

La sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est une maladie neurodégénérative caractérisée par un affaiblissement puis une paralysie de l'ensemble des muscles (jambes, bras, muscles respiratoires, de la déglutition et de la parole). Les fonctions intellectuelles et sensorielles ne sont, en principe, pas touchées.

La SLA (maladie de Charcot) est une pathologie rare qui touche moins d'

1 personne sur 25 000

MOTRICITÉ NORMALE

- Pour bouger un muscle, le cerveau envoie un signal.
- Ce signal est relayé de la moelle épinière vers les muscles par des cellules appelées motoneurones.

SLA

Dans la SLA, les motoneurones dégèrent, provoquant des problèmes moteurs.

1. FORME BULBAIRE

Les motoneurones de la face et du pharynx dégèrent en premier.

Effets : problèmes d'élocution et de déglutition, voix rauque, faible ou nasillarde, réduction des mouvements de la face.

2. FORME SPINALE

Les motoneurones qui permettent le mouvement du tronc ou des membres dégèrent en premier.

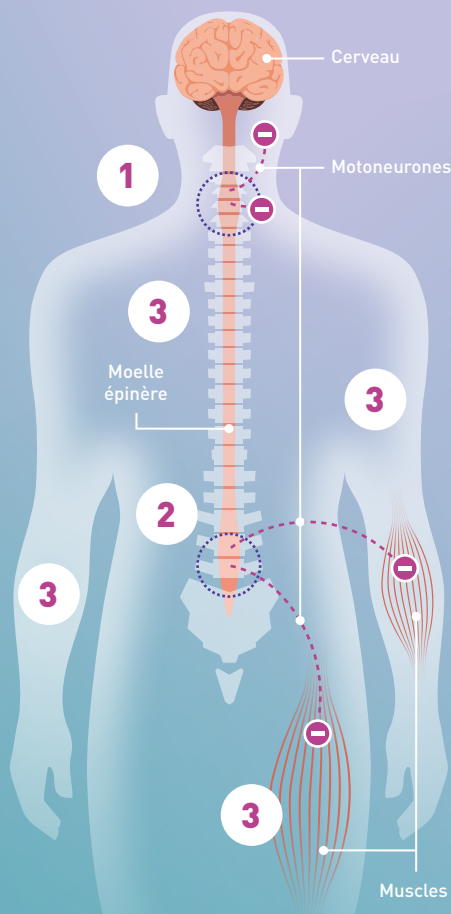
Effets : faiblesse d'une partie d'un membre, difficulté de coordination des mouvements, troubles de l'équilibre, chutes.

3. STADE AVANCÉ

Tous les muscles du corps sont touchés quelle que soit la forme par laquelle la maladie a débuté. L'atteinte des muscles respiratoires est responsable d'une insuffisance respiratoire conduisant au décès.

Source : orphanet.org

Des consultations spécialisées pour les personnes atteintes de SLA existent dans les Centres de référence, tels que le Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV) et les Hôpitaux universitaires de Genève (HUG).



QUELS TRAITEMENTS ?

Une fois la maladie déclarée, son évolution est généralement rapide. L'espérance de vie est très courte, entre trois et cinq ans en moyenne après le diagnostic. C'est une maladie dont on ne guérit pas et pour laquelle il n'existe pas de traitement curatif. Seul le riluzole, médicament aux effets neuroprotecteurs, freine la destruction des neurones. Mais il ne prolonge que de quelques mois l'espérance de vie.

À défaut de guérir les personnes atteintes par la maladie, on progresse dans la prise en charge de leurs conditions de vie. Un soutien social et psychologique peut aussi être proposé.

Un nouveau médicament, le Qalsody (nom commercial du tofersen), est le premier traitement ciblant une cause génétique de la SLA. Son effet principal est un ralentissement du déclin des capacités physiques des personnes traitées. Il vient tout juste d'être approuvé de manière accélérée aux États-Unis. Cette autorisation repose notamment sur les résultats de plusieurs études préliminaires menées sur des dizaines de patients, mais son implémentation sur le marché de manière définitive dépendra des résultats d'une étude de phase 3 attendus pour 2026-2027.

QUELLES CAUSES ?

La SLA survient généralement à partir de 55 ans, avec une légère prédominance chez les hommes. Exceptionnellement, elle peut toucher des jeunes d'environ 20 ans, lorsque des mutations génétiques sont en cause.

Les origines de la SLA sont encore peu claires, mais on suppose qu'elles sont plurifactorielles. Les spécialistes évoquent :

- des facteurs environnementaux, comme l'exposition à des toxiques (polluants, pesticides, solvants, produits dopants) ;
- la répétition de traumatismes crâniens (notamment chez les footballeurs professionnels) ;
- un processus local inflammatoire qui bloquerait le fonctionnement normal des neurones ;
- la piste génétique, certaines mutations semblant favoriser la dégénérescence des neurones musculaires.

L'ESPOIR DES CELLULES SOUCHES

Le recours aux cellules souches – qui peuvent se spécialiser en n'importe quelle autre cellule de l'organisme – représente la principale piste de recherche médicale. L'injection de cellules souches pourrait en effet permettre de remplacer les neurones détruits et de freiner, voire de stopper, la perte des fonctions motrices. Aujourd'hui, même si cette piste est prometteuse, elle reste expérimentale.

planète santé