[8] Nuclear magnetic resonance spectroscopy studies have shown elevated lactate levels in the basal ganglia and occipital cortex of patients with HD.[12] Patients with HD have an elevated lactate-pyruvate ratio in the cerebrospinal fluid. A reduction in the activity of the respiratory chain complex II and III (and less in complex IV) of mitochondria of caudate neurons in patients with HD has been reported. [14]

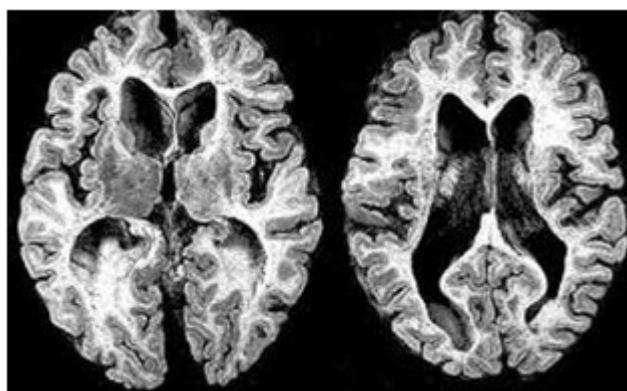


Figure 3

The shrinkage of normal (left) and HD affected brain (right). [15]

The genetic basis of HD is the expansion of a cysteine-adenosine-guanine (CAG) repeat encoding a polyglutamine tract in the N-terminus of the protein product called Huntingtin. The function of Huntington is not known. Normally, it is located in the cytoplasm. [19, 20] The association of Huntingtin with the cytoplasmic surface of a variety of organelles, including transport vesicles, synaptic vesicles, microtubules, and mitochondria, raises the possibility of the occurrence of normal cellular interactions that might be relevant to neuro-degeneration. N-terminal fragments of mutant Huntingtin accumulate and form inclusions in the cell nucleus in the brains of patients with HD, as well as in various animal and cell models of HD. [18] The presence of neuronal intra nuclear inclusions (NIIs) initially led to the view that they are toxic and, hence, pathogenic. More recent data from striatal neuronal cultures transfected with mutant Huntingtin and transgenic mice carrying the spinocerebellar at axia-1 (SCA-1) gene (another CAG repeat disorder) suggest that NIIs may not be necessary or sufficient to cause neuronal cell death, but translocation into the nucleus is sufficient to cause neuronal cell death. Caspase inhibition in clonal striatal cells showed no correlation

between the reduction of aggregates in the cells and increased survival. [19]

PATHEOLOGY

The most striking pathology in HD occurs within the neostriatum, in which gross atrophy of the caudate nucleus and putamen is accompanied by selective neuronal loss and astrogliosis. Marked neuronal loss also is seen in deep layers of the cerebral cortex. [16] Other regions, including the globus pallidus, thalamus, subthalamic nucleus, substantia nigra, and cerebellum, show varying degrees of atrophy depending on the pathologic grade. [17] The extent of gross striatal pathology, neuronal loss, and gliosis provides a basis for grading the severity of HD pathology. No gross striatal atrophy is observed in grades 0 and 1. Grade 0 cases have no detectable histologic neuropathology in the presence of a typical clinical picture and positive family history suggesting HD. [16, 17] Grade 1 case have neuropathological changes that can be detected microscopically but without gross atrophy. In grade 2, striatal atrophy is present, but the caudate nucleus remains convex. In grade 3, striatal atrophy is more severe, and the caudate nucleus is flat. In grade 4, striatal atrophy is most severe, and the medial surface of the caudate nucleus is concave. [17, 18]

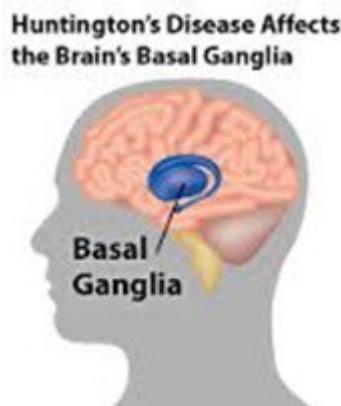


Figure 4

The figure of Huntington affected Brain. [18]

