



Sclérose latérale amyotrophique (SLA)

🕒 paru le 09/05/2022 • adapté au contexte belge francophone • dernière adaptation de contenu le 09/05/2022 • dernière vérification de mise à jour le 12/06/2021

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie du système nerveux.

Le système nerveux comprend

- une partie centrale (système nerveux central) : le cerveau et la moelle épinière ;
- une partie périphérique (système nerveux périphérique) :
 - les nerfs moteurs qui permettent les mouvements : ils transmettent les commandes du cerveau vers les muscles ;
 - les nerfs sensitifs qui transmettent les sensations (informations sensorielles).

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative progressive :

- neurodégénérative signifie que le système nerveux se dégrade, se détériore, dégénère ;
- progressive signifie que la maladie devient plus grave avec le temps.

Dans la SLA, ce sont les cellules nerveuses qui permettent les mouvements (les neurones moteurs) qui se détériorent. Les mécanismes de cette détérioration (dégénérescence) ne sont pas encore tout à fait clairs. Les commandes du cerveau arrivent donc de plus en plus difficilement aux muscles. Il est de plus en plus difficile de faire des mouvements. Les muscles sont de moins en moins stimulés et ils sont de moins en moins gros (fonte musculaire ou amyotrophie). De plus en plus de cellules nerveuses meurent avec le temps. Et les symptômes de la SLA augmentent alors de plus en plus.

Le nom 'sclérose latérale amyotrophique' fait référence à des cicatrices (sclérose) au niveau des fibres nerveuses latérales. Ceci entraîne une fonte musculaire (amyotrophie).

Cause

Jusqu'à présent, on sait peu de choses des causes de la SLA. On sait que la SLA n'est pas la conséquence d'une infection. On sait que la SLA est héréditaire environ 1 fois sur 10. La SLA est probablement causée par une combinaison de facteurs environnementaux et de facteurs héréditaires.

Évolution de la maladie

Il est impossible de prévoir l'évolution de la SLA. La gravité des symptômes et la vitesse de progression de la maladie varient d'une personne à l'autre.

Malheureusement, il n'est pas possible de prévenir la maladie. Il n'est pas non plus possible de la traiter. Avec le

temps, la maladie devient mortelle. L'espérance de vie avec une SLA varie très fort d'une personne à l'autre. Certaines personnes meurent moins de 3 ans après le diagnostic, souvent suite à une pneumonie, d'autres sont toujours en vie après 10 ans.

Chez qui et à quelle fréquence ?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie rare. Chaque année, sur 100 000 personnes, on pose le diagnostic chez 1 à 2,5 nouvelles personnes. En Belgique, environ 1 000 personnes sont atteintes de la maladie, et, chaque année, on pose le diagnostic chez 100 à 250 nouvelles personnes.

La maladie débute généralement entre 50 et 75 ans, généralement vers 55 ans. Elle est légèrement plus fréquente chez les hommes que chez les femmes.

SLA non familiale ou sporadique

Environ 9 fois sur 10, la SLA n'est pas héréditaire. Personne d'autre n'est atteint dans la famille. On parle alors de SLA non-familiale ou sporadique.

SLA familiale ou héréditaire

Environ 1 fois sur 10, la SLA se manifeste chez plusieurs personnes de la même famille. On parle alors de SLA familiale. Un certain nombre de gènes associés à la forme familiale de la SLA ont été découverts.

Comment la reconnaître ?

La SLA se manifeste par de la faiblesse musculaire.

Les premiers symptômes se présentent généralement au niveau des extrémités : une main ou un pied ou la langue et la gorge. Ensuite, cette faiblesse 'remonte' : elle touche progressivement le reste du bras ou le reste de la jambe. Puis elle touche d'autres membres.

En fonction de l'endroit où commence la SLA, on peut distinguer différents types de SLA.

Faiblesse musculaire d'une main

Il est alors difficile d'effectuer les mouvements fins et très précis comme écrire, fermer une tirette, attacher ses lacets. Progressivement, la faiblesse musculaire s'étend aux autres muscles du même bras.

A l'examen, on remarque parfois que les muscles de la main touchée sont beaucoup moins visibles que ceux de l'autre main.

