

Prof. Philip Van Damme, NMRC Leuven

Un nouvel espoir pour les patients atteints de SLA

À ce jour, la SLA est toujours associée à un pronostic particulièrement sombre et à des symptômes graves. Pourtant, grâce à de nouvelles études et à de nouveaux développements, les patients atteints de SLA ont un avenir prometteur. Le professeur Philip Van Damme, coordinateur du Centre de référence neuromusculaire (NMRC) et neurologue à l'UZ Leuven, nous explique.



Qu'est-ce que la SLA exactement?

"La SLA est une maladie nerveuse dans laquelle les cellules nerveuses motrices responsables de la propulsion des muscles sont malades. En conséquence, les commandes du cerveau ne parviennent plus correctement aux muscles, ce qui entraîne une faiblesse musculaire. La SLA peut se déclarer dans différentes parties du corps. Il peut s'agir des bras et des jambes, mais aussi de la région bulbaire (par exemple, la langue). Cette dernière donne alors lieu à des problèmes d'articulation et de déglutition. Typique de la SLA, la maladie se propage ensuite à d'autres parties du corps. Lorsque les muscles respiratoires finissent par être également touchés, le pronostic vital est engagé. Il existe des formes lentes et rapides de SLA. Certaines personnes peuvent vivre avec cette maladie pendant 15 ans ou plus, mais la survie médiane après les premiers symptômes n'est que de trois ans."

200 nouveaux patients par an

La SLA est une maladie rare. L'incidence est de 1 à 2 nouveaux patients par an sur une population de 100.000 habitants. En Belgique, cela équivaut à un peu plus de 200 nouveaux patients par an. La prévalence est de 4 à 10 pour 100.000 personnes. En Belgique, on estime à 1.000 le nombre de patients.

Quelles sont les causes de la maladie?

"La SLA a une importante composante héréditaire. Nous savons, grâce aux études sur les jumeaux, que l'hérédité est d'environ 60%. Chez environ 10% des patients, la cause est clairement génétique. Entretemps, quelque 40 gènes de la SLA ont déjà été découverts. Certains d'entre eux sont très rares, d'autres sont plus fréquents. En effectuant un test génétique, nous trouvons un lien génétique chez environ 15% des patients. Donc, pour les 85% restants, nous sommes encore dans l'ignorance de la cause jusqu'à aujourd'hui."

Quels défis se présentent au moment du diagnostic?

"Actuellement, on perd en moyenne une année supplémentaire entre les premiers symptômes et le diagnostic effectif. Les gens cherchent souvent la cause de leurs symptômes depuis très longtemps. Pour une maladie dont le pronostic moyen n'est que de trois ans, c'est très long. De plus, le diagnostic de la SLA est un choc énorme pour la plupart des patients. Ils se présentent souvent chez le médecin avec des symptômes légers dont ils pensent qu'ils disparaîtront rapidement s'ils reçoivent un traitement approprié. Lorsqu'il s'avère soudain qu'ils sont atteints d'une maladie grave et mortelle, le choc est rude. De plus, il n'y a généralement pas de plan de traitement strict disponible immédiatement. Il n'existe même pas de traitement curatif".

Un an en moyenne est perdu entre les premiers symptômes et le diagnostic effectif. Pour une maladie dont le pronostic moyen n'est que de trois ans, c'est très long.

Alors en quoi consiste le traitement aujourd'hui?

"La prise en charge multidisciplinaire et le suivi restent la pierre angulaire du traitement. Nous essayons ainsi de surmonter les symptômes et proposons une thérapie symptomatique si la personne a des difficultés à avaler ou souffre de salivation. Nous pouvons également administrer des médicaments spécifiques en cas de crampes musculaires. Lorsque la déglutition ou la respiration sont affectées, un gavage et une assistance respiratoire peuvent apporter un certain confort. Au cours des 10 à 15 dernières années, ces soins ont été de plus en plus affinés, ce qui a déjà permis d'améliorer légèrement le pronostic. En outre, depuis les années 1990, nous disposons d'un médicament qui peut ralentir la maladie de quelques mois. Son effet est malheureusement très limité."

Quelles sont les évolutions qui peuvent donner un nouvel espoir aux patients?

"Heureusement, de nombreuses études nouvelles et prometteuses ont lieu actuellement. Certaines se concentrent sur les gènes impliqués dans certaines formes héréditaires de SLA. Par ailleurs, des études prometteuses sont également en cours pour les patients pour lesquels aucune cause héréditaire ne peut être trouvée."

Source: **Planet Health – Mediaplanet Belgique**