

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Sclérose Latérale Primitive

Octobre 2025

CRMR Constitutif de Coordination SLA et autres maladies du neurone moteur de
Tours



Membre de la Filière de Santé Maladies Rares SLA et autres Maladies Du Neurone
Moteur FILSLAN



Synthèse à destination du médecin traitant

La sclérose latérale primitive (SLP) est une forme rare de maladie du neurone moteur caractérisée par une atteinte classiquement limitée au neurone moteur central (NMc), responsable d'un syndrome pyramidal dans les territoires bulbaire et aux 4 membres. La SLP représenterait environ 3% des maladies du neurone moteur. Cette affection touche plus les hommes et l'âge de survenue habituel est de 50 ans. Le principal diagnostic différentiel est la sclérose latérale amyotrophique (SLA) qui combine une atteinte du neurone moteur périphérique (NMp) et une atteinte du NMc, ainsi que certaines paraparésies spastiques héréditaires (PSH). Cliniquement, la SLP se caractérise par un syndrome pyramidal pur avec des réflexes ostéo-tendineux (ROT) vifs et polycinétiques aux membres inférieurs et parfois aux membres supérieurs. On peut observer un signe de Babinski et une hypertonie spastique qui prédomine aussi aux membres inférieurs.

La recherche d'une atteinte du neurone moteur périphérique est la préoccupation majeure des praticiens en raison du pronostic plus sévère de la SLA comparativement à celui de la SLP dont l'évolution dépasse le plus souvent 10 ans. La SLP est une affection méconnue ce qui explique le retard diagnostique de plusieurs années (3 à 5 ans). L'absence de marqueur diagnostique rend également difficile l'affirmation de la SLP qui repose essentiellement sur les données de l'examen clinique et des explorations paracliniques réalisées pour éliminer toutes les pathologies qui peuvent être responsables d'un tableau clinique similaire.

La présentation clinique prototypique est celle d'une paraparésie spastique d'évolution lente et insidieuse dont l'atteinte du NMc va s'étendre progressivement aux membres supérieurs et au territoire bulbaire. L'absence de troubles sensitifs, de syndrome cérébelleux et d'atteinte des paires crâniennes mais aussi et surtout de signe d'atteinte du NMp conduit à évoquer ce diagnostic. Le facteur temporel est un élément central pour la certitude du diagnostic de SLP qui ne pourra pas être affirmé avant la 4^e année d'évolution sans signe d'atteinte du NMp car, dans une forme spastique de SLA, l'installation d'une atteinte du NMp peut se faire au cours de cette période.

La SLP peut se compliquer de signes extra-moteurs dont des troubles cognitifs qui conduisent rarement à un tableau de démence lobaire fronto-temporale (DLFT) et des troubles sphinctériens à type d'urgence mictionnelle essentiellement.

A ce jour, il n'existe pas de traitement spécifique de cette pathologie. La prise en charge est plus axée sur la limitation du handicap lié à l'atteinte pyramidale par une kinésithérapie et une prise en charge orthophonique adaptée. Enfin, il est préférable d'orienter ces patients vers un centre SLA afin qu'ils puissent bénéficier de l'expertise d'une équipe multidisciplinaire

coordonnée par l'équipe de neurologie et composée des diététiciens, médecins rééducateurs, ergothérapeutes, psychologues, assistantes sociales, kinésithérapeutes, orthophonistes.

La lente évolution autorise un suivi plus espacé que celui proposé pour la SLA. Le soutien du milieu associatif et principalement celui de l'Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARSLA), est également prépondérant dans la prise en charge.

La SLP est exceptionnellement une affection familiale et, à ce jour, il n'y a pas de facteurs génétiques responsables de cette pathologie. Ceci explique l'absence de recommandation de diagnostic présymptomatique pour les apparentés directs des patients atteints.

Informations utiles

Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients

Centres de Référence

Tours Coordonnateur

Pr Philippe Corcia
Service de neurologie
CHRU de Tours
Hôpital Bretonneau, B3, 3ème étage
2 bd Tonnellé
37044 TOURS Cedex 9

Angers

Dr Julien Cassereau
Centre SLA d'Angers
Département de neurologie - Bât. B1 Larrey - 1er étage
CHU d'Angers
4 rue Larrey
49933 ANGERS cedex 9

Bordeaux

Pr Gwendal Lemasson
Centre SLA de Bordeaux
Groupe hospitalier Pellegrin - Tripode
Pôle Neurosciences cliniques - Service de Neurologie