Faiblesse musculaire d'un pied

Les premiers muscles qui s'affaiblissent sont les muscles utilisés pour étendre le pied. Souvent, cela cause des chutes, des difficultés pour monter les escaliers ou par une [démarche étrange](#). Dans certains cas, la personne fait glisser son pied.

Autres signes caractéristiques : crampes dans les jambes, engourdissements, picotements ou douleur dans les membres.

Faiblesse musculaire au niveau de la langue et de la gorge

Généralement, cela commence par une difficulté pour prononcer les « r » et pour tirer la langue. Ensuite, parler et avaler devient difficile. La personne doit donc faire très attention à ne pas avaler de travers.

Faiblesse musculaire à d'autres endroits du corps

Dans les situations les plus graves et les plus avancées, la maladie touche les muscles respiratoires. Cela entraîne des difficultés pour respirer et peut causer une pneumonie.

La SLA ne touche pas les muscles du cœur. Elle ne touche pas non plus les muscles du tube digestif et de l'anus. Une personne atteinte de SLA n'est donc pas incontinente, ni pour les selles ni pour les urines. Les problèmes de constipation sont souvent causés par d'autres choses comme un manque d'appétit ou le fait de ne pas boire assez.

Autres plaintes

Les personnes atteintes de SLA peuvent avoir de légers problèmes pour se concentrer ou pour retenir certaines choses. Elle peuvent changer de comportement. Cela touche un peu moins d'1 personne sur 2.

Le comportement de la personne peut fortement changer et il est possible que la personne n'arrive plus à maîtriser sa langue maternelle. Cela touche environ 1 personne sur 10.

Une personne atteinte de SLA peut voir, entendre, goûter, ressentir (sens du toucher) et sentir (odorat) correctement.

Comment le diagnostic est-il posé ?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est difficile à diagnostiquer. Il n'existe pas un test simple qui permet de poser le diagnostic avec certitude. Il est toujours nécessaire de consulter un médecin spécialisé dans les nerfs (neurologue).

Discussion et examen clinique

Votre médecin vous pose des questions sur vos symptômes. Ensuite, il vous examine ([examen neurologique](#)).

Votre médecin recherche par exemple les signes que les nerfs moteurs ne fonctionnent plus bien, comme :

- une perte de force de certains muscles ;
- une fonte musculaire (amyotrophie) ;
- des réflexes anormaux ;
- de la [spasticité](#).

Ensuite, votre médecin vous prescrit quelques examens. Ces examens ont surtout pour but de rechercher d'autres causes possibles à vos symptômes.

Examens spécifiques

Les examens suivants peuvent aider votre neurologue à poser le diagnostic de SLA ou d'une autre maladie :

- un scanner (CT-scan) ou une résonance magnétique (IRM ou RMN) :
 - Pour rechercher d'autres causes de faiblesse musculaire, votre médecin peut demander un scanner ou une IRM de la tête et du cou ;
- une ponction lombaire :
 - pour rechercher d'autres causes à vos symptômes ou pour rechercher des signes d'une SLA, votre médecin peut demander une [ponction lombaire](#).
- des examens de l'activité électrique dans les nerfs et dans les muscles :
 - une électroneurographie (ENG), pour mesurer la conduction nerveuse, c'est-à-dire la qualité et la vitesse à laquelle le nerf transmet les signaux électriques ;
 - une [électromyographie \(EMG\)](#), pour mesurer l'activité électrique dans les muscles ;
 - ces tests peuvent montrer des anomalies en cas de SLA ;
 - ces tests aident à faire la différence avec d'autres maladies du système nerveux.
- une prise de sang :
 - pour rechercher d'autres causes de faiblesse musculaire ;
 - pour rechercher d'éventuelles lésions des muscles ;
 - il n'existe pas d'analyse sanguine qui permet de poser le diagnostic de SLA avec certitude.

Que pouvez-vous faire ?

Ce que vous pouviez facilement faire avant peut devenir difficile à faire. Cela demande des adaptations et de la persévérance. Il faut souvent réorganiser pas mal de choses dans sa vie en fonction de leur maladie.