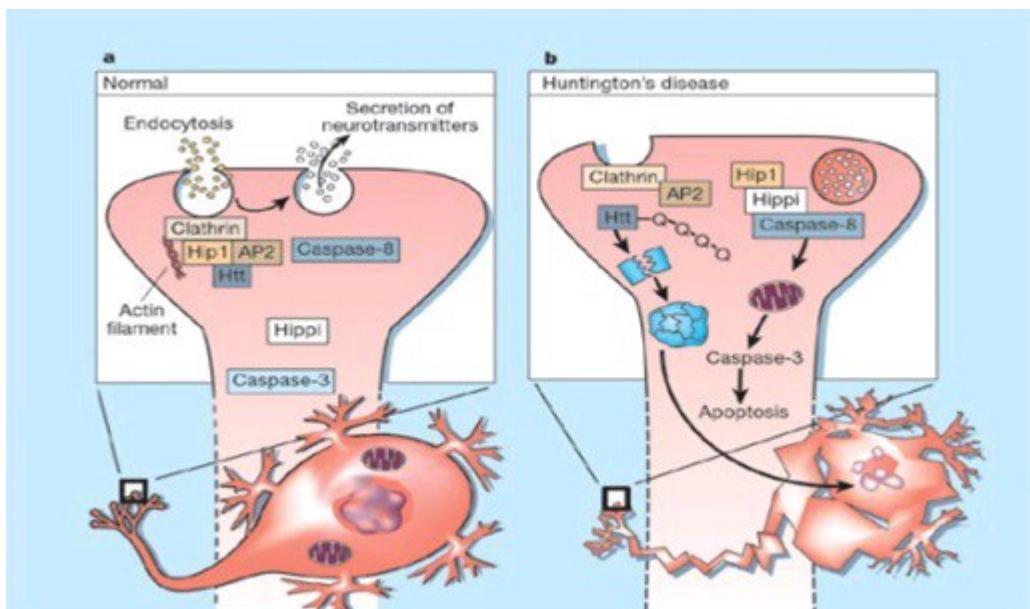


Figure 5

Comparison of Normal ion uptake to that of Huntington's disease cell ion uptake. [14, 15, 19]

HUNTINGTIN

The Huntington's disease is still not fully understood. What is known about Huntington's disease is that it occurs due to mutations in a single gene coding for a protein called Huntington. [20] Huntington is expressed in all human and mammalian cells, with the highest concentrations in the brain and testes; moderate amounts are present in the liver, heart, and lungs. [21] Recognizable homologous of protein is present in many species, including zebra fish, drosophila, and slime moulds. The role of the wild-type protein is, yet, poorly understood, as is the underlying pathogenesis of Huntington's disease.[21, 22] One mechanism by which an autosomal-

dominant disorder such as Huntington's disease could cause illnesses by haploid sufficiency, in which the genetic defect leads to inadequate production of a protein need for vital cell function. This idea seems unlikely because terminal deletion or physical disruption of the HD gene in man does not cause Huntington's disease. [15, 16] Furthermore, one copy of the HD gene does not cause a disease phenotype in mice. Whereas homozygous absence of the HD gene is associated with embryonic lethality in animals, people homozygous for the HD gene have typical development. Findings suggest that the mutant HD gene confers toxic gain of function. [3, 4, 5] A persuasive line of evidence for this idea comes from nine other known human genetic disorders with expanded (and expressed) polyglutaminerepeats: spinocerebellar ataxia types, Dentatorubropallidoluysian atrophy, and spinobulbar muscular atrophy. For none of these disorders is there evidence to suggest an important role for haplo insufficiency. [24]

