

Chez Yacine
INESSMC
Bibliothèque Chalet
Copy Service

**SCLEROSE LATERALE
AMYOTROPHIQUE ET AUTRES
MALADIES DU MOTONEURONE**

Dr B.SAHLI

La sclérose latérale amyotrophique

I-Définition :-Généralités

La SLA est une maladie neuro-dégénérative affectant essentiellement les neurones moteurs centraux et périphériques .

La constatation anatomopathologique dans la SLA est une sclérose des faisceaux pyramidaux et une raréfaction des motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière et /ou des noyaux du tronc cérébrale.

l'incidence est de 02 a 03 /100.000 habitants /an, l'âge moyen de début est de 56ans , et 05 a 10% sont des formes familiales.

II-diagnostic positif :

1-tableau clinique :

a-la forme commune a début brachiale : au début le patient se plaint de difficultés a tenir les objets, puis le tableau se complète progressivement pour associer un syndrome neurogene périphérique et un syndrome pyramidal.

-le syndrome neurogene périphérique :

Fait d'un déficit moteur surtout au niveau de mains ,d'une amyotrophie qui commence au niveau des interosseux et du pouce pour gagner tous les muscles de la main réalisant « la main de singe »et les muscles de l'avant bras et du bras, aussi des crampes et surtout des fasciculations qui sont précoces et caractéristiques de la maladie, et peuvent se voir au niveau des membres sains surtout le thorax et la langue.

-Le syndrome pyramidal :associe des ROT vifs dans les territoires atrophiques, hypertonie et parfois signe de BBK.

-Atteinte bulbaire :elle conditionne le pronostic ; il peut s'agir d'une atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire associant une atrophie de la langue, des fasciculations linguales, rire et pleurer spasmodique et un reflexe masseterin vif.

b-Formes Cliniques :

*SLA forme pseudo-polynevritique :

le début s'annonce par des phénomènes subjectifs a type d'engourdissement et de fourmillement aux membres inferieurs, puis apparait un déficit moteur distal des membres inferieurs, une amyotrophie ainsi que les fasciculations.dans cette forme seule la vivacité des ROT peut orienter vers l'atteinte pyramidale.

...../.....

*Forme bulbaire :exceptionnelle, caractérisée par une atteinte pure des faisceaux bulbaires .

*SLA familiales :représentent 5 a10% des cas, dans la plupart des cas la transmission et autosomique dominante.

*SLA et démence :peu fréquente , le tableau associe des signes habituels de SLA ,et un syndrome frontal.

2-Examens complémentaires :

*ENMG(electroneuroamyogramme):

C'est l'examen essentiel, il confirme l'atteinte de la corne antérieure qui est diffuse , avec un trace neurogene pauvre de grande amplitude et présence de fasciculations.

Les VC nerveuses motrices sont habituellement normales.

*Imagerie(IRM) cérébrale et surtout médullaire :pratiquées pour éliminer d'autres diagnostics.

*Etude du LCR : normale

*Autres : bilan biologique :FNS,Bilan inflammatoire, bilan hormonal.

III-Diagnostic différentiel :se fait avec :

Les neuropathies motrices pures

-les lésions médullaires surtout cervicales.(myelopathies cervicarthrosiques et tumeurs)

-Dysthyroidies

-Hémopathies.

IV-TRAITEMENT

Traitement médicamenteux :actuellement il n^{ya} pas traitement curatif, un seul médicament dispose de l'AMM. C'est le RILUZOLE(RILUTEK) qui permet de retarder l'évolution de la maladie.

-Traitement symptomatique

-Rééducation fonctionnelle

-Psychothérapie.

AUTRES MALADIES DU MOTONEURONE

LA SCLÉROSE LATÉRALE PRIMITIVE

La SLP est une maladie dégénérative, progressive qui atteint les motoneurones supérieurs (corticaux,) de causes inconnues.

La SLP se caractérise par un début dans la 2ème moitié de la vie, des troubles de la marche et des troubles d'élocution et parfois de la déglutition et de la respiration.

En règle la SLP ne réduit pas l'espérance de vie des malades car l'évolution est très lente.

AMYOTROPHIES SPINALES PROGRESSIVES (ASP) :

Les ASP représentent une maladie neuromusculaire souvent méconnue, elles sont classées en 4 types en fonction de l'âge du début et du tableau clinique

La clinique générale est dominée par une abolition des ROT surtout aux membres inférieurs avec déformation des membres et du rachis.

L'EMG montre une atteinte de la corne antérieure.

Ce sont des maladies à transmission génétique, on distingue :

- ASP TYPE I :

C'est la forme aiguë de la maladie de WERDNIG HOFFMANN :

Elle est sévère, ~~est~~ débute à la naissance, toujours avant six mois, le décès survient dans les deux premières années de la vie.

- Type II :

Forme intermédiaire :

Le début se fait entre 06 et 18 mois, le tableau clinique est dominé par une paraplégie ou une tétraplégie, l'enfant est incapable de se mettre debout ou de marcher.

- Type III :

C'est la maladie de KUGELBERG WELANDER, elle apparaît après l'acquisition de la marche, ~~est~~ se manifeste par une amyotrophie et une faiblesse musculaire symétrique des membres.

- **Type IV:**

C'est la forme de l'adulte elle survient après l'âge de 20ans, le tableau clinique associe un déficit moteur, une amyotrophie, une abolition des ROT prédominant aux membres inférieurs.

Toutes ces formes sont des maladies à transmission génétique.

MALADIE DE KENNEDY :

C'est une maladie neuromusculaire rare qui touche le sexe masculin , elle se caractérise par la survenue entre l'âge de 20 a 40ans ,d'une faiblesse musculaire et d'une amyotrophie surtout des jambes, des troubles de la marche et des crampes et des fasciculations qui/associent a des perturbations hormonales (androgènes)responsable ; d'une infertilité ,gynécomastie et hypogonadisme.

Dr B.SAHLI