- Soyez bien entouré :

- il est très important pour vous et pour vos proches d'être soutenus, certainement quand les symptômes s'aggravent ;
 - il peut être utile de contacter d'autres personnes qui souffrent aussi d'une SLA, pour avoir des conseils et de l'aide.
- Les activités physiques calmes sont une bonne idée : évitez la fatigue et la douleur.

Que peuvent faire les professionnels de la santé ?

Il n'existe pas de traitement pour guérir de la SLA. Le traitement consiste donc principalement à soulager vos symptômes et à diminuer les complications.

Plan de soins

Il est important d'établir un plan de soins avec différents professionnels de la santé :

- médecin généraliste,
- médecin spécialiste (neurologue) ;
- kinésithérapeute ;
- infirmier ou infirmière
- logopède ;
- ergothérapeute ;
- diététicien ou diététicienne ;
- psychologue ;
- assistant ou assistante.

Ils élaborent un plan de soins avec vous et vos proches, en fonction de vos besoins. Ce plan peut associer :

- des médicaments, principalement pour faire face aux complications ;
- de la kinésithérapie ;
- de la logopédie ;
- du matériel et de l'ergothérapie ;
- des adaptations de votre mode de vie.

Médicaments

Le riluzole peut légèrement ralentir l'évolution de la maladie. Le traitement par riluzole est commencé par le spécialiste.

Il existe des médicaments contre les crampes, la [spasticité](#) et contre le fait de trop saliver (hypersalivation).

Kinésithérapie

La kinésithérapie est nécessaire pour aider à faire face aux difficultés de mouvement, à la faiblesse musculaire et aux éventuelles crampes musculaires. Votre kinésithérapeute adapte le traitement en fonction du stade de votre maladie.

Votre kinésithérapeute vous fait faire des exercices :

- pour garder les muscles touchés actifs et mobiles ;
- pour renforcer les muscles non touchés.

Les exercices ne doivent pas causer de fatigue ni de douleur.

Ergothérapie

L'ergothérapeute vous conseille

- pour acheter du matériel de soutien et d'assistance, en fonction de vos besoins ;
- pour utiliser ce matériel dans votre vie quotidienne.

Assistance sociale

Un(e) assistant(e) social(e) vous renseigne, par exemple, sur les aides financières possibles.

Logopédie

La logopédie vous aide en cas de difficultés pour parler et pour avaler.

Test génétique

Parfois, il peut être utile de chercher si vous avez une variante pathogène de l'un des gènes associés à (un risque plus élevé de) SLA familiale.

Si votre neurologue pense à un test génétique, il en parle avec vous. Ainsi, vous-même et vos proches êtes bien informés et conseillés.

En savoir plus ?

- [Ligue SLA Belgique asbl](#)
- [Riluzole – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)
- [Le scanner, ici, ou à trouver sur cette page des Cliniques universitaires Saint-Luc \(UCLouvain\)](#)
- [IRM – Hôpital Erasme ULB](#)
- [Les ponctions médullaires et lombaires, ici, ou à trouver sur cette page des Cliniques universitaires Saint-Luc \(UCLouvain\)](#)
- [Électroneurographie – Santeweb.ch](#)
- [Électromyographie – Hôpital Erasme ULB](#)

Vous cherchez une aide plus spécialisée ?

- [Ligue SLA Belgique asbl](#)
- [Aidants Proches – Une association qui soutient les personnes qui aident régulièrement un proche dépendant en raison de son âge, d'une maladie ou d'un handicap](#)
- [Trouver un diététicien agréé – Union professionnelle des diététiciens de langue française](#)
- [Services de Santé Mentale – Le guide social](#)
- [Trouver un psychologue – Commission des psychologues](#)

Sources

Source principale

[Guide de pratique clinique étranger 'Sclérose latérale amyotrophique \(SLA\)' \(2000\), mis à jour le 11.05.2016 et adapté au contexte belge le 11.05.2019 – ebpracticenet](#)

Autres sources

- DynaMed [Internet]. Ipswich (MA): EBSCO Information Services. 1995 - . Record No. T116744, Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS); [updated 2018 Nov 30, cited 20.06.2021]. Available from <https://www-dynamed-com.gateway2.cdih.be/topics/dmp-AN-T116744>. Registration and login required.
- [Ligue SLA Belgique asbl](#)