In spinobulbar muscular atrophy, complete deletion of the androgen receptor is not associated with neuromuscular disease. All nine diseases show neuronal inclusions containing aggregates of polyglutamines and all have a pattern of selective neuro-degeneration. One of the most striking features of these disorders is the robust inverse correlation between age of onset and number of polyglutamine repeats. [10] Results suggest that the length of the Polyglutamine repeat indicates disease severity irrespective of the gene affected, with the longest repeat lengths associated with the most disabling early-onset (juvenile) forms of these disorders. Although difficult to confirm, some data also suggest that the rate of progression might be faster with longer CAG repeats, particularly for individuals with juvenile-onset disease. [19] The most convincing evidence for a gain of function in Huntington's disease is the structural biology of polyglutamine strands. [10, 11]

This process needs a specific concentration of protein and a minimum of 37 consecutive glutamine residues, follows a period of variable abeyance and proceeds faster with higher numbers of glutamine repeats. These findings might account for both delayed onset of disease and the close correlation with polyglutamine length. The rate of aggregation increases with the number of glutamine residues, which accords with evidence showing that length of expansion is associated with early age of onset. [2, 3, 10]

CLINICAL FINDINGS

Individuals with Huntington's disease can become symptomatic at any time between the ages of 1 and 80 years; before then, they are healthy and have no detectable clinical abnormalities. [1, 5] This healthy period merges imperceptibly with a pre-diagnostic phase, when patients show subtle changes of personality, cognition, and motor control. Both the healthy and pre-diagnostic stages are sometimes called presymptomatic, but in fact, the pre-diagnostic phase is associated with findings, even though patients can be unaware of them. Diagnosis takes place when findings become sufficiently developed and specific. In the pre-diagnostic phase, individuals might become irritable or disinherited and unreliable at work; multitasking becomes difficult and forgetfulness in addition, anxiety mounts. Family members note restlessness or fidgeting, sometimes keeping their partners awake at night. [8, 31] Eventually, this stage merges with the diagnostic phase, during which time affected individuals show distinct chorea, in coordination, motor impersistence, and slowed saccadic eye movements.

Cognitive dysfunction in Huntington's disease, often spares long-term memory but impairs executive functions, such as organizing, planning, checking, or adapting alternatives, and delays the acquisition of new motor skills. These features worsen over time; speech deteriorates faster than comprehension. [9] Unlike cognition, psychiatric and behavioral symptoms arise with some frequency but do not show stepwise progression with disease severity. Depression is typical and suicide is estimated to be about five to ten times that of the general population (about 5-10%). [4] Manic and psychotic symptoms can develop. Suicidal ideation is a frequent finding in patients with Huntington's disease. In a cross-sectional study, about 9% of asymptomatic at-risk individuals contemplated suicide at least occasionally, perhaps a result of being raised by an affected parent and awareness of the disease. In the pre-diagnostic phase, the proportion rose to 22%, but in patients who had been recently diagnosed, suicidal ideation was lower. The frequency increased again in later stages of the illness. [6, 7]

The correlation of suicidal ideation with suicide has not been studied in people with Huntington's disease, but suicide attempts are not uncommon. In one study, researchers estimated that more than 25% of patients attempt suicide at some point in their illness. Individuals without children might be at amplified risk, and for these people access to suicidal means (i.e., drugs or weapons) should be restricted. The presence of affective symptoms, specific suicidal plans, or actions that increase isolation (e.g., divorce, giving away pets) warrants similar precautions. Although useful for diagnosis, chorea is a poor marker of disease severity. Patients with early onset Huntington's disease might not develop chorea, or it might arise only transiently during their illness. [1, 5]

JUVENILE HD

If the first symptoms and signs start before the age of 20 years, the disease is called Juvenile Huntington's disease (JHD). Behaviors disturbances and learning difficulties at school are often the first signs. Motor behavior is often hypokinetic and bradykinetic with dystonic components. Chorea is seldom seen in the first decade and only appears in the second decade. Epileptic fits are frequently seen. The CAG repeat length is

over 55 in most cases. In 75% of the juveniles the father is the affected parent. [21, 19] A complete and accurate family history is invaluable in evaluating a child with symptoms suggestive of Huntington disease, and can make the process of diagnosis much more straightforward. [22] However, there are situations in which parents may not even be aware that HD is in the family; in other cases, an adopted child may be involved. A number of tests may be used in conjunction with the presence or absence of a family history, and clinical presentation, to help clarify the diagnosis.

