

LA MALADIE DE CHARCOT RADIO INDUITE, ÉVIDENCE OUTRE ATLANTIQUE, TABOU CHEZ NOUS, A.BEHAR

Cette terrible maladie parfaitement décrite par notre plus grand neurologue en France, CHARCOT, peut se résumer ainsi :

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), aussi connue sous le nom de maladie de Charcot, **est une maladie neuro dégénérative grave qui se traduit par une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire.** Elle affecte également la phonation (la production de sons) et la déglutition.

Où se situe le problème ?

Uniquement dans son étiologie : parmi les causes répertoriées, 10% sont congénitales, donc **90%** liées à d'autres facteurs, et la liste est longue.

Unaniment, tous les spécialistes abordent, entre autres, les causes *liées à l'environnement*. Et tous soulignent le rôle spécifique des radicaux libres.

Cachez ces R.O.S (réactive oxygen species) que je ne saurais voir !

Hic jacet lupus!

La différence est là : accord en France pour insister sur le rôle indiscutable des radicaux libres, à condition de ne jamais les lier, dans ce cas seulement, à la radioactivité.

Dans sa grande étude exhaustive, Sophie Bermont (1), souligne fortement le rôle des radicaux libres : " L'activation des récepteurs au glutamate est une des principales Voie de production de radicaux libres à l'intérieur des neurones, par

L'activation calcium dépendante de systèmes enzymatiques. L'action des Radicaux libres peut conduire à des atteintes cellulaires multiples et à la mort De la cellule, par altération de la constitution des protéines, des lipides et de L'ADN, avec détérioration de la fonction des macromolécules essentielles de la Cellule (Pellegrini-Giampietro D.E. (2)) "

Et c'est tout ! Quid des différentes raisons de produire des radicaux libres ? *Pas un mot, silence dans les rangs !* Le problème est, que dans les pays Anglo saxons, il n'y a pas d'omerta, et le droit d'explorer *toutes* les causes de production des ROS, est total :

Le raisonnement est le suivant :

1- Il existe une particulière sensibilité du cerveau à l'action des ROS ; Samina Salim (3) souligne les faits suivants : non seulement le cerveau produit plus de ROS que le reste de l'organisme, mais de plus il est le moins armé pour s'en protéger, et ceci est vrai aussi]pour tous les neurones moteurs centraux

2-Glenda Cooper (4) met carrément les pieds dans le plat, et évoque longuement les rayonnements ionisants surtout délivrés de façon chronique, en particulier *explicitement* pour les vétérans des essais nucléaires.

Pierre-François Pradat¹, Sylvie Delanian (5) appellent à la prudence, pour les raisons suivantes "Les patients atteints d'une "radiculoplexopathie" lombo sacrée" **radio induite**", **peuvent être mal différenciée avec la SLA.** [Cette pathologie] est souvent présente avec un syndrome faible d'atteint des moto neurones"

3- Peut on en savoir plus sur le mécanisme ? Reika Wate (6) utilise un modèle souris pour essayer, sans succès, de comprendre le rôle des ROS particulièrement émis par les rayonnements ionisants

4- En fait, la difficulté réside *dans le très petit nombre* de cas susceptibles d'être radio-induits. Ceci explique l'absence d'indications dans les grandes études épidémiologiques, y compris celles qui abordent aussi les lésions non cancéreuses

DEVANT CETTE SITUATION, le choix de précaution des Anglo saxons, est d'inscrire cette maladie dans la liste des maladies indemnisables ; le choix de notre pays est celui d'exiger des preuves irréfutables, même si celles ci sont difficiles à isoler.

QUI PAYENT LES POTS CASSÉS ? Les vétérans français des essais nucléaires, bien sûr.

BIBLIOGRAPHIE :

1- Sophie Bermont. La sclérose latérale amyotrophique: données actuelles ; étude du suivi sous traitement science du vivant q bio 2000, <https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01733662>

Submitted on 14 Mar 2018

2-Domenico E. Pellegrini-Giampietro : Free radicals in the pathogenesis of neuronal death : cooperative role of excitatory aminoacids. In Armstrong D. (ed) : Free radicals in diagnostic medicine. Plenum, New York, 1994 : 59-71

3- Samina Salim :Oxidative Stress and the Central Nervous System J Pharmacol Exp Ther. 2017 Jan; 360(1): 201–205. Published online 2017 Jan.

