

Les Myélopathies Aigues

S.Kesraoui

Summary

The term acute myelopathy refers to an impairment of the spinal cord, the origin of which can be infectious, inflammatory, toxic, paraneoplastic, or idiopathic, with onset occurring within a few hours. According to some authors, myelopathy is considered acute when the onset occurs between 4 hours and 3 weeks (1). Vascular myelopathies, characterized by hyper-acute onset (< 4 hours), should be distinguished.

Clinically, the presentation depends on the etiology:

Generally, there is a sublesional syndrome : bilateral pyramidal syndrome, sensory level, and sphincter disorders. A lesional syndrome indicative of a compressive cause : radicular syndrome.

A spinal syndrome (tumoral process).

Date of Submission: 24-02-2024

Date of Acceptance: 04-03-2024

I. Introduction

Le terme myélopathie aigue correspond à une atteinte de la moelle épinière dont l'origine peut être infectieuse, inflammatoire, toxique, paranéoplasique ou idiopathique et dont l'installation se fait en quelques heures.

Selon certains auteurs la myélopathie est considérée comme aigue lorsque l'installation se fait entre 4 heures et 3 semaines (1).

Il faut distinguer les myélopathies vasculaires dont l'installation est hyper aiguë < 4 heures

Sur le plan clinique la présentation dépend de l'étiologie :

Généralement il existe un syndrome sous lésionnel : syndrome pyramidal bilatéral, niveau sensitif, troubles sphinctériens

Un syndrome lésionnel témoin d'une cause compressive : syndrome radiculaire

Un syndrome rachidien (processus tumoral)

II. Diagnostic

1/L'interrogatoire est un élément important permettant de déterminer le mode d'installation des signes neurologiques, les signes associés telles que les douleurs rachidiennes et extra neurologiques (fièvre, signes cutanés ...)

2/ L'examen neurologique déterminera les caractéristiques du déficit moteur sévère ou modéré.

Le caractère total ou partiel sera confirmé ou aidé par l'IRM médullaire

En effet selon le cadre nosologique il est décrit les myélites transverses, transverses partielles et myélite transverse extensive (myélite longitudinale transverse extensive)

Ces descriptions sont basées sur des critères cliniques et IRM

Sur le plan clinique on distingue

La myélite transverse complète :Scott 2007 (2)

Atteinte motrice modérée ou sévère symétrique et dysautonomie d'origine médullaire

Présence d'un niveau sensitif symétrique

La myélite transverse partielle : Scott 2007 (2)

Atteinte légère sensitive et/ou motrice, bilatérale ou unilatérale d'origine médullaire. Quand un déficit sévère est présent, une asymétrie marquée est observée

Symptômes définissant un niveau sensitif (bilatéral ou unilatéral) ou présence d'une IRM typique de myélite

La myélite aiguë transverse longitudinalement étendue (3)

Myélite aiguë : entre 4 heures et 3 semaines

Transverse : syndrome médullaire bilatéral (symétrique ou non) moteur,

sensitif et sphinctérien, ou extension de la lésion en IRM dans le plan

transversal sur une surface $\geq 50\%$

Longitudinalement étendue : extension de la lésion en IRM dans le plan
Longitudinal \geq 3 segments

Imagerie : IRM médullaire

Les deux coupes IRM sagittale et axiale apportent des informations permettant la distinction entre les différentes entités cliniques citées ci-dessus.

Les coupes sagittales permettent de distinguer entre les myélites extensives dépassant 3 corps vertébraux et les non extensives souvent limitées à un segment vertébral.

Les coupes axiales permettent de distinguer les myélites transverses des myélites partielles.

Séquences requises : T2, STIR, T1 et T1 injecté si nécessaire

L'IRM peut être normale les premières heures, dans ce cas il faut répéter l'examen en moyenne après 48 heures.