Inheritance

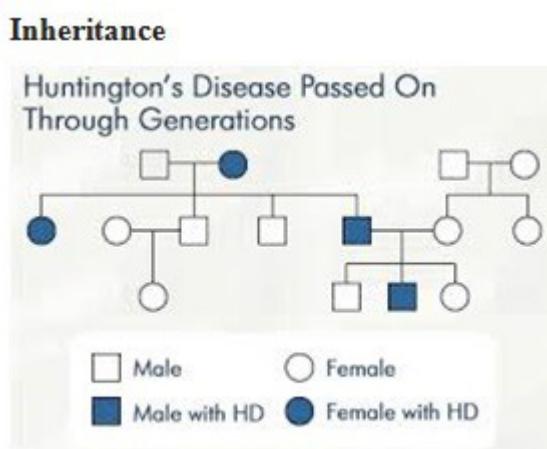


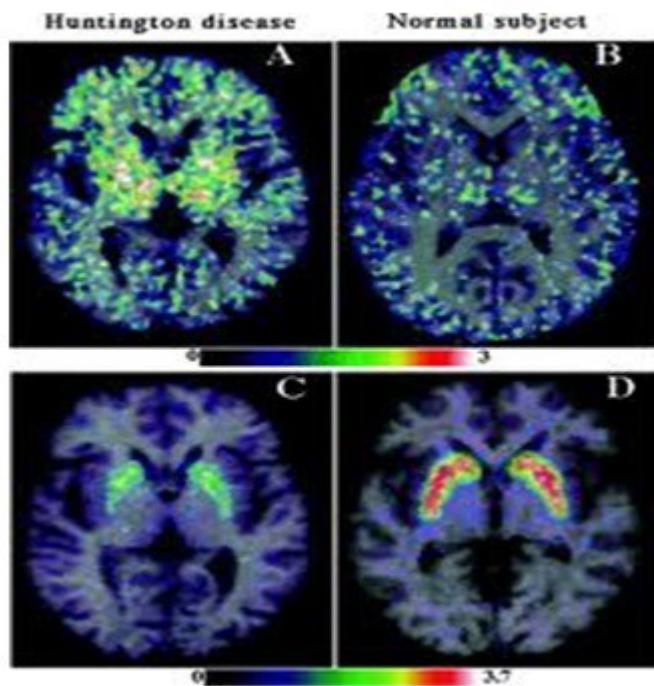
Figure 6

Pictographically representation showing the inheritance nature of the disease

It is elucidated with example in the figure 6 that the dark colored animation is being affected and semi darks are at risk and finally the light colored are not affected.

