



Fiche technique - Sclérose latérale primitive (SLP)

Fiche de renseignements

La sclérose latérale primitive

Tout comme la sclérose latérale amyotrophique (SLA), la sclérose latérale primitive (SLP) est une maladie dégénérative progressive qui atteint les motoneurones. Elle entraîne à la longue une hypertonie spastique (tension involontaire des muscles accompagnée de spasmes) et touche les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs et les muscles bulbaire, généralement dans cet ordre.

Différences entre la SLP et la SLA

Alors que la SLA détruit les motoneurones inférieurs et supérieurs, l'atteinte dans la SLP se limite aux motoneurones supérieurs. Les motoneurones supérieurs, ainsi appelés parce que leur corps cellulaire réside dans le cortex cérébral, commandent les motoneurones inférieurs, logés dans la moelle épinière. Le malade atteint de la SLP ne montre pas de lésion des motoneurones inférieurs caractéristique de la SLA.

Par ailleurs, la SLP progresse plus doucement que la SLA et ses effets ne sont pas aussi dévastateurs. Contrairement à ce qui se produit dans la SLA, les muscles des personnes atteintes de la sclérose latérale primitive ne s'atrophient pas et si la maladie est invalidante, elle n'est toutefois pas mortelle.

Selon certains spécialistes, la SLP ferait partie du continuum pathologique de la SLA et ne serait pas une affection distincte, mais plutôt une expression plus bénigne de la SLA ayant une évolution très lente. Comme la SLA peut se déclarer par des symptômes d'atteinte des motoneurones corticaux ou des motoneurones spinaux, il est possible qu'un diagnostic de SLP fondé sur des signes de dégénérescence des motoneurones corticaux doive être révisé si on constate avec le temps des signes indiquant l'atteinte des deux types de motoneurones.

Les symptômes de la SLP

Habituellement, le malade commence par se plaindre de raideurs et de douleurs dans les membres inférieurs causés par la spasticité. Il éprouve ensuite des troubles d'équilibre ainsi que des raideurs dans les régions lombaire et cervicale. Lorsque ses membres supérieurs sont atteints, le malade a du mal à accomplir cer-

taines tâches courantes. Il peut en outre avoir des problèmes d'élocution lorsque les muscles de la phonation sont atteints. À un stade plus avancé de la maladie, les fonctions de déglutition et de respiration peuvent être compromises. Comme la maladie progresse lentement, le malade et son entourage, familial et médical, peuvent plus facilement s'adapter aux changements qui surviennent, ce que ne permet pas l'évolution fulgurante des symptômes dans la SLA. Toutefois, l'espérance de vie plus longue du malade impose un fardeau plus lourd sur les épaules des personnes touchées.

Espérance de vie

En règle générale, la SLP ne réduit pas l'espérance de vie des personnes qui en sont atteintes, bien que celles chez qui la maladie se déclare tôt risquent d'avoir une espérance de vie plus courte que la normale.

Causes de la SLP

On ignore absolument tout des causes de la maladie.

Les traitements

Il n'existe malheureusement aucun traitement connu capable d'annuler les dommages causés par la SLP ou d'en ralentir l'évolution. À la limite, on peut réduire la spasticité et les crampes musculaires à l'aide de médicaments, la physiothérapie peut redonner de la souplesse aux articulations et des traitements d'orthophonie peuvent aider les malades dont les muscles faciaux sont atteints.

Fréquence de la SLP

La SLP est une maladie rare, on ignore en fait son incidence exacte. On sait que la SLA frappe deux personnes sur 100 000 chaque année. Certains avancent que l'incidence annuelle de la SLP serait de 0,5 % de celle de la SLA. L'espérance de vie des personnes atteintes de la SLP est d'environ 20 ans, alors que dans le cas de la SLA, elle est de deux à cinq ans. La prévalence (nombre de cas dans une population déterminée, sans distinction entre les nouveaux et les anciens) de la SLP est donc élevée en comparaison de son incidence, puisque les malades vivent plus longtemps. Si les chiffres provisoires avancés par les spécialistes américains sont exacts, on peut extrapoler

qu'une cinquantaine de Canadiens souffrent actuellement de la SLP.

Hérédité

La SLP n'est pas considérée comme une maladie génétique, car la quasi-totalité des cas se déclarent de façon sporadique. Il existe toutefois une forme très rare de sclérose latérale primitive qui se déclare en bas âge ou avant l'âge adulte et qui est attribuée à la mutation d'un gène. On connaît également une forme de paraplégie (paralysie des membres inférieurs) familiale progressive d'origine génétique offrant des similitudes avec la SLP. Il s'agit cependant d'une maladie distincte plus bénigne présentant une symptomatologie plus étroite.

Prédisposition des différents sexes

Les chiffres dont nous disposons actuellement sont insuffisants pour permettre d'établir si la maladie frappe plus un sexe que l'autre.

Âge d'apparition de la maladie

Les symptômes se manifestent entre l'âge de 35 et de 66 ans, l'âge médian étant de 50,5 ans.

Diagnostic

Le médecin recourt au diagnostic différentiel, c'est-à-dire qu'il élimine toutes les affections neurologiques possibles jusqu'à ce qu'il ne reste plus que la SLP. Il n'y a habituellement aucun cas de la maladie dans la famille de la personne présentant les symptômes, qui sont des signes de dégénérescence des motoneurones supérieurs sans atteinte d'autres systèmes.

Il peut être difficile de distinguer la SLP de la SLA tant les symptômes peuvent se ressembler au début, la SLA se manifestant parfois par une atteinte des motoneurones du cortex cérébral et l'âge moyen du malade à l'apparition des symptômes étant pratiquement le même. Si la maladie s'est manifestée dans les membres inférieurs et qu'après une période de trois à cinq ans, aucun signe n'indique que les motoneurones spinaux sont touchés, le diagnostic de SLP devient plus certain et les risques que la maladie ne soit en fait la SLA diminuent.

On recommande aux personnes qui ont reçu un diagnostic de sclérose latérale primitive de se faire suivre par un neurologue qui surveillera l'apparition des signes de dégénérescence neuronale caractéristiques de la SLA.

Auteure: Elaine MacNeill