

République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement supérieur et de la Recherche scientifique
Faculté de médecine de Sidi Bel Abbès

Sclérose latérale amyotrophique

Assurée par Dr :Dr S.Nekrouf
Maitre assistante en neurologie médicale
EHU Oran

Année Universitaire :2024/2025

Introduction:

- La sclérose latérale amyotrophique ou encre appelée la maladie de Charcot
- Maladie neuro-dégénérative caractérisée par une paralysie progressive et diffuse due à une atteinte des motoneurones périphériques (MNP) et centraux (MNC) dans les territoires bulbaire et spinaux

Historique

Jean-Martin Charcot

Dans ses leçons parues en 1873, Jean-Martin Charcot décrit les cas de deux patientes atteintes d'une nouvelle maladie qu'il nomme sclérose latérale amyotrophique. Le premier est celui d'une certaine Catherine Aubel dont l'affection est décrite comme « une atrophie musculaire progressive avec lésions de la matière grise et des faisceaux antérolatéraux de la substance blanche ».



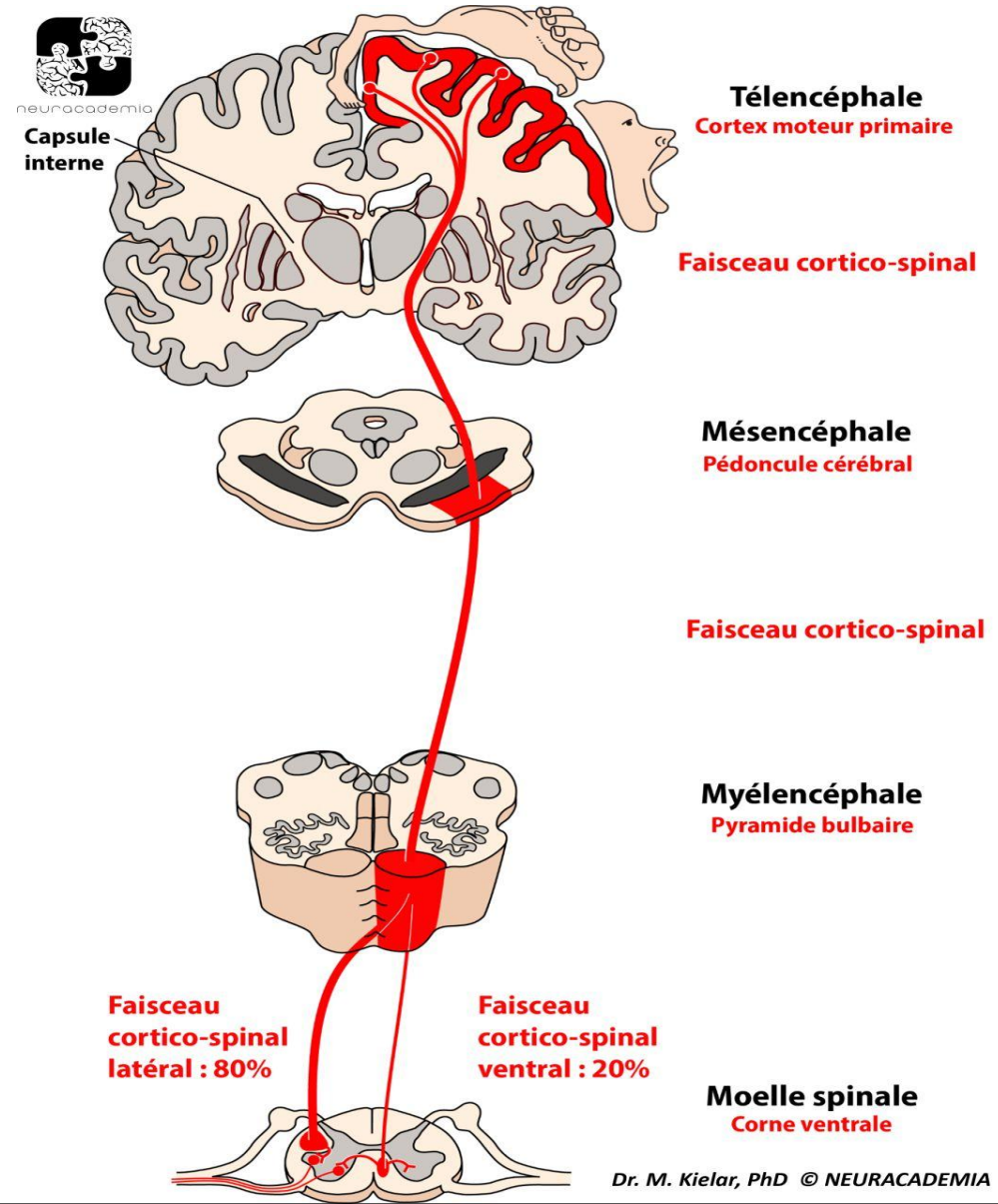
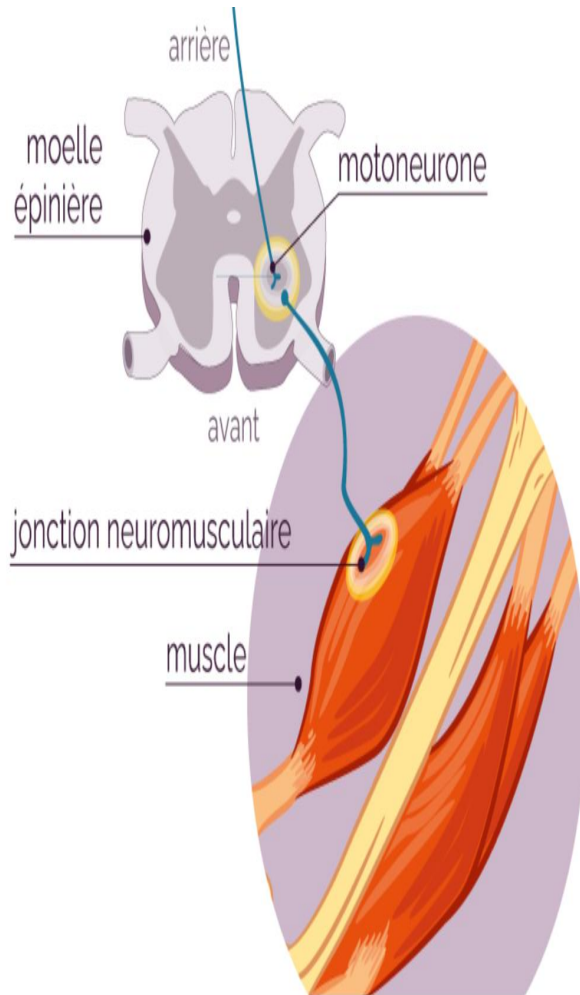
OBSERVATION I.