4- Glenda Cooper : Radiation may trigger fatal wasting disease, Higher EducationPopulationUniversity of The Arts LondonBrain Tuesday 07 May 1996 00:02

5- Pierre-François Pradat ¹, Sylvie Delanian , **Late radiation injury to peripheral nerves** Handb Clin Neurol 2013;115:743-58.

6- Reika Wate ¹, Sentaro Takahashi, Hidefumi Ito, Hirofumi Kusaka, Yoshihisa Kubota, Katsutoshi Suetomi, Hiroshi Sato, Ryuichi Okayasu : Affiliations Radio-sensitivity of the cells from amyotrophic lateral sclerosis model mice transfected with human mutant SOD1 PMID: **15802861** DOI:10.1269/jrr.46.67 Free article

Un rappel : d'où proviennent les radicaux libres toujours présents après une désintégration ?

a. La formation de radicaux libres :

Un radical libre porte sur sa couche électronique externe un ou plusieurs électrons célibataires (non apparié à un électron de spin opposé). Cette configuration confère à l'entité radicalaire une très haute réactivité chimique: les radicaux tendent à capturer un électron pour compléter leur couche électronique.

Les radicaux libres proviennent essentiellement de l'interaction des rayonnements ionisants avec les électrons des molécules d'eau, et ce en raison de la teneur extrêmement élevée en eau des organismes vivants.

Enfin : 10⁻¹⁰ secondes à 10⁻⁹ secondes après l'interaction avec le rayonnement ionisant, l'eau est devenue une solution plus ou moins concentrée en radicaux OH° et H° et en molécules d'hydrogène issues de la réaction : H° + H° -> H₂

b. Le rôle du transfert linéique d'énergie

Les réactions qui succèdent à la formation de radicaux libres surviennent dans un délai de 10⁻⁷ secondes à 10⁻³ secondes après l'interaction du rayonnement ionisant et constituent l'étape diffusionnelle. Ces réactions dépendent du transfert linéique d'énergie du rayonnement. Le T.L.E. est élevé, donc le nombre d'ionisation est grand, donc la probabilité de rencontre entre les radicaux libres formés est élevée :

H° + H° -> H₂, H° + OH° -> H₂O OH° + OH° -> H₂O₂ ; ON APPELLE "ESPÈCE OXYGÈNE RÉACTIVE" (ROS EN ANGLAIS), cette chaîne de production.

L'eau oxygénée, H₂O₂, est extrêmement toxique pour la cellule.

Les réactions qui succèdent à la formation de radicaux libres dépendent enfin de la présence de molécules organiques.

Un grand nombre de réactions ont lieu et aboutissent à la formation:

D'eau oxygénée, de radicaux peroxydes: RO° , ROO° de tétroxydes: $ROOOOH$

Les peroxydes et les tétroxydes sont des oxydants puissants *qui altèrent les lipides des membranes des cellules.*

L'inactivation des radicaux libres

Dans toutes cellules normales il existe des réactions qui produisent des radicaux libres et des peroxydes similaires à ceux formés en cas de radio exposition.

Les cellules possèdent donc des enzymes dont la fonction est d'inactiver ces composés extrêmement toxiques:

- la super oxyde dismutase : $2 O_2^\circ + 2 H^+ \rightarrow H_2O_2 + O_2$

- les peroxydases : $H_2O_2 + H_2 \rightarrow 2 H_2O$

- les catalases : $2 H_2O_2 \rightarrow 2 H_2O + O_2$

Tout le problème réside dans ce seul fait, l'inactivation peut faire défaut, soit pour des raisons pathologiques (ex le diabète), soit par épuisement devant un rush continu de radicaux libres. Comme pour les lésions vasculaires cérébrales, c'est le **contact prolongé** avec la radioactivité ambiante qui pose question pour les vétérans.