CHU de Bordeaux
Place Amélie Raba-Léon
33076 BORDEAUX Cedex

Lille

Dr Véronique Danel-Brunaud
Centre SLA de Lille
Hôpital Salengro
CHU de Lille
1 rue Emile Laine
59037 LILLE CEDEX

Limoges

Pr Philippe Couratier
Centre SLA de Limoges – Service de Neurologie
CHU Dupuytren
2 Avenue Martin Luther King
87042 Limoges Cedex

Lyon

Dr Emilien Bernard
Centre SLA de Lyon
Service de Neurologie C
Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer
59 boulevard Pinel
69677 BRON

Marseille

Dr Aude-Marie Grapperon
Centre SLA de Marseille
Service des Maladies neuromusculaires et SLA
Hôpital de la Timone - AP-HM
264 rue Saint Pierre
13385 MARSEILLE Cedex 05

Montpellier

Dr Florence Esselin

Centre SLA de Montpellier
Département de Neurologie
Hôpital GUI DE CHAULIAC
CHU de Montpellier
80 avenue Augustin Fliche
34295 MONTPELLIER Cedex 5

Nice

Dr Marie-Hélène Soriani
Centre SLA de Nice
Zone C - Niveau 4
CHU de Nice
Hôpital Pasteur 2
30 voie Romaine - CS 51069
06001 NICE Cedex 1

Paris

Dr François Salachas
Centre SLA de Paris
Département de Neurologie
Bâtiment Paul Castaigne
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
AP-HP
47/83 bd de l'Hôpital
75651 PARIS Cedex 13

Centres de Ressource et de Compétence

Brest

Dr Steeve Genestet
Centre SLA de Brest
CHU de Brest
Boulevard Tanguy Prigent
29200 Brest

Caen

Dr Mathilde Lefilliatre
Centre SLA de Caen

Service de Neurologie - Niveau 13

CHU de Caen

Avenue de la Côte de Nacre

14033 CAEN cedex 9

Clermont-Ferrand

Dr Nathalie Guy

Centre SLA de Clermont-Ferrand

Site Gabriel Montpied

Service de neurologie - 4ème étage - Bâtiment extension 2

CHU de Clermont-Ferrand

58 rue Montalembert

63003 CLERMONT-FERRAND Cedex 1

Dijon

Pr Agnès Jacquin Piques

Centre SLA de Dijon

Hall B, rez-de-chaussée

CHU Dijon Bourgogne

2 bd Maréchal de Lattre de Tassigny

21000 DIJON

Hendaye

Dr Brigitte Soudrie

Centre SLA de Hendaye

Service SMR DMU1

Hôpital Marin de Hendaye - APHP

Route de la Corniche

BP 40139

64701 Hendaye cedex

Nancy

Dr Sophie Pittion-Vouyovitch

Hôpital Central

Pôle Neuro Tête Cou

Service de Neurologie

Centre SLA de Nancy

CHRU de Nancy

29 av. du Maréchal de Lattre de Tassigny

54035 NANCY Cedex

Nantes

Dr Claire Boutoleau-Bretonnière

Hôpital Nord Laennec

Service de neurologie

Centre SLA de Nantes

CHU de Nantes

Bd Jacques Monod - Saint Herblain

44093 Nantes cedex 1

Rennes

Pr Paul Sauleau

Service de Neurologie

Centre SLA de Rennes

CHU de Rennes - Pontchaillou

Rue Henri Le Guilloux

35033 Rennes cedex 9

Saint-Pierre

Dr Ariane Choumert

Pôle des Sciences Neurologiques

Service des Maladies Neurologiques rares

CHU de La Réunion - Site Sud

Avenue François Mitterand - BP 350

97448 Saint-Pierre cedex

Saint-Etienne

Pr Jean-Philippe Camdessanché

Service Neurologie - Centre SLA de Saint-Etienne

Bâtiment A - Niveau 0

Hôpital Nord

CHU de Saint-Etienne

42055 SAINT-ETIENNE Cedex 2

Strasbourg

Dr Marie-Céline Fleury-Lesaunier
Hôpital de jour de neurologie
Hôpital de Hautepierre
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg
Avenue Molière
67098 STRASBOURG Cedex

Toulouse

Dr Pascal Cintas
Hôpital Pierre Paul Riquet
Centre SLA de Toulouse
Hall B, 3ème étage
CHU de Toulouse
Place du Dr Baylac TSA 40031
31059 Toulouse cedex 9

Association de patients

ARSLA :
111 Rue de Reuilly, 75012 Paris
Phone: 01 43 38 99 11