



# Sclérose latérale primitive

FICHE DESCRIPTIVE | [WWW.ALS.CA/FR](http://WWW.ALS.CA/FR)

La sclérose latérale primitive (SLP) est une maladie neurodégénérative progressive rare qui ressemble à la SLA. Toutefois, la SLP n'est pas la même chose que la SLA. Contrairement à la SLA, la SLP ne touche que les motoneurons supérieurs, alors que la SLA touche à la fois les motoneurons supérieurs et les motoneurons inférieurs.

Comme il n'y a pas de dégénérescence des motoneurons de la moelle épinière dans la SLP, les personnes qui en sont atteintes n'ont pas tendance à présenter d'atrophie musculaire. Les symptômes les plus courants sont la raideur, la spasticité et les crampes musculaires.

La progression de la SLP est aussi beaucoup plus graduelle que celle de la SLA. En outre, la SLP ne raccourcit pas l'espérance de vie des personnes qui en souffrent et elle n'est pas fatale.

La SLP est très rare, encore plus que la SLA : on estime que le nombre de personnes atteintes de SLP est 0,5 % du nombre de personnes atteintes de SLA, qui selon les estimations touche chaque année 2 personnes sur 100 000.

Les personnes atteintes de SLP vivent plus longtemps que celles souffrant de SLA, ce qui rend difficile la comparaison entre le taux de prévalence de la SLA et celui de la SLP puisqu'en raison de la différence d'espérance de vie, le nombre de personnes atteintes de SLP qui sont en vie est relativement supérieur au nombre de personnes qui le seraient si elles souffraient de SLA. À tout moment donné, environ 50 personnes du Canada vivent avec la SLP.

L'âge d'apparition de la SLP varie de 35 à 66 ans, l'âge médian étant de 50,5 ans.

## LA SLP EST-ELLE DISTINCTE DE LA SLA?

Il y a un certain débat à savoir si la SLP et la SLA sont des troubles distincts ou si elles forment deux parties d'un continuum. Certains chercheurs croient que la SLP pourrait simplement être une forme plus légère de SLA à progression plus lente. Des recherches futures permettront de révéler les façons dont la SLP et la SLA sont apparentées.

Certaines personnes reçoivent initialement un diagnostic de SLP, mais leur état progresse vers la SLA. La SLP probable est définie par l'absence de dégénérescence active importante des motoneurons inférieurs dans un délai de 2 à 4 ans après l'apparition des symptômes. La SLP certaine est définie par l'absence de dégénérescence active importante des motoneurons inférieurs dans un délai de 4 ans ou plus après l'apparition des symptômes. Si, après 4 ans, il n'y a aucun signe d'atteinte des motoneurons inférieurs,

le diagnostic de SLP probable en devient un de SLP certaine.

## QUELLES SONT LES CAUSES DE LA SLP?

Les causes de la SLP ne sont pas connues à l'heure actuelle. Il est probable que des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux contribuent à la SLP.

De nouveaux travaux de recherche ont associé des mutations génétiques à certaines formes de SLP. La sclérose latérale primitive semble toutefois être un trouble principalement sporadique, le diagnostic étant surtout fondé sur les caractéristiques cliniques plutôt que sur le génotype.

Une forme rare de SLP juvénile résulte d'une mutation génétique et est donc considérée comme héréditaire.

## QUELS SONT LES SYMPTÔMES DE LA SLP?

Habituellement, la SLP se présente initialement par une raideur, une spasticité et une douleur des membres inférieurs. Comme cette maladie évolue graduellement, les gens atteints de SLP peuvent éprouver des problèmes d'équilibre ainsi que de la douleur dans la région lombaire et dans la région cervicale. Dans les stades ultérieurs de la maladie, il y a habituellement une atteinte des membres supérieurs qui fait que les personnes touchées ont de la difficulté à accomplir leurs activités de la vie quotidienne.

Les personnes atteintes de SLP peuvent aussi présenter des symptômes bulbaires qui peuvent provoquer une faiblesse de la langue et compromettre l'élocution, la déglutition et la respiration.

Comme la maladie progresse lentement, les personnes atteintes et leur 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.

## COMMENT LA SLP EST-ELLE DIAGNOSTIQUÉE?

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.

