

LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

INTRODUCTION

- La SLA ou Maladie de Charcot :
- Maladie neurodégénérative caractérisée par une atteinte des 2 neurones de la voie motrice : le premier Motoneurone central (pyramidal) et le deuxième Motoneurone périphérique (la corne antérieure et noyaux moteurs des nerfs crâniens).
- Mauvais pronostic

EPIDEMIOLOGIE

- Incidence 1-2/100000 habitant/an.
- Age moyen de début : 45-60 ans.
- Légère prédominance masculine.
- Médiane de survie : 36 mois.
- 5% F. familiales.

HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

La cause exacte de la SLA est inconnue. Plusieurs hypothèses ont été proposées :

- 1 - Le rôle du Stress oxydatif.
- 2 - Le rôle l'excitotoxicité du glutamate,
- 3 - Facteurs de croissance.

CLINIQUE

Signes positifs :

- La Maladie de Charcot associe à la fois un syndrome neurogène périphérique (atteinte du motoneurone périphérique) et un syndrome pyramidal (atteinte du motoneurone cortical) au niveau d'un même territoire. très évocatrice du diagnostic.
- Atteinte Asymétrique d'évolution progressive
- Chaque syndrome a sa particularité clinique.

Les caractéristiques du syndrome neurogène périphérique sont :

- A l'étage spinal (au niveau de la moelle épinière) :

- Un déficit moteur d'installation insidieuse.
- Une amyotrophie surtout distale: souvent précoce, peut précéder le déficit moteur.
- Des fasciculations qui se manifestent aussi sur des muscles qui ne sont pas amyotrophiés. peuvent être spontanées ou provoquées.
- Des crampes musculaires, fréquentes et intenses.
- Une hypotonie.

A l'étage bulbaire : par atteinte des derniers nerfs crâniens (XII-IX-X- XI) :

- Des troubles de la déglutition.
- Une dysphonie.
- Une dysarthrie.
- Une amyotrophie et des fasciculations au niveau lingual.
- Le voile du palais flasque et non réactif.
- Un état de stase salivaire.

Quant aux spécificités du syndrome pyramidal, elles correspondent à:

- Une hypertonie spastique.
- Les réflexes ostéotendineux sont conservés ou vifs dans les territoires amyotrophiés,
- Signe de Babinski : présent dans 50% des cas
- Des signes dits « pseudo-bulbaires » : une labilité émotionnelle se traduisant par des accès incontrôlés de rires, de pleurs spasmodiques et de bâillements, une hyper salivation, des troubles phonétiques, une exagération des réflexes nauséux et massétéris.

Signes négatifs

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

FORMES CLINIQUES

- Début au niveau des membres supérieurs : forme brachiale.
- Début au niveau des membres inférieurs : forme pseudopolynévritique.
- -Début au niveau du bulbe : forme bulbaire

1- forme à début brachial :40%

- Les crampes peuvent inaugurer la maladie
- Début unilatéral, distal.
- L'Amyotrophie, les fasciculations et le déficit moteur :
- L'amyotrophie débute au niveau des mains de façon asymétrique et réalisent la main d'Aran Duchenne (fonte des muscles des éminences thénar, hypothénar et des interosseux le pouce se place sur le même plan que les autres doigts)
- Extension progressive en quelques semaines aux muscles proximaux des membres supérieurs.

2 - Forme bulbaire : 25 %

- Début par une atteinte bulbaire (troubles de la phonation et de la déglutition.
- Paralysie labio - glosso - pharyngée,
- Atteinte secondaire des membres supérieurs puis des membres inférieurs.
- Evolution rapide vers le décès en quelques mois, des fois avant même extension des signes aux membres.

3 - Forme pseudo polynévritique :25%

- Le déficit l'amyotrophie et l'aréflexie débutent au niveau de l'extrémité distale des membres inférieurs.
- une atteinte bilatérale, asymétrique.
- Absence de syndrome pyramidal au début.
- Fasciculations, hypertonie
- pas de signe sensitif objectif.
- Son évolution est la plus prolongée.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'électroneuromyogramme (ENMG)

- Examen capital
- Met en évidence des signes atteinte du neurone moteur périphérique (atteinte de la corne antérieure):
- Normalité des VCN motrices et sensitives (vitesses de conduction nerveuse)
- Tracés neurogène pauvre et accéléré.
- Des unités motrices géantes
- Présence de fasciculations.

LCR : normal

Biologie : normale

IRM cérébrale et cervicale : normales (diagnostic différentiel)

Pas d'élément pathognomonique

EVOLUTION

- Aggravation progressive de la paralysie des membres, et de l'atteinte bulbaire et respiratoire
 - Etat grabataire.
 - Anarthrie totale.
 - Troubles de déglutition majeurs.
 - Dyspnée laryngée.
 - Troubles de la ventilation pulmonaire.
- Le décès survient suite à des troubles de déglutition (fausse route) et/ou respiratoires, pneumopathies, syncopes.
- Le décès : 2-3 ans en moyenne après le début des premiers signes

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Myélopathie cervicarthrosique+++
- Syringomyélie.
- Malformation de la charnière cervico-occipitale : intérêt de l'imagerie.
- Polyneuropathies (EMG, évolution) une forme pseudopolynévritique.
- Myasthénie (forme bulbaire : EMG; test thérapeutique)
- Paraparésie spastiques familial ou d'autres origines (Formes pyramidales)

TRAITEMENT

- 2 axes principaux :
 - Ralentir l'évolution (modifier l'évolution naturelle).
 - Améliorer les symptômes et privilégier le confort.
- Pas de traitement Curatif.

Riluzole (Rilutek®) :

- 50mg 2 fois par jour.
- inhibiteur de la libération du glutamate.
- Mécanismes d'action : mal élucidés
- Utilisée depuis 1997.
- Diminution du risque relatif de décès
 - 30 % à 12 mois et 18 mois
 - prolonge la survie d'environ 3 mois après 18 mois de traitement.
- Effets secondaires : rares : asthénie, nausées, douleurs abdominales, HTA, perturbation des tests hépatiques,

Traitement symptomatique

- Kinésithérapie adaptée.
- Orthophonie
- Troubles de la déglutition :
 - Alimentation semi liquide.
 - Gastrostomie si acceptée par le patient.
- PEC Psychologique
- kinésithérapie respiratoire, oxygénothérapie ; ventilation, trachéotomie.
- Traitement de la spasticité : dans les formes pyramidales.
- Crampes, si gênante : DIHYDAN*, HEXAQUINE*