Selon le siège de la lésion et son étendue, nous distinguons : (4)

- La myélite transverse de localisation centrale sur la coupe axiale : Elle est retrouvée dans les maladies du spectre de la neuromyérite optique (NMOSD), les Maladie du spectre des anticorps anti-MOG ou Myélin oligodendrocyte glycoprotein-IgG associated disease (MOGAD) et dans l'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM)
- La localisation périphérique : c'est surtout une spécificité de la sclérose en plaques.

Quand l'hypersignal est étendu à la partie dorsale, une myélite d'origine virale ou en rapport avec la maladie de Lyme sont suspectées.

- Un hypersignal prenant origine des leptoméninges diffusant vers la moelle est retrouvé dans la sarcoïdose et certaines localisations secondaires telles que le lymphome.
- Un hypersignal dorsal fait évoquer des troubles métaboliques (Avitaminose B12)
- Un hypersignal de la substance grise médullaire oriente vers un infarctus médullaire ou une Mogopathie
- Un hypersignal en yeux de hiboux ou de serpent évoque un infarctus médullaire ou une infection virale.

III. Etiologies

Devant tout tableau médullaire aigu il faut éliminer les myélopathies vasculaires dont l'installation est hyperaigüe en moins de 4 heures

Les autres étiologies sont :

Les myélopathies infectieuses

Le contexte infectieux est évoqué selon 3 situations :

Agression directe de la moelle par un agent infectieux

Dans ce cas le tableau neurologique est accompagné d'un syndrome infectieux

A la myélite aiguë il est souvent associé une méningoradiculite, et la localisation est thoracique ou lombaire (3)

Les agents responsables sont nombreux et surviennent souvent sur un terrain immunodéprimé : Virus herpès simplex de type 1, Virus herpès simplex de type 2, Cytomégalovirus, Virus de la varicelle et du zona.

Dans ces cas la myélite est souvent étendue et de pronostic grave

Autres agents infectieux :

Le Tréponème pallidum (syphilis) : l'atteinte inflammatoire de la moelle est souvent associée à une atteinte vasculaire qui aggrave le pronostic

La lésion est généralement de siège lombosacré (5).

B. burgdorferi (maladie de Lyme) : la myélite est également souvent étendue et associée à une atteinte radiculaire

La particularité de ces myélites c'est leurs survenues souvent concomitante avec l'érythème migrant (6) ce qui peut faciliter le diagnostic.

Les myélites post infectieuses

Les réactions auto-immunes générées par une infection seront à l'origine de myélites aiguës qui peuvent être associées à une atteinte encéphalique réalisant une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM).

Dans ce chapitre nous citerons également les myélites post vaccinales qui répondent au même mécanisme.

Myélites par compression (abcès infectieux compressif)

Il existe souvent un abcès épidual expliquant la présence d'une raideur méningée.

✚ La tuberculose : tuberculose du corps vertébral, tuberculome, granulomatose épidual et arachnoïdite

- ✚ La toxoplasmose : c'est l'apanage surtout des immunodéprimés. Il s'agit souvent d'un abcès médullaire
 - ✚ La syphilis : spondylodiscite ou arthrite septique.
- Le pronostic est mauvais car il y'a souvent une résistance aux antibiotiques.

IV. Myélites auto-immunes

Sclérose en plaques

L'atteinte médullaire est fréquente et représente l'une des causes les plus fréquentes de handicap (7).

L'installation des signes cliniques est subaiguë dans la plupart des cas.

Le tableau est celui d'une myélite partielle avec une atteinte prédominante des cordons postérieurs expliquant la fréquence des signes sensitifs associés à un signe de Lhermitte.

Les signes moteurs et les troubles sphinctériens sont plus rares.

A l'IRM les lésions sont petites ne dépassant pas deux métamères et multiples.

Sur les coupes axiales elles ont une localisation dorso latérale.

Figure 1

L'évolution est généralement favorable au bout de quelques semaines.