Les personnes atteintes de SLP ne présentent habituellement pas d'antécédents familiaux de troubles semblables. Le diagnostic de SLP exige des signes de dysfonctionnement des motoneurones supérieurs sans atteinte d'autres systèmes.

La SLP et la SLA peuvent se ressembler dans les premiers stades de la maladie, puisque la SLA se manifeste parfois par une atteinte des motoneurones supérieurs et que l'âge moyen à l'apparition des symptômes est semblable. Si une personne ne présente pas d'atrophie musculaire ou d'atteinte des motoneurones inférieurs dans un délai de 3 à 4 ans, il est alors probable que le diagnostic de SLP soit le bon.

## DE QUELS SOINS LES PERSONNES AUX PRISES AVEC LA SLP ONT-ELLES BESOIN?

On recommande aux personnes qui ont reçu un diagnostic de SLP de se faire suivre par un neurologue qui traitera les symptômes et surveillera l'apparition des signes de dégénérescence neuronale caractéristiques de la SLA. De plus, les personnes aux prises avec la SLP peuvent avoir besoin d'appareils pour se déplacer et communiquer de même que d'appareils de sécurité à domicile.

## RECHERCHE SUR LA SLP ET TRAITEMENT EXPÉRIMENTAL

Les personnes souffrantes de SLP sont généralement exclues des essais cliniques sur la SLA en vertu des critères d'admissibilité. En avril 2020, un groupe de cliniciens-chercheurs renommés dans le domaine de la SLA provenant du monde entier a publié un article décrivant un effort de collaboration pour prioriser l'amélioration de la compréhension et du diagnostic de la SLP et insister sur le fait que la SLP est une maladie à part entière, distincte de la SLA. Cela comprend l'élaboration de mesures futures pour permettre la conduite d'essais cliniques sur la SLP.

## RÉSUMÉ

- La SLP et la SLA sont des maladies distinctes mais apparentées qui sont souvent considérées comme faisant partie d'un continuum.
- Il est difficile de faire la distinction entre la SLP et la SLA dans les premiers stades de la maladie.
- La SLP touche uniquement les motoneurones supérieurs, contrairement à la SLA où il y a atteint des motoneurones supérieurs et des motoneurones inférieurs.
- Les personnes atteintes de SLP ne présentent pas d'atrophie musculaire. Les symptômes les plus courants sont la raideur, la spasticité et les crampes.
- La SLP ne raccourcit généralement pas l'espérance de vie et elle n'est pas fatale.
- La SLP reste un diagnostic clinique. Si les signes et symptômes cliniques d'une personne évoluent au fil du temps, un diagnostic initial de SLP pourrait être changé en diagnostic de SLA.
- Les chercheurs souhaitent déterminer les mécanismes à l'œuvre dans la SLP, analyser des traitements potentiels et améliorer les outils diagnostiques.

## RÉFÉRENCES

<sup>1</sup> <https://n.neurology.org/content/66/5/647.short>  
<https://jamanetwork.com/journals/jamaneurology/article-abstract/793404>  
<https://www.karger.com/Article/Abstract/500672>  
<https://innp.bmj.com/content/91/4/373.long>  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7147236/>

**SACHEZ QUE NOUS SOMMES LÀ POUR VOUS AIDER !** La Société canadienne de la SLA peut offrir des services de soutien, de l'équipement et des cliniques de la SLA aux personnes et aux familles qui vivent avec la SLA en Ontario. Que vous soyez une personne vivant avec la SLA, un membre de sa famille ou un soignant, nous nous efforcerons de vous aider pendant votre parcours avec la maladie. Si vous vivez à l'extérieur de l'Ontario, veuillez communiquer avec votre Société de la SLA provinciale pour obtenir de l'information sur le soutien disponible dans votre région. Pour en savoir davantage : [www.als.ca/fr](http://www.als.ca/fr)

*Avis de non-responsabilité : L'information contenue dans cette publication provient de sources que la Société canadienne de la SLA juge fiables et elle est fournie à titre informatif seulement. Elle n'est pas destinée à remplacer un examen médical personnalisé et la prise en charge de la SLA. La Société canadienne de la SLA rejette toute responsabilité concernant l'exactitude de cette information et ne prétend pas formuler des avis médicaux ou juridiques.*

Un merci bien spécial à toutes les personnes qui ont contribué à la rédaction et à la révision de cette fiche d'information.\*

\* Dernière mise à jour : 10/2020