

## Sclérose latérale amyotrophique

### Epidémiologie

- Incidence : 2,4 pour 100 000 habitants par an.
- Prévalence : 4 à 6 pour 100 000 habitants.
- Légère prédominance masculine : 1,3 homme pour 1 femme.
- Âge de début moyen : 64 ans.
- Médiane de survie de 36 mois, extrêmes 3 mois à plus de 30 ans.
- Cas familiaux : 10 %

## Diagnostic clinique

- *Tableau moteur pur.*
- Déficit moteur rapidement progressif, progression nette sur plusieurs étages, sur 3 à 6 mois.
- Présence de fasciculations (membres, langue) et d'amyotrophie.
- Réflexes ostéotendineux vifs ou persistance des réflexes ostéotendineux dans des zones déficitaires et amyotrophiques (équivalent pyramidal).

## Signes de début selon le niveau

- Bulbaire : dysphonie, dysarthrie, parésie faciale et linguale ; 30 % des cas de SLA.
- Membres supérieurs : amyotrophie et déficit non systématisé touchant une main (médioulnaire +++ ) ; 30 % des cas.
- Membres inférieurs : steppage unilatéral (amyotrophie souvent non visible au début) ; 30 % des cas.
- Dans 10 % des cas, le début est moins typique : respiratoire (asthénie ++), amaigrissement isolé, déficit d'une ceinture, atteinte axiale (tête tombante ou camptocormie)

## Diagnostic paraclinique

- Examen clé : **électroneuromyographie** (ENMG) des quatre membres et de la face.
- Conditions en ENMG pour retenir le diagnostic :
- dénévation diffuse (touchant également des territoires cliniquement indemnes) ;
- normalité des vitesses de conduction motrices et sensibles ;
- absence de bloc de conduction.

## Evolution

- Progressive vers l'atteinte de tous les muscles
- Stade terminal
  - Tétraplégie
  - Insuffisance respiratoire
  - Trouble de la déglutition
  - Dépression et troubles cognitifs (rares)

## Traitement de fond

- Un seul médicament ayant l'AMM : riluzole, 50 mg par jour matin et soir, pas de titration.
- Surveillance biologique (NFS, TGO, TGP,  $\gamma$ GT, phosphatases alcalines).
- Principaux effets secondaires : troubles digestifs (10 %), hépatite médicamenteuse (5 %).
- Améliore le pronostic de quelques mois si prescrit dès les phases précoces (avant la tétraplégie).

## Traitement symptomatique

- **Insuffisance respiratoire**
  - Ventilation non invasive au masque si capacité vitale trop basse ou hypercapnie ou désaturation nocturne.
  - **Attention** : pas d'appareillage à pression positive continue.
- **Dénutrition**
  - Gastrostomie (endoscopique percutanée ou radiologique) si perte de poids > 10 % du poids corporel ou perte de poids rapide ou fausses routes fréquentes ou repas durant plus de 45 minutes.
  - **Attention** : contre-indication si insuffisance respiratoire majeure (ventilation plus de 16 heures/24).

## En résumé

- Dégénérescence progressive des motoneurones.
- Tableau initial distal, asymétrique, non systématisé, moteur pur.
- Médiane de survie 36 mois.
- Diagnostic clinique : association de signes d'atteinte des motoneurones périphériques et des motoneurones centraux.
- Diagnostic paraclinique par ENMG des quatre membres et de la face : dénervation diffuse.
- Diagnostics différentiels : éliminer les lésions autres du système nerveux (ENMG, IRM) et les maladies mimant la SLA (ENMG, biologie) ; la plupart de ces pathologies sont curables.
- Prise en charge globale et précoce ; un seul traitement médicamenteux étiologique ; suivi multidisciplinaire