Vincent Meininger
*Directeur du Centre SLA de l'Hôpital de la Salpêtrière, Paris,*
*Président du conseil scientifique de l'association pour la recherche sur la SLA (ARS)*

# La sclérose latérale amyotrophique *

## (maladie de Charcot)

*La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurologique dégénérative responsable de handicaps moteurs sévères et évolutifs. Elle touche les voies motrices de la moelle épinière et entraîne un déficit moteur sans troubles associés. Son évolution est en règle générale extrêmement sévère. Elle touche deux hommes pour une femme, en général entre 55 et 65 ans. La SLA est aussi appelée maladie de Charcot (ou maladie du motoneurone, ou maladie de la corne antérieure)*

### QU'EST-CE QUE LA SLA ?

La SLA touche exclusivement le système moteur, notamment la corne antérieure de la moelle et les voies de contrôle de la motricité (voie pyramidale), située dans les cordons latéraux (d'où son nom) de la moelle épinière (fig. 1). L'atteinte peut toucher ces motoneurones dans le bulbe rachidien (formes bulbaires). Elle est aussi fréquente en incidence (nouveaux cas) que la sclérose en plaques (maladie avec laquelle elle n'a aucun lien), mais sa gravité fait que sa prévalence - nombre de sujets touchés en même temps – est moindre. Son incidence, qui augmente de 200 % environ tous les vingt ans actuellement, est de 1,8 pour 100 000 habitants. La maladie de Charcot-Marie-Tooth (cf. p. 275) n'a rien à voir avec la SLA.

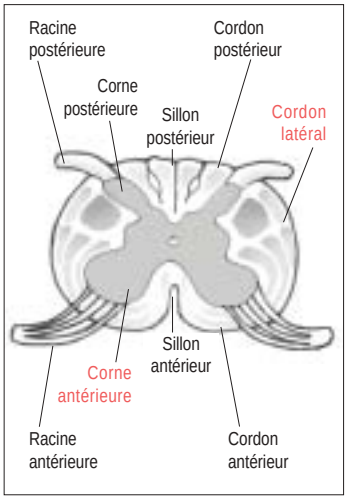


**Figure 1.**
**Moelle épinière en coupe transversale : la SLA atteint les neurones de la corne antérieure (motoneurones) et le faisceau pyramidal (cordon latéral).**

### COMMENT SE MANIFESTE LA SLA ?

**Elle survient** le plus souvent entre 55 et 65 ans (avec des extrêmes entre 20 et 80 ans). Parfois déclenchée apparemment par des traumatismes qui ont peut-être un rôle favorisant, elle débute soit par une paralysie d'un membre (forme périphérique, plus fréquente et touchant plus volontiers des hommes), soit par des troubles de la phonation ou de la déglutition (forme bulbaire, particulière car touchant plus souvent les femmes après 65 ans).

**Le diagnostic** repose d'abord sur l'examen neurologique et il est appuyé par l'électromyogramme, qui confirme l'atteinte des cellules motrices, et par la normalité des autres examens, notamment des examens biologiques, de la ponction lombaire et des examens radiologiques. Ce diagnostic est rarement difficile, sauf dans certaines formes un peu particulières.

**Dans le tableau constitué**, l'atteinte des motoneurones entraîne un déficit moteur progressif avec une atrophie musculaire, mais sans autres troubles (notamment sensitifs, sphinctériens ou intellectuels). Les patients présentent des handicaps lourds touchant les membres, la parole et la déglutition. Il s'y associe volontiers des douleurs de décubitus (en position allongée), alors que les escarres sont exceptionnels. Par contre, les patients sont aussi plus ou moins rapidement en insuffisance respiratoire du fait d'une atteinte progressive des muscles respiratoires.

 *Source : "DEFICIENCES MOTRICES ET SITUATIONS DE HANDICAPS" - ed. APF - 2002

## QUELLE EN EST LA CAUSE ?

**Elle n'est pas connue**. La SLA fait partie des affections dégénératives du système nerveux central (comme la maladie de Parkinson ou la maladie d'Alzheimer), qui se traduisent par une perte progressive d'un type déterminé de cellules nerveuses. Dans la SLA, ce sont les motoneurones ou cellules motrices de la moelle épinière et du tronc cérébral. Certains **mécanismes** commencent à être élucidés. Chez 4 % des patients environ, on reconnaît un caractère familial à cette affection avec une transmission en général de type autosomique dominant (cf. p. 139). Cependant, dans l'immense majorité des cas, l'affection reste sporadique et le risque de transmission est nul.