DIAGNOSIS

Diagnosis of HD is not easy and requires an extensive care while diagnosing. The discovery of the HD gene in 1993 resulted in a direct genetic test to make or confirm a diagnosis of HD in an individual who is exhibiting HD-like symptoms. Using a blood sample, the genetic test analyzes DNA for the HD mutation by counting the number of repeats in the HD gene region. [11, 15] Pre-symptomatic testing is used for people who have a family history of HD but have no symptoms themselves. The blood test confirms the presence or absence of the HD mutation. It is encouraged that patients have either a blood sample from a family member who has HD or the results of his/her genetic test for confirming the diagnosis. [31] If either parent had HD, the person's chance would be 50-50. Prenatal testing is one of a range of options, which may be of interest to couples who are at risk of passing the disease-causing version of the HD gene to a child. And also, chorionic Villi Sampling is done to identify the presence of HD. In the past, no laboratory test could positively identify people carrying the HD gene or those fated to develop HD before the onset of symptoms. [25] Usually includes sessions devoted to genetic counseling, a neurological exam, a psychological interview, discussion of the results, and follow-up. Neurological exam is meant to determine whether the patient has any symptoms, in which case they may choose to discontinue testing procedure. Sessions are meant to ensure that the person about to undergo testing understands the implications of the knowledge of the results. A neurologist will interview the individual intensively to obtain the medical history and rule out other conditions. A tool used by physicians to diagnose HD is to take the family history, sometimes called a pedigree or genealogy. [4, 5] It is extremely important for family members to be candid and truthful with a doctor who is taking a family history. The doctor will also ask about recent intellectual or emotional problems, which may be indications of HD, will test the person's hearing, eye movements, strength, coordination, involuntary movements (chorea), sensation, reflexes, balance, movement, and mental status, and will probably order a number of laboratory tests as well. [4] People with HD commonly have impairments in the way the eye follows or fixes on a moving target. Use medical imaging methods for diagnosis of the diseases such as Computerized Tomography (CT), Magnetic Resonance Imaging (MRI), and Positron Emission Tomography (PET). [32]

**Figure 7**

PET imaging of brain of HD affected patient with activation of microglial. [29]

Upon presence of contrast agent, the microglial cells in HD and normal brain are well assessed. Imaging technologies allow investigators to view changes in the volume and structures of the brain and to pinpoint when these changes occur in HD. Scientists know that in brains affected by HD, the basal ganglia, cortex, and ventricles all show atrophy or other alterations. [20]

TREATMENT

There is no cure for Huntington's disease, and there is no known way to stop the disease from getting worse. The goal of treatment is to slow down the symptoms and help the person function for as long and as comfortable as possible. [26, 30] Medications vary depending on the symptoms. Most common medications as follows in table 1:

Symptom:	Antipsychotic (hallucinations, delusions, violent outbursts)
Medications:	Haloperidol, Chlorpromazine, Olanzapine
Symptom:	Tranquilizers (anxiety, chorea)
Medications:	Benzodiazepines, Paroxetine, Venlafaxine, Beta-blockers (Atenolol, Propantheline)
Symptom:	Antidepressants (depression, obsessive-compulsive behavior)
Medications:	Fluoxetine, Sertraline hydrochloride, Nortriptyline

Table 1 : Symptomatic treatment regime [26-28, 30]

Table 1 is an overview of treatment options for HD. As there is no complete cure, a symptomatic treatment regime is followed.

In August 2008, the U.S. Food and Drug Administration approved Tetrabenazine to treat chorea, making it the first drug approved for use in the United States to treat the disease. [28]

In the year 2012, a clinical study is initiated on Zinc-finger nucleases (ZFNs) for treating HD. Zinc-finger nucleases (ZFNs) are artificial restriction enzymes generated by fusing a zinc finger DNA-binding domain to a DNA-cleavage domain. [33] Expanded CAG/CTG repeat tracts are the genetic basis for more than a dozen inherited neurological disorders including Huntington's disease, myotonic dystrophy, and several spinocerebellar ataxias. [20] It has been demonstrated in human cells that ZFNs can direct double-strand

breaks (DSBs) to CAG repeats and shrink the repeat from long pathological lengths to short, less toxic lengths.

CONCLUSION

Several medications including baclofen, idebenone and vitamin E have been studied in clinical trials with limited samples. More research work and clinical trials should be done to search effective drug molecules that would provide a more rational approach in the treatment of Huntington's disease. The more research should be aimed to develop therapeutic agents that alter the course of neurodegenerative disease like preventing neuronal death or stimulating neuronal recovery. As there is no specific cure for HD, the goal of current research is to develop treatments that can prevent, retard or reverse neuronal cell death. More specific treatments for Huntington's disease should become feasible.

