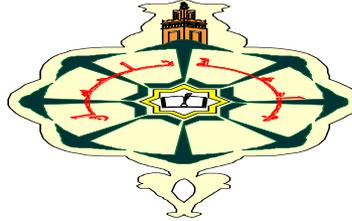


UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD  
FACULTE DE MEDECINE  
DR. B. BENZERDJEB - TLEMCEN



جامعة أبو بكر بلقايد  
كلية الطب  
د. ب. بن زرجب - تلمسان

# SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE SLA

Pr Barka Bedrane Zahira  
Professeur en neurologie  
Faculté de médecine Tlemcen  
Année universitaire :2021-2022

# OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

- Connaitre les principaux signes de la maladie
- Faire le diagnostic différentiel avec les autres affections qui peuvent simuler une SLA
- Etablir la conduite du diagnostic, et les principes de la prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique (SLA)

# PLAN

Définition

Anatomie

Epidemiologie

Physiopathologie

Clinique

Examens complémentaires

Les formes cliniques

Diagnostic différentiel

Traitement

Conclusion

References

# DEFINITION

- La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot, maladie de Lou Gehrig, est une maladie neurodégénérative.
- L'association d'une paralysie progressive des muscles à innervation spinale et bulbaire, secondaire à une perte sélective et progressive des motoneurones centraux (MNC) et périphériques (MNP) dans le SNC et la corne antérieure de la moelle épinière.

