

La Sclérose Latérale amyotrophique

Dr H.SEMRA

I - Introduction

La Sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou Maladie de Charcot est une Maladie neurodégénérative qui touche le motoneurone central (pyramidal) et périphérique (corne antérieure et bulbe). Elle se caractérise par une paralysie d'aggravation progressive.

II - Epidémiologie

- Incidence **2-3/100000** habitant/an
- Age moyen de début: **56ans**
- Légère prédominance féminine
- Médiane de survie : **36 mois**
- **95%** sont des Formes. sporadiques, **5%** des Formes familiales

III - Physiopathologie

La cause exacte de la sclérose latérale amyotrophique est inconnue. Plusieurs hypothèses ont été proposées :

- 1 - Le rôle du Stress oxydatif qui endommage les cellules
- 2 -Le rôle l'excitotoxicité du glutamate,
- 3 - origine Auto-immune

IV – Clinique

- Les signes cliniques témoignent d'une association de signes centraux et périphériques au niveau d'un même territoire, **très évocatrice du diagnostic**
- réalisent une atteinte Asymétrique d'évolution progressive

1. Signes d'atteinte du motoneurone périphérique : Syndrome neurogène (corne antérieure médullaire, noyaux moteurs des nerfs crâniens bulbaires) :

- **L'Amyotrophie** : souvent précoce, peut précéder le déficit moteur
- **Le Déficit moteur** : s'installe de manière insidieuse
- **Les Fasciculations** : peuvent être spontanées ou provoquées par la percussion musculaire. Elles existent au niveau des muscles amyotrophiés mais également dans d'autres muscles apparemment sains. Elles constituent un signe assez caractéristique de la SLA
- **les Crampes** : fréquentes et intenses
- **Syndrome bulbaire** : par atteinte des derniers nerfs crâniens (XII-IX-X-XI) :
 - Dysarthrie
 - Dysphagie, fausses routes
 - Amyotrophie et fasciculations de la langue.

2 - Signes d'atteinte du motoneurone central : Syndrome pyramidal

- les Reflexes osteotendineux : conservés ou vifs et diffusés dans un territoire amyotrophié
- hypertonie spastique
- Signe de Babinski : présent dans 50% des cas
- Un syndrome pseudo-bulbaire par atteinte du faisceau géniculé : troubles de la phonation et de la déglutition, rires et pleures spasmodiques

4 - Signes négatifs

- Pas de déficit sensitif
- Pas de syndrome extra pyramidal
- Pas de troubles vésico-sphinctériens
- Pas de syndrome cérébelleux

V - Formes Cliniques

1 - forme à début brachial (40% des cas)

- Les crampes peuvent inaugurer la maladie
- L'Amyotrophies, les fasciculations et le déficit débutent aux niveau des mains réalisant la main d'Aran Duchenne (amyotrophie des muscles des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, le pouce se met sur le même plan que les autres doigts) puis extension progressive en quelques semaines ou mois aux muscles proximaux des membres supérieurs et aux muscles des membres inférieurs

2 - Forme bulbaire (25% des cas)

- Débute par des signes bulbaires (dysphonie troubles de la déglutition), l'évolution est plus rapide

3 - Forme pseudo polynévritique (25% des cas)

- Les signes débutent niveau de l'extrémité distale des membres inférieurs, Son évolution est plus prolongée

VI - Examens Complémentaires

⊙ L'électroneuromyogramme (ENMG) : confirme l'atteinte de la corne antérieure :

- tracé de type neurogène (pauvre, accéléré)
- des unités motrices géantes
- Présence de fasciculations
- Les vitesses de conduction nerveuse sont normales

⊙ L'IRM cérébrale et médullaire

Normale dans la SLA, elle permet de faire un diagnostic différentiel

VII - Evolution

- Aggravation progressive de la paralysie des membres et de l'atteinte bulbaire
- Le décès survient suite a des troubles de déglutition et/ou respiratoires par atteinte des muscles respiratoires

VIII - Diagnostic Différentiel

- myélopathie cervicarthrosique, Syringomyélie, syndrome paranéoplasique
- Lésions tumorales, inflammatoires ou vasculaires du bulbe.
- Devant une forme pseudopolynévritique : Une polyneuropathie

IX – TRAITEMENT

- Pas de traitement Curatif
- Riluloze (Rilutek®):
 - c'est un inhibiteur de la libération de glutamate
 - permet une augmentation de la survie de 3-6 mois
- Traitement symptomatique
 - Kinésithérapie
 - Orthophonie
 - assurer une bonne Nutrition (gastrostomie ou sonde naso-gastrique)
 - Prise en charge Psychologique

Dr H.SEMRA