Conflit d'intérêt : Aucun

REFERENCES

1. APOSTOL BL, SIMMONS DA, ZUCCATO C. CEP-1347 reduces mutant huntingtin-associated neurotoxicity and restores BDNF levels in R6/2 mice. *Mol Cell Neurosci.* 2008; 39: 8.
1. BENN CL, TINGTIN SUN, GHAZALEH SADRI-VAKILI, KAREN MC FARLED N, DEREK DIROCCO P, GEORGE YOHRLING J, TIMOTHY CLARK W, BERENGERE BOUZOU, JANG-HO CHA J. Huntingtin modulates transcription, occupies gene promoters in vivo, and binds directly to DNA in a polyglutamine-dependent manner. *J Neurosci.* 2008; 28(42):10720-10733.
2. BROWNIE SE, BEAL MF. Oxidative damage and mitochondrial dysfunction in neurodegenerative diseases. *Biochem Soc Trans.* 1994; 22: 1002-1006.
3. CAPLEN NJ, TAYLOR JP, STATHAM VS, TANAKA F, FIRE A, MORGAN RA. Rescue of polyglutamine-mediated cytotoxicity by double-stranded RNA-mediated RNA interference. *Hum Mol Genet.* 2002; 11(2):175-184.
4. DELONG RM, JORGE JL. In: Dennis L. Kasper, Harrison's Principle of Internal Medicine. McTheir etiology. Graw Hill Publication, pp: 2415, 2005.
5. DRIVER-DUNCKLEY E, CAVINESS JN. "Huntington's disease". In Schapira AHV. *Neuro and Clin Neuro Sci.* 2007; 879.
6. ELLERBY LM, ORR HT. Neurodegenerative disease: cut to the chase. *Nature.* 2006; 442(7103):641-642.
7. FAVA M. Psychopharmacologic treatment of pathologic aggression. *Psychiatr Clin North Am.* 1997; 20:427-51.
8. "FDA Approves First Drug for Treatment of Chorea in Huntington's Disease". FDA Approves First Drug for Treatment of Chorea in Huntington's Disease. U.S. Food and Drug Administration. 2008. Retrieved 2008-08-10.
9. FRANK S, JANKOVIC J. "Advances in the Pharmacological Management of Huntington's Disease". *Drugs.* 2010; 70 (5): 561-71.
10. HAACKE EM, CHENG NY, HOUSE MJ, LIU Q, NEELAVALLI J. Imaging iron stores in the brain using magnetic resonance imaging. *Magn Reson Imaging.* 2005; 23: 1-25.
11. HARPER PS. Huntington's disease. *Eur J Hum Gen.* 2002; 10, 689 - 693.
12. HIGGINS DS. Chorea and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19:707-22.
13. HO LW, BROWN R, MAXWELL M, WYTTEBNACH A, RUBINSZTEIN DC. Wild type Huntingtin reduces the cellular toxicity of mutant Huntingtin in mammalian cell models of Huntington's disease. *J Med Genet.* 2001; 38(7):450-452.
14. Huntington's Disease Collaborative Research Group. A novel gene containing a trinucleotide repeats that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell* 1993; 72:971-983.
15. HUNTINGTON G. "On Chorea". (1872-04-13); *Medical and Surgical Reporter of Philadelphia* 26 (15): 317-321.
16. KASSUBEK J, GAUS W, LANDWEHRMEYER GB. Evidence for more widespread cerebral pathology in early HD: an MRI-based morphometric analysis; reply of HD Rosas (letter). *Neurology.* 2004; 62:523-524
17. KEGEL KB, SAPP E, ALEXANDER J, VELENCIA A, REEVES P, LI X, MASSO N, SOBIN L, ARONIN N, DIFIGLIA M. Polyglutamine expansion in huntingtin alters its interaction with phospholipids. *J Neurochem.* 2009; 110(5):1585-1597.
18. KIM J, BORDIUK OL, FERRANTE RJ. Experimental models of HD and reflection on therapeutic strategies. *Int Rev Neurobiol.* 2011; 98:419-481.
19. LANDLES C, SATHASIVAM K, WEISS A, WOODMAN B, MOFFITT H, FINKBEINER S, SUN B, GAFNI J, ELLERBY LM, Trottier Y, RICHARDS WG, OSMAND A, PAGANETTI P, BATES GP. Proteolysis of mutant huntingtin produces an exon 1 fragment that accumulates as an aggregated protein in neuronal nuclei in Huntington disease. *J Biol Chem.* 2010; 285(12):8808-8823.
20. MACDONALD ME, GINES S, GUSELLA JF, WHEELER VC. Huntington's disease. *Neuromolecular Med.* 2003; 4(2):7-20.
21. MORRISON PJ. Prevalence estimates of Huntington's disease in Caucasian populations are gross underestimates. *Mov Disord.* 2012; 27:1707-1708.
22. PRINGSHEIM T. Reply: Prevalence estimates Huntington's disease in Caucasian populations are gross underestimates. *Mov Disord.* 2012; 27:1708-1709.
23. RAMIREZ CL, CERTO MT, MUSSOLINO, GOODWIN MJ, CARDICK TJ, MCCAFFREY AP, CATHOMEN T, SCHARENBERG AM, JOUNG JK. "Engineered zinc finger nickases induce homology-directed repair with reduced mutagenic effects". *Nucleic Acids Research.* 2012;40(7): 5560.
24. RATHORE KI, REDENSEK A, DAVID S. Iron homeostasis in astrocytes and microglia is differentially regulated by TNF-alpha and TGF-beta1. *Glia.* 2010; 60: 738-750.
25. ROSS CA. Polyglutamine pathogenesis: emergence of unifying mechanisms for Huntington's disease and related disorders. *Neuron.* 2002; 35: 819-822.