# ANATOMIE

**Motoneurones (MN)**  
**C. impliqués motricité**

**Motoneurones centraux (MNc)**

situés  
le cortex moteur  
constituent  
faisceau pyramid

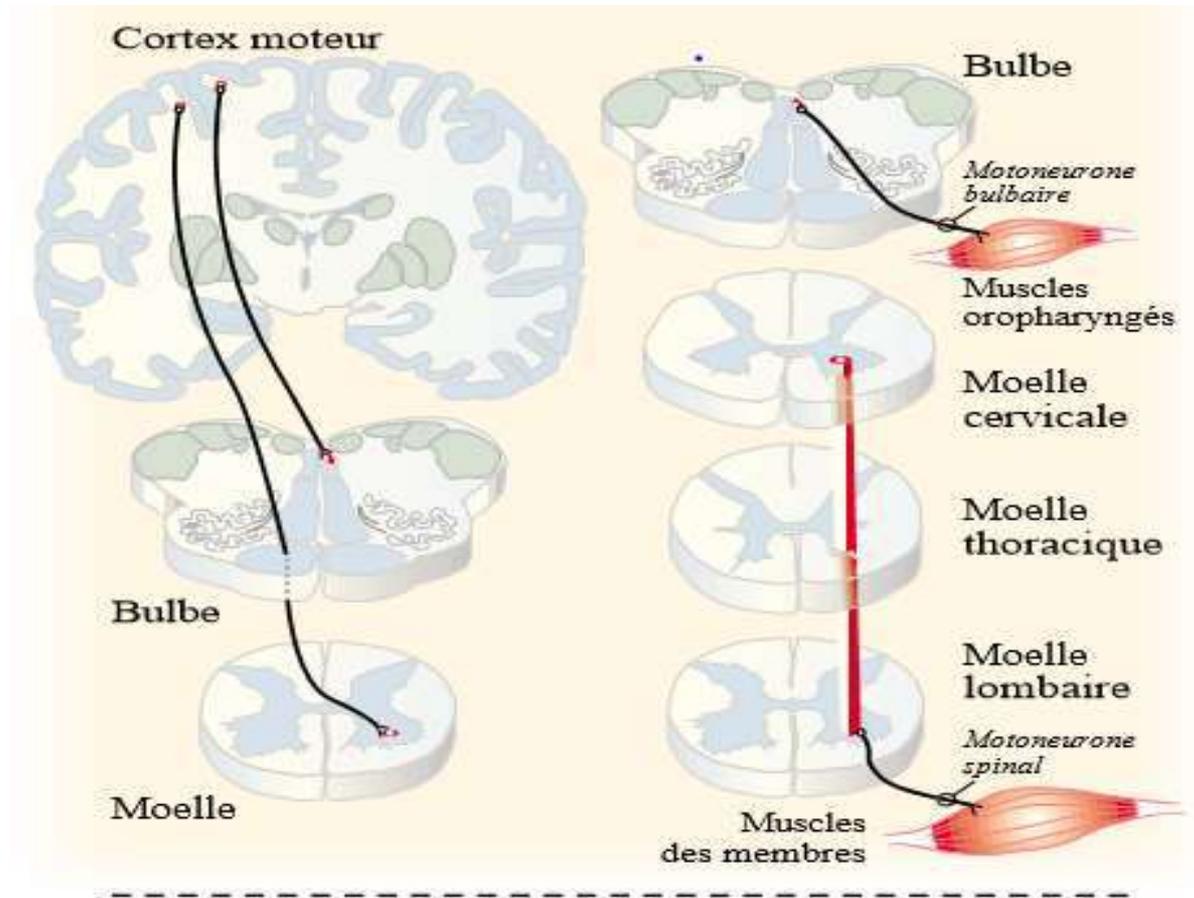
**motoneurones périphériques (MNp)**

situés  
le tronc cérébral  
moelle épinière (corne ant)

