

MALADIE DU MOTONEURONE

Présentation

La maladie du neurone moteur est une affection neurologique dégénérative. Elle peut être la cause d'une perte de poids, de faiblesse, de tremblements et d'amyotrophie. Son étiologie précise reste inconnue. Elle se caractérise par une dégénérescence des neurones moteurs somatiques des cornes ventrales de la moelle épinière et de certains noyaux cérébraux (trijumeau, facial, hypoglosse). Elle entraîne une atrophie neurogène des muscles squelettiques, préférentiellement des fibres musculaires de type I. Elle se rapproche des maladies humaines du neurone moteur : amyotrophie spinale et sclérose latérale amyotrophique.

Epidémiologie

Elle a été décrite pour la première fois en 1990 et le nombre de cas est plus important dans le nord-est des Etats-Unis même si sa répartition est mondiale. Elle touche les chevaux adultes (2 à 25 ans) des 2 sexes.

Tableau clinique

➤ **forme aiguë.** Dans les formes aiguës, les chevaux atteints présentent des tremblements d'apparition rapide, des postures particulières (membres regroupés sous lui en station debout, poids reporté sur l'arrière), des périodes de décubitus plus fréquentes. Ils peuvent également avoir un port de tête plus bas que la normale, des sudations, une élévation du port de queue et des fasciculations musculaires ou des mouvements involontaires. L'appétit est souvent excellent et le transit intestinal est normal.



L'examen clinique pourra mettre en évidence une amyotrophie symétrique des muscles de l'épaule, du cou, du dos et du sacrum. L'examen neurologique est généralement normal sans ataxie et avec peu d'affection des nerfs crâniens. Des anomalies rétinienne sont souvent notées avec des dépôts de pigments à la jonction tapétale/non-tapétale ou sur toute la surface du fundus

dans les cas plus avancés. La couleur des dépôts varie de brun clair à noir. Des zones d'hyperréflexivité forment des images en mosaïques dans la zone tapétale.

La phase aiguë de la maladie persiste de 2 à 8 semaines. La plupart des chevaux semblent regagner de la masse musculaire mais rarement suffisamment pour être remontés. La résurgence des signes cliniques peut arriver plusieurs années après et conduit la plupart du temps à l'euthanasie.

➤ **forme chronique.** Après cette phase aiguë, l'état se stabilise ou évolue plus lentement. Les motifs de consultation sont alors une non reprise de poids ou une intolérance à l'exercice, liées à l'atrophie musculaire. Le décubitus est souvent prolongé et des postures de soulagement peuvent être notées (appui contre un mur ou une mangeoire). Parfois, on note une amélioration de l'état des masses musculaires. Le plus souvent les signes n'évoluent plus ou peu pendant plusieurs mois ou années, puis un nouvel épisode de tremblements et de progression de la maladie entraîne la nécessité d'une euthanasie. On note parfois un harper d'un ou des deux postérieurs dans la phase chronique.

Pathogénie

Les signes cliniques sont le résultat de la dégénérescence des neurones moteurs des cornes ventrales de la moelle épinière. Les régions les plus touchées sont les parties cervico-thoracique et lombo-sacrée de la moelle.

Les neurones apparaissent enflés, chronologiquement et contenant souvent des noyaux anormaux caryolytiques. Ces « neurones fantômes » contiennent des inclusions neutralisantes épaissies qui sont phosphorylées. Des inclusions éosinophiliques ponctiformes apparaissent souvent. Les neurofilaments et les lipogrammes condensent au fur et à mesure de la rétraction et du rétrécissement des corps cellulaires. On note encore dans la phase active une neuronophagie. Dans les phases non évolutives, des agrégats de cellules gliales (astroïtes, microglies, et oligodendrocytes) cicatriciels peuvent indiquer une perte préalable des neurones moteurs. La mort des neurones moteurs s'accompagne de changements dégénératifs des axones et des nerfs périphériques (démýélinisation) ainsi que d'une atrophie musculaire neurogène. Des études ont montré que les muscles antigravitationnels sont préférentiellement atteints (atrophie des fibres de type I). Les changements associés sont des dépôts de lipogrammes dans les capillaires de la moelle épinière et dans la couche épithéliale pigmentaire de la rétine.

On pense que la dégénérescence des neurones moteurs proviendrait d'un stress oxydatif. Les neurones les plus atteints sont ceux qui présenteraient l'activité oxydative la plus importante (neurones moteurs alpha). Les chevaux pourraient être prédisposés à la maladie par un déficit alimentaire en antioxydants et une consommation plus importante des enzymes de réduction des radicaux libres telle la super oxyde dismutase. On évalue qu'une perte supérieure à 30 % des neurones moteurs est nécessaire pour l'apparition de la maladie.

Diagnostic

➤ diagnostic de laboratoire

Les analyses de routine d'hématologie ou de biochimie ne montrent en général que peu d'anomalies, exceptées de légères augmentations des enzymes musculaires (CK, AST) pendant la phase active de la maladie. Ces valeurs peuvent retourner à la normale pendant les phases d'amélioration. On peut parfois noter une augmentation des IgG dans le liquide céphalo-rachidien. Les tests d'absorption du glucose sont anormaux chez environ 30 % des chevaux.

Les anomalies les plus notoires sont une baisse de la concentration plasmatique de l' α -tocophérol (vitamine E) (<1,0 g/ml dans 90 % des cas, la valeur tissulaire dans le muscle, les nerfs

périphériques et la moelle épinière est également très basse), une baisse de l'activité de la superoxyde dismutase dans les globules rouges et dans la moelle épinière. Les concentrations en vitamine A, β -carotène, et en acide ascorbique sont modifiés de façon variable. La concentration sérique en sélénium est normale.

➤ **diagnostic clinique**

Le diagnostic est plus aisé chez les chevaux présentant une forme active de la maladie. L'apparition soudaine de faiblesse, associée à des tremblements sans ataxie, ni dépression, ni perte d'appétit sont des signes cliniques très évocateurs.

L'élévation modérée des enzymes musculaires peut compléter le diagnostic.

Les biopsies musculaires du muscle sacrocaudalis dorsalis medialis de préférence sont à envoyer fraîches au pathologiste pour immunohistobiochimie et la différenciation des différents type de fibres.

La biopsie de la branche ventrale du nerfs accessoire peut être pratiquée *ante mortem*.

Ces biopsies aident à confirmer le diagnostic.

Traitement-Prophylaxie

Aucune étude n'a montré l'efficacité d'un traitement.

La complémentation en vitamine E (5 000 à 8 000 UI/jr/cheval non associée au sélénium pour éviter des intoxications) est recommandée sur la base de la faible concentration plasmatique ou tissulaire et sur la supposition d'une origine oxydative de la maladie. On peut également associé de la prednisolone (0,5 – 1 mg/kg PO SID).

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel inclut la polynévrite équine, le botulisme, l'intoxication par les organophosphorés ou le plomb, les myosites, les myopathies, la myéloencéphalite à protozoaires.

Cette fiche a été rédigée par CF. Louf