Atrophie musculaire progressive, marquée surtout aux membres supérieurs. — Atrophie des muscles de la langue et de l'orbiculaire des lèvres. — Paralysie avec rigidité des membres inférieurs. — Atrophie ou disparition des cellules nerveuses des cornes antérieures aux régions cervicale et dorsale. — Au bulbe, atrophie et destruction des cellules nerveuses du noyau de l'hypoglosse, atrophie des racines spinales antérieures, des racines de l'hypoglosse et du facial. — Sclérose rubanée, symétrique, des cordons latéraux.

Épidémiologie

- Incidence 2-3/100000 habitant/an
- Age moyen de début : 56ans
- Légère prédominance féminine `
- Médiane de survie : 36 mois
- 95% F . sporadiques , 5% F. familiales

Rappel anatomique:



Physiopathologie:

- Dégénérescence du Motoneurone cortico-spinal (central)
 - ➔ signes centraux = syndrome pyramidal
- Dégénérescence du Motoneurone périphérique (corne antérieure de la moelle épinière et Bulbe)
 - ➔ signes périphériques = syndrome neurogène (corne antérieure et atteinte des nerfs crâniens)

Physiopathologie:

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

- 1- Le rôle du Stress oxydatif qui endommage les cellules.
- 2 - Le rôle l'excitotoxicité du glutamate,
- 3 - Origine Auto-immune , virale...
- 4 - Dérégulation des mécanismes d'apoptose = mort cellulaire.

