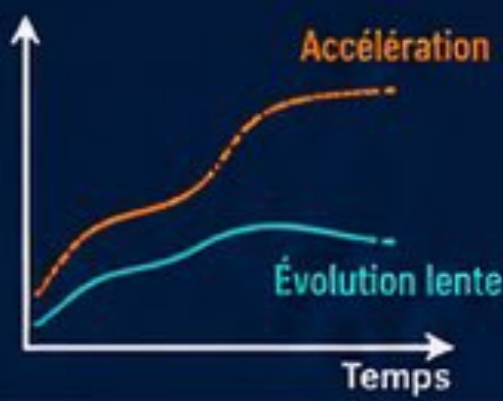


# QUAND LA SLA S'ACCÉLÈRE :

## RÔLE POTENTIEL DES AGRESSIONS SYSTÉMIQUES ET NEUROLOGIQUES DANS LES CHANGEMENTS DE PENTE ÉVOLUTIVE



Dr Brandon EKANMIAN | DU maladie du neurone moteur/ CHU Tours | JNA - FILSLAN 2026 - Lyon 30 Juin, 1er Juillet

### INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est classiquement décrite comme une maladie à progression continue. Cependant, certains patients connaissent une période prolongée de stabilité suivie d'une aggravation rapide et parfois irréversible.

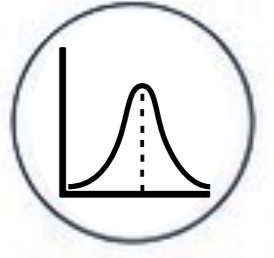
Nous rapportons deux observations de formes lentement progressives de SLA ayant présenté une rupture nette de leur pente évolutive après un événement intercurrent aigu.



Aggressions systémiques



Aggressions neurologiques



Changement de pente évolutive

### OBSERVATIONS

#### CAS N°1

#### DÉCOMPENSATION APRÈS AGRESSIONS INFECTIEUSES RÉPÉTÉES

B. E. , 67 ans : SLA Bulbaire  
HTA traitée - BMI 22 kg/m<sup>2</sup>. - Riluzole 100 mg/j

##### ÉVOLUTION INITIALE

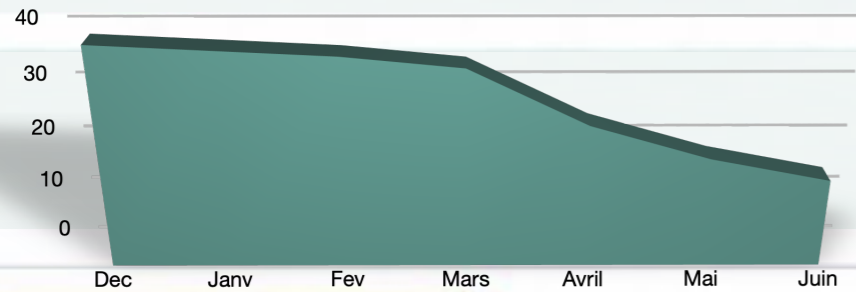
Diagnostic posé il y a 5 ans  
- Dysarthrie progressive isolée  
- ALSFRS stable à 40/48  
- CVF > 80%

##### ÉVÉNEMENT INTERCURRENT

3 épisodes d'infections urinaires à E. Coli en 6 mois ( 2 Hospitalisations )  
CRP 180 mg/L - GB 18 G/L

##### DÉGRADATION RAPIDE SUR QUELQUES MOIS

4- 8 semaines  
Tétraplégie MRC 2/5  
Anarthrie complète  
Gastrostomie  
VNI ( CVF à 42%)  
ALSFRS-R effondré à 18/48 à 3 mois ( -22 points )



#### CAS N°2

#### DÉCOMPENSATION APRÈS UNE AGRESSION NEUROLOGIQUE AIGÜE

Mme D. D. , 75 ans : Flail arm syndrome  
Autonomie partielle dans les AVQ, aidant principal :mari

##### ÉVOLUTION INITIALE

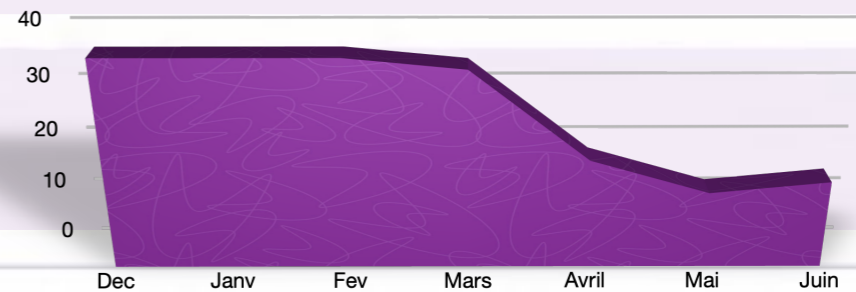
Diplégie brachiale progressive depuis 4 ans  
- Atrophie proximale bilatérale, aréflexie MS  
- ALSFRS-R 38/48  
- CVF à 78%

