

La sclérose latérale amyotrophique

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), aussi appelée maladie de Charcot, est une maladie neurologique dégénérative qui touche les neurones moteurs.

Qu'est-ce qu'un neurone moteur ?

Les neurones moteurs sont parmi les plus grandes de nos cellules nerveuses. Les neurones moteurs dits « centraux » partent du cerveau vers la moelle épinière, et les neurones moteurs dits « périphériques » vont de la moelle vers les muscles. Leur rôle est de transmettre les signaux du cerveau aux muscles pour commander leur contraction.

Que se passe-t-il lorsqu'une personne bien portante fait le geste simple de prendre un verre d'eau ?

Le cerveau envoie des signaux électriques. Les neurones moteurs ont pour tâche de véhiculer ces messages du cerveau aux muscles de la main, qui répondront à la commande en se contractant et saisiront le verre.

Que se passe-t-il en cas de maladie du neurone moteur ?

Lorsque les neurones moteurs sont déficients ou lésés, le déroulement de cette opération est interrompu : les signaux électriques n'atteignent plus les muscles qui, sans cette stimulation, s'atrophient, maigrissent et entraînent une paralysie.

Comment survient la SLA ?

La SLA est une maladie se traduisant par un vieillissement prématuré des neurones moteurs centraux et périphériques. Elle survient dans la majorité des cas entre 50 et 70 ans, mais il existe des cas débutant avant l'âge de 40 ans. Les hommes sont un peu plus fréquemment atteints que les femmes. En France, on estime de 4 à 6 pour 100 000 habitants le nombre de personnes atteintes de cette affection. Cette maladie s'observe dans toutes les parties du monde. Il s'agit d'une affection qui n'est pas héréditaire, mais il existe près de 10% des cas où plusieurs membres d'une même famille présentent la même maladie.

Quelles sont les causes de la maladie ?

La cause première du vieillissement prématuré des neurones moteurs n'est pas connue, mais de nombreux travaux de recherche scientifique permettent de proposer certains mécanismes. L'un d'entre eux est la toxicité du glutamate sur les cellules nerveuses. Le glutamate est un constituant normalement présent dans le système nerveux, mais qui peut devenir toxique quand il est présent en quantité excessive. Plusieurs traitements, actuellement proposés, essaient de diminuer l'effet toxique du glutamate. On peut également penser que les neurones moteurs sont plus vulnérables et fragiles chez une personne atteinte de SLA.

Enfin, certaines hypothèses sur l'origine de la SLA n'ont pas été confirmées : on n'a pas retrouvé clairement de facteur toxique dans l'environnement à l'origine de la maladie. Il n'y a pas d'origine infectieuse de la maladie, et pas de risque de contagion.

Il existe des maladies du neurone moteur ressemblant à la SLA qui sont dues à une perturbation du système immunitaire. Il est important de les reconnaître car, dans ce cas, des traitements agissant sur l'immunité, dits «immunosuppresseurs», peuvent être prescrits. Il existe également des maladies héréditaires du neurone moteur différentes de la SLA.

Malgré les efforts et les progrès de ces dernières années, il est encore indispensable de poursuivre la marche entreprise pour la recherche. La collaboration de tous est nécessaire.

Quels sont les signes de la maladie ?

L'atteinte peut concerner différentes parties du corps. Une faiblesse d'un membre est souvent le premier symptôme. Elle se manifeste par une perte de force, une faiblesse de la main, des jambes ou des muscles permettant de parler ou d'avalier. Un essoufflement peut traduire une faiblesse des muscles respiratoires. Des crampes musculaires sont fréquentes au début, surtout la nuit. Les muscles ont tendance à se contracter spontanément (ils «tressautent» sous la peau) ; le terme médical pour désigner ce signe est la fasciculation.

Certains signes ne sont pratiquement jamais observés lors de l'évolution d'une SLA. En particulier, les sensations sont normales et il n'y a pas d'affaiblissement intellectuel ni de trouble urinaire.

Quels examens sont nécessaires pour faire le diagnostic ?

Un certain nombre d'examens est nécessaire pour affirmer le diagnostic. Ils permettent aussi d'éliminer d'autres maladies qui ressemblent à une SLA. Ces examens comportent des examens sanguins, un électromyogramme (étude des signaux électriques des muscles et des nerfs), une étude des potentiels évoqués moteurs (contraction musculaire obtenue après une stimulation indolore du cerveau par un champ magnétique), un examen radiologique du système nerveux (en particulier une imagerie par résonance magnétique nucléaire ou I.R.M.). D'autres examens peuvent être nécessaires pour éliminer d'autres maladies dans certains cas particuliers.

Comment évolue la maladie ?

La maladie évolue de manière continue et sans poussée brutale d'aggravation, avec une vitesse différente pour chaque individu. A l'heure actuelle, personne ne peut prédire à coup sûr de quelle façon la maladie va progresser pour un individu donné et il est impossible de porter un pronostic précis concernant le devenir de l'autonomie.

Quelquefois, certains événements comme la fatigue, la chaleur ou la fièvre peuvent transitoirement aggraver la faiblesse musculaire.

Quels sont les traitements ?

- Les médicaments

A l'heure actuelle, on ne dispose pas de traitement permettant de guérir la maladie ou d'améliorer la force musculaire. Le but des traitements proposés est de ralentir l'évolution de la maladie. C'est le cas de médicaments qui visent à diminuer l'excès de glutamate et qui ont démontré une efficacité. De nouveaux médicaments peuvent être utiles et ils doivent alors démontrer leur efficacité chez des patients atteints de SLA au cours d'essais thérapeutiques avant de généraliser leur emploi.

De plus, on dispose de certains traitements visant à corriger certaines conséquences de la maladie : par exemple, des traitements médicamenteux

luttent contre l'hypersalivation, les crampes, la raideur musculaire, les troubles du sommeil, une baisse de moral.

- La kinésithérapie est particulièrement importante dans la prise en charge de la maladie. Elle conserve la mobilité et la souplesse des articulations. Elle entretient le capital musculaire.
- Si la maladie se manifeste par des difficultés pour parler ou avaler, une rééducation orthophonique est utile.
- En cas de trouble respiratoire important, une assistance ventilatoire peut être proposée. Une assistance nutritionnelle peut être proposée également s'il existe des troubles de l'alimentation.