

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) en kinésithérapie

Pathologie

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative du système moteur caractérisée par la dégénérescence progressive des motoneurones centraux (motoneurones supérieurs) et des motoneurones périphériques (motoneurones inférieurs).

Cette atteinte entraîne une diminution progressive de la transmission de l'influx nerveux vers les muscles, conduisant à une faiblesse musculaire, une amyotrophie et une perte de fonction motrice.

La SLA évolue de manière progressive et touche principalement :

- Les muscles des membres,
- Les muscles du tronc,
- Les muscles respiratoires,
- Parfois les muscles impliqués dans la parole et la déglutition.

En France, environ 6000 à 7000 personnes vivent avec une SLA. L'incidence est estimée à 2 à 3 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an. La maladie touche environ 1,5 fois plus les hommes que les femmes, avec un âge moyen de début entre 60 et 65 ans.

L'étiologie reste encore partiellement inconnue. On distingue :

- Des formes sporadiques (majoritaires) ;
- Des formes familiales associées à des mutations génétiques identifiées dans plusieurs dizaines de gènes (notamment C9orf72, SOD1, TARDBP ou FUS).

Des facteurs environnementaux ont également été évoqués dont l'exposition professionnelle, l'activité physique intense, des facteurs géographiques, mais leur rôle précis reste encore en investigation.

Symptômes

La dégénérescence des motoneurones entraîne des déficits moteurs progressifs dont l'expression clinique varie selon les patients. On distingue généralement deux formes de début :

- Forme bulbaire atteignant les muscles impliqués dans la parole et la déglutition, avec apparition de dysarthrie et/ou dysphagie
- Forme spinale débutant le plus souvent par une faiblesse d'un membre, potentiellement associée à un déficit musculaire progressif, une amyotrophie et des fasciculations

L'atteinte des motoneurones supérieurs peut également entraîner de la spasticité, une hyperréflexie, des raideurs musculaires.

Au cours de l'évolution, les symptômes tendent à se généraliser et peuvent atteindre les muscles respiratoires.

D'autres manifestations peuvent être associées :

- Troubles du sommeil
- Douleurs
- Fatigue importante
- Troubles cognitifs ou comportementaux dans environ 5 à 20 % des cas, parfois dans le cadre d'un spectre avec la démence fronto-temporale
- Troubles de l'humeur liés à l'impact de la maladie.

Pronostic

L'évolution de la SLA est progressive et variable selon les patients. La maladie entraîne progressivement :

- Une perte d'autonomie motrice
- Une augmentation des besoins en aides techniques
- Une augmentation des aides humaines
- Une atteinte progressive de la fonction respiratoire

La survie médiane après le diagnostic est d'environ 36 mois, avec une espérance de vie moyenne de 3 à 5 ans. Toutefois, certaines formes peuvent évoluer plus lentement, avec des survies dépassant 10 à 15 ans, et plus rarement 20 à 30 ans.

Les formes à début bulbaire sont généralement associées à une évolution plus rapide, notamment en raison de l'atteinte précoce de la déglutition et de la respiration. Au-delà de l'évolution physique, l'impact psychologique et social de la maladie est majeur, ce qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire incluant un accompagnement médical, rééducatif et psychosocial.

Bibliographie

Ramos, C. (2019). Prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. *Pratique Neurologique - FMC*, 10(3), 171-177.

<https://doi.org/10.1016/j.praneu.2019.07.003>

Fonollosa, A., & Tourlet, C. (2023). Pathogenèse et évolution de la sclérose latérale amyotrophique. *Kinésithérapie, la Revue, Sclérose Latérale Amyotrophique*, 23(257), 4-10.

<https://doi.org/10.1016/j.kine.2023.01.008>

Ramos, C., & Meilland, F. (2023). Physiopathologie, évaluation et traitement kinésithérapique de l'atteinte respiratoire des patients porteurs d'une sclérose latérale amyotrophique. *Kinésithérapie, la Revue, Sclérose Latérale Amyotrophique*, 23(257), 19-25.

<https://doi.org/10.1016/j.kine.2023.01.011>

Pour aller plus loin

<https://www.arsla.org/>

<https://portail-sla.fr/filiere-filslan/>

Kiné Centre de référence et de compétence SLA Rennes (35) : Louis-Marie Schmidt

- Mail : Louis-marie.schmidt@chu-rennes.fr