- 26.SHARMA P, SAVY L, BRITTON J. Huntington's disease a molecular genetics and CT Comparison. *J Neurol Neurosurgery Psychiatry*. 1996; 60: 206-208.
- 27.SQUITIERI F, ANDREW SE, GOLDBERG YP, KREMER B, SPENCE N, ZEISLER J, NICHOL K, THEILMANN J, GREENBERG J, GOTO J. "DNA haplotype analysis of Huntington disease reveals clues to the origins and mechanisms of CAG expansion and reasons for geographic variations of prevalence". *Hum Mol Genet*. 1994;3(12):2103-143.
- 28.TAI YF, PAVESE N, GERHARD A, TABRIZI SJ, BARKER RA, BROOKS DJ, PICCINI P. Microglial activation in presymptomatic Huntington's disease gene carriers. *Brain*. 2007; 130:1759-1766.
- 29.VAN DER BURG JM, BJÖRKQVIST M, BRUNDIN P. "Beyond the brain: widespread pathology in Huntington's disease". *Lancet Neurol*. 2009; 8 (8): 765-74.
- 30.VONSATTEL JP, KELLER C, CORTES RAMIREZ EP. Huntington's disease neuropathology. *Handb Clin Neurol*. 2011; 100:83-100.
- 31.WALKER FO. "Huntington's disease," *Lancet*. 2007; 369, 9557, 218-228.
- 32.WILD E, ANNA MAGNUSSON, NAYANA LAHIRI, ULRIKA KRUS, MICHAEL ORTH, SARAH J TABRIZI, MARIA BJÖRKQVIST. Abnormal peripheral chemokine profile in Huntington's disease. *PLoS Curr*. 2011; 3:RRN1231.