# ANATOMIE

NMc

NM p



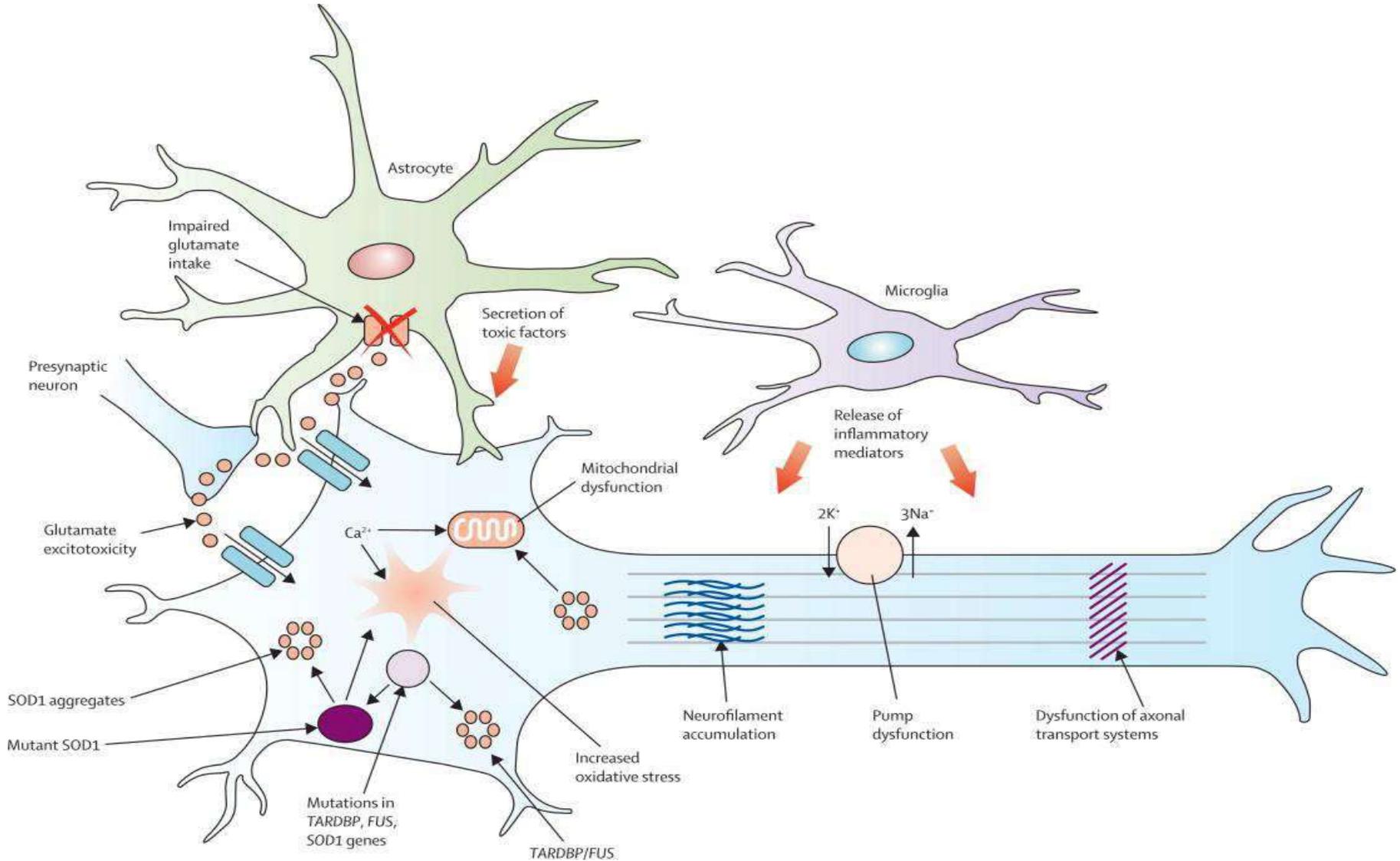
# EPIDEMIOLOGIE

- Début 60 ans (40-60 ans)
- Touche les 2 sexes(+++sexe masculin)
- Sporadique(90-95%)
- Héritaire(5-10%)
- Facteurs de risque:SLA+neoplasies,formes conjugales
- Facteurs environnementaux: traumatisme, produits chimiques(métaux lourds :le plomb,les pesticides ), choc électrique , activité physique sport : les footballeurs, tabagisme,activités militaires: guerre de golf...

# EPIDEMIOLOGIE

- L'activité physique intense pourrait contribuer au développement du stress oxydant et de l'excitotoxicité glutamatergique, les deux principaux mécanismes physiopathologiques de la SLA: les footballeurs professionnels, les militaires.
- Certains régimes alimentaires riches en graisses et glutamate.

# PHYSIOPATHOLOGIE



# PHYSIOPATHOLOGIE

- **Une anomalie de l'homeostasie cellulaire**
- la présence d'agrégats protéiques qui forment des inclusions dans les motoneurones. Un constituant majeur de ces agrégats est la protéine TAR-DNA binding protein (TDP-43)
- **Une anomalie du métabolisme des acides ribonucléiques**
- Mort motoneuronale induite par cette mutation génétique (TDP-43 et FUS) impliquent des agrégats d'ARN qui séquestrent des protéines, des agrégats dipeptidiques anormaux neurotoxiques, et des pertes de fonctions protéiques.

# PHYSIOPATHOLOGIE

- **Excitotoxicité** : par action du glutamate qui est un AA excitateur qui par action prolongée sur la membrane cellulaire entraîne une dépolarisation permettant l'entrée de Ca et la mort cellulaire.
- **Altération mitochondriales** La mitochondrie est une principale source d'énergie.
- Il semble exister une diminution de l'activité des enzymes mitochondriales dans les motoneurones des patients SLA

# PHYSIOPATHOLOGIE

- **Stress oxydatif** : processus biochimique résultant de l'action des radicaux libres sur les protéines , les acides nucleiques, les lipides pouvant conduire à la mort cellulaire.
- **Accumulation anormale de Neurofilaments** (protéines du cytosquelette du neurone)
- **Deficit en facteurs neutrophiques** (proteines): neutrophines , cytokines hematopoeitiques .

# GENETIQUE

- La SLA est une maladie probablement multifactorielle (environnementale et génétique). Elle peut apparaître de façon sporadique dans 90% des cas et de façon familiale chez 6% des patients.
- les principaux gènes responsables des formes héréditaires de la SLA: **SOD1, C90R79, VAPB, ANG, TARDBP et FUS**

# CLINIQUE

- Début est insidieux : atrophie , faiblesse, difficulté à tenir les objets ,à serrer ,difficultés de marcher sur un terrain irrégulier ,troubles de la parole.

# CLINIQUE

## SYNDROME D'ATTEINTE DU MNP

- **Étage spinal**

Déficit moteur progressif ;

Amyotrophie, localisée au début ;

Fasciculations : Ce sont des secousses arythmiques d'un certain nombre de fibres musculaires ; elles sont indolores, exagérées par le froid, la percussion mécanique, apparaissent même sur les muscles sains

hypotonie

# CLINIQUE

## SYNDROME D'ATTEINTE DU MNP

- **Étage bulbaire**

Troubles de la déglutition, dysphonie et dysarthrie ;

Amyotrophie linguale avec fasciculations ;

Abolition du reflexe du voile

Stase salivaire.

# CLINIQUE



# CLINIQUE

## SYNDROME D'ATTEINTE DU MNC

- Atteinte de la voie pyramidale et associe simultanément ou successivement les signes suivants :
- hypertonie spastique
- réflexes tendineux le plus souvent conservés malgré l'atteinte neurogène , voire vifs et poly cinétiques , ne disparaissant que tardivement dans l'évolution
- Signe de Babinski .

