



# 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 motoneurons. Elle se caractérise par une spasticité progressive (tension involontaire des muscles accompagnée de spasmes) et touche les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs et les muscles bulbares, généralement dans cet ordre.

### Différences entre la SLP et la SLA

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

Par ailleurs, la SLP progresse plus graduellement 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 indiquant uniquement l'atteinte des motoneurons supérieurs ou inférieurs, il est possible qu'un diagnostic de SLP fondé sur des signes de dégénérescence des motoneurons supérieurs doive être révisé si on constate avec le temps des signes indiquant l'atteinte des deux types de motoneurons.

### Les symptômes de la SLP

Habituellement, la personne commence par se plaindre de raideurs et de douleurs dans les membres inférieurs causées par la spasticité. Puis, très progressivement, elle peut éprouver des troubles d'équilibre ainsi que des raideurs dans les régions lombaire et cervicale. Lorsque ses membres supérieurs sont atteints, elle a du mal à accomplir certaines tâches courantes. Elle 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, la personne et son

entourage, familial et médical, peuvent plus facilement s'adapter aux changements qui surviennent, ce que ne permet pas l'évolution rapide des symptômes dans la SLA. Toutefois, l'espérance de vie plus longue du malade impose un fardeau plus lourd sur les épaules des soignants.

### 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 tout des causes de la maladie.

### Les traitements

Il n'existe aucun traitement connu capable d'enrayer les dommages causés par la SLP ou d'en ralentir l'évolution. On peut toutefois 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 personnes 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 de la SLP est donc élevée en comparaison de son incidence, puisque les malades vivent plus longtemps. Si les estimations avancées par les spécialistes américains sont exactes, 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 paraparésie (paralysie partielle touchant les membres inférieurs) familiale et progressive d'origine génétique présentant des similitudes avec la SLP. Il s'agit cependant d'une maladie distincte plus bénigne avec une symptomatologie plus étroite.

### Prédisposition selon le sexe

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. Le diagnostic de SLP exige des signes de dysfonction des motoneurons 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 motoneurons supérieurs et l'âge moyen du malade à l'apparition des symptômes étant pratiquement le même. Si la maladie s'est manifestée dans le bas du corps et qu'après une période de trois à cinq ans, aucun signe n'indique que les motoneurons inférieurs 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.

### Registre de la SLP

Dans le cadre d'une initiative visant à mieux comprendre la SLP, un registre international de la maladie a été mis sur pied à l'Université Northwestern grâce à un financement de la PLS Foundation et de la Spastic Paraplegia Foundation. Puisqu'il n'existe qu'environ 1000 cas de SLP aux É.-U., il est théoriquement possible de recueillir des données sur pratiquement l'ensemble de la population touchée, ce qui est le but du registre. Ces données pourraient se révéler utiles pour aider les chercheurs dans la compréhension des causes de la maladie et le choix d'un traitement. Pour obtenir plus d'information ou participer à l'étude (les Canadiens sont les bienvenus), veuillez communiquer avec Nailah Siddique au numéro 312 503-2712, ou à l'adresse [nsiddique@northwestern.edu](mailto:nsiddique@northwestern.edu).

*Auteure : Elaine MacNeill*