##### ÉVÉNEMENT INTERCURRENT

AIC Sylvien droit (volume 4cm<sup>3</sup>)  
Hémi-parésie G/Hypoesthésie— NIHSS 6  
Mécanisme cardio-embolique (FA)

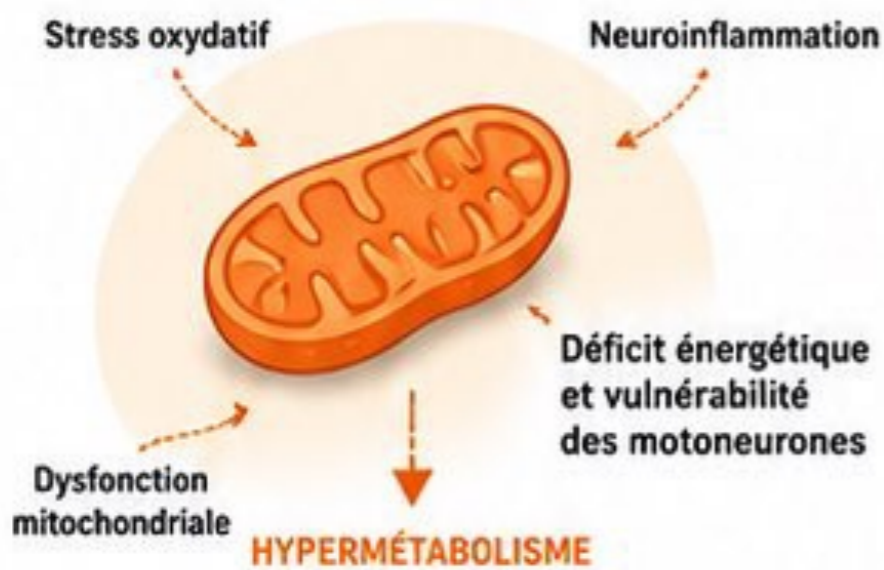
##### DÉGRADATION RAPIDE SUR QUELQUES MOIS

4- 6 semaines  
Evolution du déficit moteur vers une tétraparésie  
Dysphagie avec fausses routes  
IR restrictive, CVF à 45%  
Gastrostomie + VNI à 8 semaines  
ALSFRS-R effondré à 14/48 à 3 mois ( -24 points )



### DISCUSSION

La SLA est associée à un état d'**hypermétabolisme** et à un dysfonctionnement énergétique cellulaire, rendant les motoneurones particulièrement vulnérables



**Cas 1: Neuroinflammation cytokinique :** Les urosepsis répétés sont source de tempête cytokinique systémique (↑ TNF- $\alpha$ , IL-6, IL-1 $\beta$ ) =>activation microgliale et astrocytaire =>amplification neuroinflammation. Processus coûteux en ATP  
L'état catabolique septique aggrave l'hypermétabolisme préexistant

Körner et al., Front. Neurol. 2020 ; Robelin & de Aguiar, Front. Cell. Neurosci. 2011

**Cas 2: Compromission vasculaire directe.** l'AIC compromet l'apport en substrats énergétiques dans un réseau moteur fragilisé.

La cascade ischémique (excitotoxicité glutamatergique, stress oxydatif, ROS) exerce un effet délétère additif sur des mitochondries déjà dysfonctionnelles, précipitant la mort neurone accélérée.

Les interactions entre stress systémiques, métabolisme énergétique et neurodégénérescence occupent une place centrale dans la physiopathologie actuelle de la SLA



### CONCLUSION

Certains événements intercurrents peuvent constituer de véritables tournants évolutifs dans la SLA.

Ils pourraient déstabiliser un équilibre métabolique déjà fragile chez des patients ayant longtemps présenté une évolution lente.

Mieux comprendre ces mécanismes pourrait permettre d'identifier des périodes de vulnérabilité particulière.

Cela ouvre la voie à des stratégies thérapeutiques visant à préserver les capacités adaptatives des patients atteints de SLA.

### RÉFÉRENCES

- Vandoorme T, De Bock K, Van Den Bosch L. Energy metabolism in ALS: an underappreciated opportunity? Acta Neuropathologica. 2018;135:489-509.
- Jésus P, Fayemendy P, Nicol M, et al. Hypermétabolisme is a deleterious prognostic factor in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2018;89:294-299.
- Ludolph AC, Dorst J, Dreyhaupt J. Metabolic and nutritional factors in amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Neurol. 2023.
- Dupuis L, Pradat PF, Ludolph AC, Loeffler JP. Energy metabolism in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol. 2011;10:75-82.