Physiopathologie:

Forme
sporadique

- 90 à 95% des cas
- Pas de transmission héréditaire
- Mort neuronale liée à des neurotransmetteurs excitotoxiques comme le glutamate en excès par défaut de recapture post-synaptique ou défaut de transporteur du glutamate

- | | |
|-------------------------------|----------------------|
| ▪ SLA familiale type I (AD) | SOD-1 (16 – 18 ans) |
| ▪ SLA familiale type II (AR) | Ch.2q33-35 (+25 ans) |
| ▪ SLA familiale type III (AR) | Ch15 (18 -80 ans) |

Forme
génétique

Clinique

- Atteinte Asymétrique d'évolution progressive.
- Association de signes centraux et périphériques au niveau d'un même territoire



très évocatrice du diagnostic

Signes d'atteinte du motoneurone périphérique :

Syndrome neurogène (**corne antérieure** médullaire noyaux des **nerfs crâniens bulbaires**) :

- **L'Amyotrophie** : souvent **précoce**, peut précéder le déficit moteur
- **Le Déficit moteur** : s'installe de manière insidieuse
- **Les Fasciculations** : peuvent être **spontanées** ou **provoquées** par la percussion musculaire.

Elles existent au niveau des muscles amyotrophies mais également dans d'autres muscles apparemment sains.

Elles constituent un signe assez caractéristique de la SLA

- **les Crampes** : fréquentes et intenses.



figure 01: aspect en main de singe

- **Syndrome bulbaire** : par atteinte des derniers nerfs crâniens (XII-IX-X- XI) :
 - Dysarthrie
 - Dysphagie, fausses routes
 - Amyotrophie et fasciculations de la langue.



Signes d'atteinte du motoneurone central :

Syndrome pyramidal :

- les **Reflexes ostéotendineux** : conservés ou vifs et diffusés (dans un territoire amyotrophie)
- **hypertonie spastique**
- **Signe de Babinski** : présent dans 50% des cas
- **Un syndrome pseudo-bulbaire** : par atteinte du faisceau géniculé : troubles de la phonation et de la déglutition, rires et pleures spasmodiques

Signes négatifs:

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

Formes cliniques :

- **1- forme à début brachial**

représente **40%**

Les crampes peuvent inaugurer la maladie

L'Amyotrophie, les fasciculations et le déficit :

→ débutent aux 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 ou mois aux muscles proximaux des membres supérieurs et aux muscles des membres inférieurs

2 - Forme bulbaire :

Représente 25 %

Débute par des signes bulbaires (troubles de la phonation et de la déglutition)

L'évolution est plus rapide

3 - Forme pseudo polynévritique :

Représente 25%

Le déficit l'amyotrophie et l'aréflexie débutent au niveau de l'extrémité distale
des membres inférieurs

Absence de syndrome pyramidal au début.

Son évolution est la plus prolongée.

Evolution et Gravité:

- Handicap progressif
- Perte de la mobilité, perte de la parole
- Atteinte des muscle respiratoires ([insuffisance respi](#) > ventilation et épisodes de surinfection bronchique)
- Céphalées matinales due à l'hypercapnie
- Somnolence diurne .
- Le décès survient suite a des troubles de déglutition et/ou respiratoires

Examens complémentaires

1 - L'ÉLECTRONEUROMYOGRAMME (ENMG):

Confirme l'atteinte de la corne antérieure :

- ✓ Tracé de type neurogène (pauvre, accéléré)
- ✓ Des unités motrices géantes
- ✓ Présence de fasciculations
- ✓ Les vitesses de conduction nerveuse sont normale

2 - L'IRM cérébrale et médullaire:

Normale au cours de la SLA , elle permet de faire un diagnostic différentiel

3-bilans biologiques : glycémie , thyroïdien , ca^{2+} (hyperparathyroïdien), EPP dysglobulinémie

Diagnostics différentiels

- ✓ Devant la forme a début brachial : myélopathie cervicarthrosique ou une Syringomyélie , syndrome paranéoplasique.
- ✓ Devant une forme bulbaire : Lésions tumorales, inflammatoires ou vasculaires du bulbe.
- ✓ Devant une forme pseudopolynévritique : Une polyneuropathie d'autre origine.

Traitement :

Pas de traitement Curatif

Riluzole (Rilutek®) : 50mg 2 fois par jour

- inhibiteur de la libération du glutamate
- augmentation de la survie de 3-6 mois
- utile lors des atteintes modérées

Traitement symptomatique :

- Kinésithérapie
- Orthophonie
- Nutrition discuter la gastrotomie
- PEC Psychologique
- kinésithérapie respiratoire ,oxygénothérapie ventilation, trachéotomie.

Conclusion :

- Maladie rare et grave d'évolution fatale.
- La clinique est une association entre sd pyramidal et neurogène avec atteinte des nerfs crâniens.
- Gravité est liée aux troubles respiratoires et bulbaires .
- Traitement = rilutek/ PEC multidisciplinaire (psy+++)
pas de traitement curatif .