

LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

(Pr. H. OUHABI)

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est une maladie dégénérative d'étiologie inconnue, d'évolution rapidement fatale , associant un syndrome neurogène périphérique et un syndrome pyramidal .

ANATOMO-PATHOLOGIE :

La SLA est caractérisée par :

- disparition progressive des neurones moteurs périphériques, le maximum de lésions se situe au niveau de la moelle cervicale ou du bulbe rachidien.
- dégénérescence des voies pyramidales directe et croisée, prédominant à la moelle et au bulbe.

ETUDE CLINIQUE :

Le tableau clinique de la SLA comporte :

A- Un syndrome neurogène périphérique se traduisant par une atrophie musculaire progressive :

- dans les formes à début cervical : manifestations aux membres supérieurs à prédominance distale , effacement des reliefs de la main (main de singe) ; la diminution de la force musculaire est parallèle à l'amyotrophie .

- dans les formes à début bulbaire , paralysie progressive des muscles du pharynx , du larynx et de la langue ; voix mal articulée , nasonnée , troubles de la déglutition ; conservation du réflexe du voile .

-deux éléments de ce syndrome neurogène périphérique sont très évocateurs de la SLA
+++ :

. la présence de fasciculations précoces , précédant l'atrophie . Ce sont des secousses arythmiques d'un certain nombre de fibres musculaires ; elles sont indolores en dehors des crampes , exagérées par le froid , la percussion mécanique .

. l'absence de troubles sensitifs , en dehors des crampes : il n'existe jamais de paresthésies ni de déficit sensitif objectif .

- le début des troubles est souvent asymétrique .

B-Un syndrome pyramidal :

Il confère une note singulière à l'amyotrophie .

- hypertonie spastique (retrouvée par Charcot après qu'il eut observé anatomiquement l'atteinte pyramidale) .

- réflexes tendineux le plus souvent conservés malgré l'atteinte neurogène , voire vifs et poly cinétiques , ne disparaissant que tardivement dans l'évolution .

-réflexe cutané plantaire en extension ,

- il n'existe pas de troubles sphinctériens , ni de troubles oculomoteurs , et les réflexes cutanés abdominaux sont longtemps conservés ;

- le réflexe vélo palatin est conservé .

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Sont nécessaires étant donné la gravité du pronostic attaché à la SLA , pour la recherche systématique d'une autre affection de meilleur pronostic ou curable , mais ils ne montrent dans la maladie de Charcot que des anomalies non spécifiques :

- ponction lombaire : le plus souvent normale ou hyperproteïnorrhée modérée ,
- EMG , confirme le syndrome neurogène périphérique et surtout sa diffusion : s'assure de la conservation des potentiels sensitifs et des vitesses de conduction nerveuse .
- Biopsie musculaire : atrophie neurogène (en fait rarement nécessaire) .

Le nerf sensitif biopsié dans les formes pseudopolynévritiques est normal .

L'EVOLUTION

Se fait inexorablement vers la mort en 1 à 3 ans .

La progression de l'atrophie fait disparaître les fasciculations et les réflexes tendineux .

L'atteinte des membres inférieurs cloue le patient au lit .

L'atteinte bulbaire entraîne une paralysie labio-glosso-pharyngée , la voix est inarticulée , les fausses routes ou le dérèglement des fonctions neurovégétatives entraînent le décès . Pendant cette évolution , la sensibilité et le contrôle sphinctérien demeurent conservés ainsi que la conscience du sujet , renforçant le caractère dramatique de cette maladie .

LES FORMES CLINIQUES

Peuvent être multipliées selon que l'atteinte prédomine sur le système pyramidal ou sur la corne antérieure .

Cependant deux formes sont importantes à connaître :

-La forme pseudopolynévritique (Patrikios)

Début aux membres inférieurs , paralysie du SPE uni ou bilatérale , mais absence de tout signe sensitif subjectif ou objectif en dehors des crampes . L'évolution est plus longue , sur plusieurs années .

- La forme bulbaire d'emblée , avec une paralysie labio-glosso-pharyngée isolée . La survie ne dépasse alors pas 2 à 3 ans .

ETIOLOGIE ET TERRAIN

-Age de 40 à 60 ans , exceptionnelle avant 20 ans ,

-Sexe masculin plus souvent touché ,

-Formes familiales de l'île de Guam ,

-Formes post-traumatiques discutées ,

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A- Dans les formes habituelles à début aux membres supérieurs :

1- Myélopathie cervicarthrosique

l'âge , la topographie du syndrome neurogène périphérique sont communes aux deux affections , mais il est rare qu'il n'existe pas de signes sensitifs : l'IRM cervicale sera impérative au moindre doute .

2- Une syringomyélie associe toujours des signes sensitifs objectifs suspendus , mais ceux-ci doivent parfois être recherchés avec attention pour être décelés .

3- Des processus inflammatoires peuvent éventuellement simuler une SLA .

- les pseudo SLA des myélopathies liées au rétrovirus HTLV I

-la syphilis , mais c'est devenu exceptionnel ,

-la sclérose en plaques , mais c'est rarissime .

4- Des désordres vasculaires (myélomalacie progressive) ou des processus dégénératifs de la corne antérieure (Wolfarth-Kugelberg-Welander) posent un problème nosologique .

B- Les formes bulbaires doivent être distinguées :

- 1- d'une myasthénie , mais l'oculomotricité est rarement indemne , au moindre doute on réalisera un test au tensilon .
- 2- un syndrome pseudo-bulbaire , mais le réflexe vélo palatin y est aboli et il n'y a pas d'amyotrophie de la langue ni de réaction de dégénérescence .

C- Les formes pseudo –poly névritiques

Posent le problème des affections du nerf périphérique (polynévrite , multinévrite , polyradiculonévrite , atrophie de Charcot-Marie , syndrome de la queue de cheval) mais l'absence de signes sensitifs sera un argument majeur pour la SLA . En cas de doute , une biopsie neuromusculaire permettra de redresser le diagnostic en confirmant l'atrophie neurogène du muscle et la normalité du nerf sensitif .

Des neuropathies motrices avec blocs de conduction ont été récemment isolées avec un tableau d'atteinte de la corne antérieure siégeant essentiellement aux membres supérieurs . Le diagnostic repose sur l'étude électrophysiologique (présence de blocs de conduction sur le trajet des nerfs moteurs) , leur évolution est lente sur plusieurs années et n'engagent pas le pronostic vital .

En conclusion : pour poser le diagnostic de SLA , il faut s'être assuré de l'absence de toute autre affection par un examen clinique complet et des examens complémentaires comportant au minimum des radios du rachis , les réactions sérologiques pour la syphilis , un EMG , une étude du LCR et une IRM médullaire .

TRAITEMENT

En l'absence d'une connaissance exacte des mécanismes pathogéniques qui aboutissent à la mort élective des motoneurones , aucun traitement étiologique n'avait été jusqu'à présent conçu . Et jusqu'il y a tout récemment , les traitements symptomatiques tenaient une part prépondérante dans la prise en charge de ces patients . Traitement des crampes , adaptation de l'alimentation aux troubles de déglutition (régime mouliné , semi liquide , voire jéjuno-stomie) , rééducation ne faisant pas appel à des efforts majeurs .

Récemment , le Rilusole a été proposé comme traitement de la SLA par son action d'inhibition de libération synaptique de glutamate qui aurait un rôle toxique sur les motoneurones . Une étude multicentrique récente a montré que le Rilusole à des doses de 100 mg/j était en mesure de prolonger la durée d'évolution de la maladie de quelques semaines .