### SLA : hypothèses physiopathologiques

Parmi les hypothèses les plus retenues actuellement, trois mécanismes font l'objet de nombreuses recherches :

– **l'excitotoxicité** serait liée à l'action nocive d'un transmetteur du système nerveux, le glutamate (acide aminé excitateur), seul ou probablement en association avec d'autres facteurs. Le glutamate serait mal éliminé par les cellules de soutien du système nerveux (cellules gliales) et entraînerait une entrée anormale de calcium dans les motoneurones, conduisant progressivement à des altérations cellulaires irréversibles ;

– **les facteurs de croissance** : associées ou non à l'excitotoxicité, interviendraient des anomalies des facteurs de croissance (substances qui permettraient aux cellules nerveuses de se maintenir en vie, dont l'absence conduirait à une dégénérescence progressive). L'hypothèse la plus probable est que le muscle synthétiserait une substance spécifique des motoneurones. Cette synthèse serait déficiente dans la SLA ;

– **le stress oxydatif** : la mise en évidence dans certaines formes familiales de mutations d'un gène codant pour une enzyme intervenant dans le métabolisme de l'oxygène (stress oxydatif) fait soupçonner le rôle possible de troubles du métabolisme de l'oxygène dans les mécanismes de la maladie, d'autant que l'on met en évidence de plus en plus des relations probables entre ce métabolisme et le glutamate.

## COMMENT ÉVOLUE-T-ELLE ?

**L'aggravation est progressive**, volontiers régulière, mais certains patients peuvent avoir l'impression d'une évolution par poussées. C'est en règle générale une affection d'une extrême gravité, entraînant des handicaps progressifs, sévères, constamment évolutifs, avec une évolution inéluctable dans plus de 80 % des cas.

**Le rythme d'aggravation est très variable**, allant de quelques mois à plus de cinq ans. Plus ou moins rapidement s'installe une atteinte des muscles respiratoires. Dans les formes complètes, les patients sont grabataires, avec une atrophie musculaire importante, et ne peuvent plus ni parler, ni avaler. Cependant, l'atteinte de la phonation et de la déglutition (atteinte bulbaire) n'est pas systématique et ne touche que 80 % des patients à début périphérique. Il est difficile de fixer un terme précis à cette affection. Elle est considérée comme létale (conduisant au décès) dans la totalité des cas. En fait, nous ne disposons d'aucun facteur pronostique vrai. Il faut se souvenir toutefois que plus de 80 % des malades évoluent. Le risque majeur est celui d'une défaillance respiratoire conduisant à une assistance ventilatoire permanente quand celle-ci est décidée.

## QUELS TRAITEMENTS ET PRISE EN CHARGE PEUT-ON PROPOSER ?

**Les traitements actuels sont uniquement palliatifs** (traitements des symptômes, particulièrement des crampes, des douleurs de décubitus, des douleurs articulaires, des troubles du sommeil, de la raideur qui est parfois considérable). **La rééducation** (orthophonie si besoin et kinésithérapie) vise exclusivement à entretenir les fonctions musculaires restantes (une rééducation active de récupération ne pourrait qu'accentuer le déficit et la vitesse évolutive).

Il faut aussi offrir relativement tôt la **possibilité d'aides au domicile**, qui est indispensable pour éviter aux familles de « craquer » trop vite. Le maintien à domicile sera préféré à toute autre éventualité. Il faut dans la mesure du possible éviter le recours à des structures de rééducation intensive. Par ailleurs, il faut insister sur une bonne hygiène alimentaire, buccale et digestive. Il faut notamment maintenir un poids stable, dépister et traiter des complications infectieuses ou circulatoires. Le handicap nécessite le plus souvent le recours à des **aides techniques** allant des cannes et des orthèses d'adaptation posturale à la gastrostomie (orifice cutané permettant une alimentation directement par l'estomac) et éventuellement à **l'assistance ventilatoire**.

**La mise en place de traitements étiologiques débute**. De grands espoirs reposent sur l'utilisation de substances visant à diminuer l'excitotoxicité (cf. ci-dessus) et/ou à fournir des facteurs de croissance. Nous espérons pouvoir disposer très prochainement d'une molécule visant à ralentir le rythme évolutif.

## VIVRE AVEC

C'est surtout s'adapter au handicap évolutif. Il faut insister sur l'importance d'une activité physique douce et régulière, avec notamment un dérouillage matinal mais non douloureux des articulations ankylosées (la fragilité des articulations s'exagère avec l'atrophie musculaire, notamment l'articulation de l'épaule, et le rachis cervical). Les douleurs inflammatoires doivent être dépistées et traitées rapidement. Il faut surveiller très tôt et de très près l'apparition d'une constipation. Il faut surtout contribuer à expliquer la nature et le rôle de l'aide au handicap, notamment du fauteuil roulant et, si elle est nécessaire, de la gastrostomie. Enfin, il est essentiel devant l'apparition de troubles respiratoires, de prévenir (la vaccination antigrippale fait partie de cette prévention) et de traiter toute surinfection bronchique.

### Pour en savoir plus

**Association**

ARS : *Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique*, 24, rue Lacharrière, 75011 Paris.

**Ouvrages**

Monographie (médecins, paramédicaux) : Meininger V., *la sclérose latérale amyotrophique*, Dossiers du praticien, Impact Médecin, n° 237 20 mai 1994.

Des documents destinés aux patients et aux professionnels, notamment pour la kinésithérapie (professionnels et patients), l'orthophonie (professionnels), et aux infirmières sont disponibles gratuitement auprès de l'ARS.