# CLINIQUE

## SIGNES NÉGATIFS

- Troubles sensitifs ;
- Paralysies oculo-motrices ;
- Troubles sphinctériens ;
- Troubles cognitifs marqués.

# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- ENMG

l'examen Clé pour confirmer l'existence d'une dénervation.

Met en évidence une dénervation motrice pure dont une des caractéristiques est d'être diffuse, c'est-à-dire toucher des territoires cliniquement indemnes.

# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Nouvelles techniques:**
- L'ENMG conventionnel joue un rôle essentiel dans le diagnostic de la SLA.
- L'EMG de fibre unique permet, par l'étude de la densité de fibres.
- La macro-EMG mesure la taille des unités motrices et l'importance de la réinnervation.

# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Les techniques de comptage des unités motrices (MUNE pour motor unit number estimate) quantifient la perte motoneuronale permettant de suivre l'évolution du processus pathologique et éventuellement l'effet des

Thérapeutique

**IRM cérébrale et médullaire** : pour le diagnostic différentiel

# LES FORMES CLINIQUES

- **Forme à début brachial**

Atteinte unilatérale et distale de la main avec un déficit moteur se traduisant par une faiblesse de la pince pouce-index, une maladresse gestuelle, une diminution de l'opposition aboutissant à une main plate.

L'amyotrophie touche les muscles des éminences thénar, hypothénar et les muscles interosseux.

La conservation des réflexes dans les territoires cliniquement déficitaires et/ou amyotrophiques est caractéristique du diagnostic. Les fasciculations sont précoces

# LES FORMES CLINIQUES

- **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 .

# LES FORMES CLINIQUES

- **La forme bulbaire d'emblée** , avec une paralysie labio-glosso-pharyngée isolée . La survie ne dépasse alors pas 18mois.
- **Forme avec des signes cognitifs**

SLA+tableau de démence fronto temporale [DFT] et trois quarts à des troubles cognitifs et/ou psycho-comportementaux sans démence

# LES FORMES CLINIQUES

- **Forme familiale**
- Début en moyenne plus précoce de 10 ans (extrêmes de 15 ans et 85 ans)
- Le mode de transmission autosomique récessif ou dominant, l'association à des troubles cognitifs peuvent orienter le diagnostic.

# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Myélopathie cervicarthrosique**: l'IRM medullaire cervicale.
- **Une syringomyélie** associe toujours des signes sensitifs objectifs suspendus.
- **Des processus inflammatoires** peuvent éventuellement simuler une SLA: infection HIV, la syphilis, maladie de Lyme.

# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Formes bulbaires** :myasthenie, un AVC du tronc cerebral.
- **Formes pseudo –poly névritiques**: multinevrites, polyneuropathie acquises ou hereditaires.

# EVOLUTION

- Se fait vers la mort en 1 à 3 ans .
- L'atteinte des membres inférieurs /patient au fauteuil roulant
- 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 .

# TRAITEMENT

- **Absence de traitement curatif**
- **Traitements symptomatiques**

Adaptation de l'alimentation aux troubles de déglutition ( régime mixé , semi liquide , voire jéjuno-stomie )

Rééducation ne faisant pas appel à des efforts majeurs

# TRAITEMENT

- **le Rilusole: Rilutek** ( cp 50mg) inhibe la libération synaptique du glutamate.
- Posologie :100mg /j
- Surveillance :bilan hépatique
- Prolonge la durée d'évolution de quelques semaines.
- **RELYVRIO** (phénylbutyrate de sodium et taurursodiol) approuvé en octobre2022

# CONCLUSION

- La SLA est une maladie neurodégénérative incurable de cause inconnue. Elle est de mauvais pronostic et nécessite une prise en charge multidisciplinaire.

# REFERENCES

1. Chancellor AM, Warlow CP. Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distributionsince1950. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1992 ; 55 : 1106-1115.
2. M, Smetcoren C, Robberecht W, et al., 2011. Benefit of the Awaji diagnostic algorithm for amyotrophic lateral sclerosis: A prospective study. Annals of Neurology. Vol. 70, N°1, p.79-83.
3. . Brunaud-Danel V ,Tiffreau V , Danel- Buhl N, et al ,2015. Comment prendre en charge un malade atteint de SLA ? Pratique neurologique-FMC. Vol. 6, N°1, p.13-18