INFORMATION

21ème CONGRES DE LA PAANS - PROGRAMME ET RESUME

21st PAANS CONGRESS - PROGRAM AND ABSTRACTS

Pan African Association of Neurological Sciences (PAANS)¹

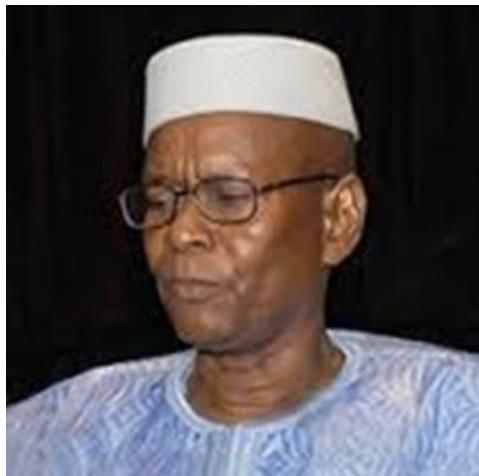
E-Mail Contact - Pan African Association of Neurological Sciences (PAANS) : [office \(at\) paans \(dot\) org](mailto:office(at)paans(dot)org)

Programme et résumé du 21ème congrès de la PAANS ([téléchargement](#).)

Program and abstract of the 21st congress of the PAANS ([download](#).)

OBITUARY / NECROLOGIE

HOMMAGE AU PROFESSEUR MOUSSA TRAORE



« La simplicité est la sophistication suprême» disait Léonard De Vinci

Le Pr. TRAORE incarnait la simplicité et la rigueur.

Le mardi 05 Août 2014, la Neurologie malienne et le monde médical malien viennent de perdre une de ses figures emblématiques en la personne du Pr. Moussa TRAORE.

Son œuvre fait partie intégrante du développement et du rayonnement de la Neurologie au Mali et à l'étranger. Il était un clinicien exemplaire, un enseignant éloquent et un chercheur rigoureux connu dans le monde.

Le Pr. Moussa TRAORE est né le 20 Avril 1950 à Kayes. Après de brillantes études secondaires et universitaires au Mali, il décrocha son diplôme de Docteur en Médecine à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie en 1974.

Il effectua une brillante formation universitaire de neurophysiologie et de neurologie à Marseille en France. A son retour au pays, il intégra l'école nationale de médecine et de pharmacie Faculté de Médecine de Bamako comme assistant Chef de clinique en 1984, son parcours universitaire fut sanctionné par l'obtention de son agrégation en 1988 en France.

Sur le plan hospitalier, il fut chef de service de Neurologie du CHU du Point G de 1983 à 2014. Respecté et aimé de ces malades, ceux-ci évoquent régulièrement son humanisme, son amour du prochain, sa disponibilité et sa compétence. Il participa activement aux actions du Comité Médical du CHU du Point G.

Enseignant éloquent et rigoureux, toute sa vie il assura la promotion de l'enseignement des sciences neurologiques au Mali à la Faculté de Médecine de Bamako, à l'école de Masso-Kinésithérapie de Bamako, mais aussi dans la sous région, notamment à l'Ecole Supérieure de la Santé de Ouagadougou.

Il laissa une empreinte indélébile dans l'édification de la Faculté de Médecine de Bamako, où assuma le poste de vice-doyen de 1990-1992 puis de doyen de 1998 à 2006.

Cette position de doyen de la Faculté de Médecine de Bamako, son apport pédagogique décisif au sein de la Conférence Internationale des Doyens des Facultés de Médecine d'Expression Française (CIDMEF) sont reconnus par ses pairs.

Chercheur émérite et expérimenté, il a été l'auteur de plusieurs publications scientifiques dans les revues nationales et internationales, surtout dans le domaine de la pathologie neurodégénérative et les pathologies neurologiques héréditaires.

Dans son souci d'instituer un forum d'échange en Afrique en matière de neuroscience, il initia au Mali un Congrès de Neurosciences dont la première édition s'est tenue en 2009.

Le Pr. TRAORE est chevalier de l'Ordre National du Mali. A son épouse, Le Pr. Jeannette TRAORE, hospitalo-universitaire, à ses enfants, à toute sa famille et à toute l'équipe de neurologie et du monde médical malien et africain, nous présentons nos condoléances.

Que Dieu protège sa famille et son œuvre. GUINTO CO, YENA S, MAIGA Y, l'ensemble des élèves du Pr. Moussa TRAORE.