Spectre NMO (Neuromyéélite Optique)

La myélite aiguë est la principale manifestation du spectre NMO, c'est également le principal diagnostique différentiel de la sclérose en plaques

Mais le tableau clinico-radiologique est totalement différent

En effet la myélopathie est sévère avec tétra ou paraplégies, troubles sphinctériens et troubles sensitifs

A l'IRM il s'agit d'une myélite aiguë transverse longitudinale étendue (MATLE) dépassant 3 corps vertébraux dans la plupart des cas. (Figure 1)

Une atteinte de la substance grise est fortement évocatrice. (8)

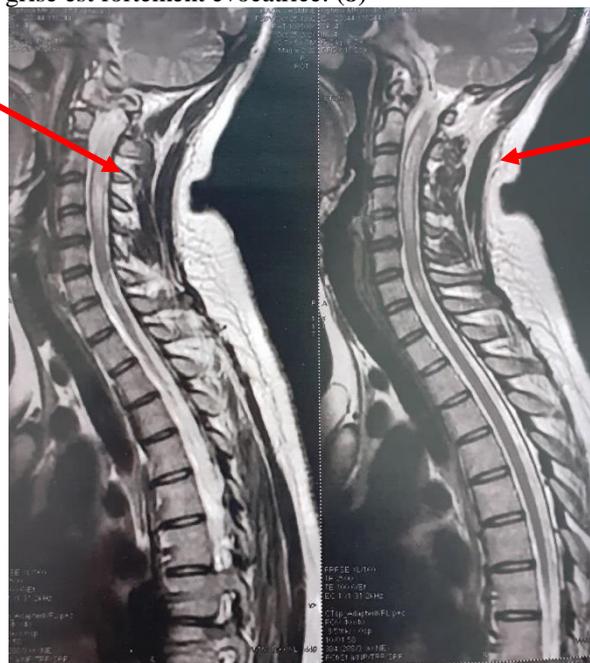


Figure 1 : Myélite aiguë transverse longitudinale étendue (MATLE) dépassant 3 corps vertébraux

La récupération totale est rare après un premier épisode d'où l'intérêt d'un traitement immunosuppresseur dès la confirmation diagnostique (mise en évidence des AC anti Aquaporine 4)

Myelin oligodendrocyte glycoprotein-IgG associated disease : MOGAD

Actuellement décrite comme une entité à part survenant chez l'adulte jeune et l'enfant elle est caractérisée par une myélopathie associée à une atteinte du système nerveux central.

L'évolution est généralement monophasique et le pronostic est meilleur que celui de la NMO avec AC anti AQP4.

Sur le plan clinique la myélite inaugure le tableau clinique dans 30% des cas et l'association à une névrite optique est retrouvée dans environ 10% des cas (4).

Dans les autres cas elle s'inscrit dans un tableau d'encéphalomyélite aiguë disséminée(EMAD).

IRM : l'aspect le plus fréquent est celui d'une myélite aiguë transverse longitudinale étendue (MATLE) de siège cervical ou thoracique.

Une myélite du cône terminal est fortement évocatrice.
Comparativement à la NMO AQP4 la myélite est souvent multifocale et la prise de contraste n'est pas fréquente.

Figure 3

Maladies de système

Le lupus et le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) sont les deux pathologies les plus fréquemment associées aux myélites

Le mécanisme physiopathologique semble différent :

Dans le lupus le mécanisme est surtout vasculaire du fait de l'association fréquente aux anticorps anti phospholipides

Alors que le SGS le mécanisme est inflammatoire

Néanmoins la présence d'une myélopathie dans ces deux maladies auto immunes est rare.

En effet devant toute myélopathie aigue associée à un lupus ou un SGS il faut rechercher une NMO du fait de l'association fréquente de cette dernière aux maladies auto-immunes. (3)

Il a également été rapporté selon certaines études que toute myélopathie aigue entrant dans le cadre d'un Gougerot-Sjögren serait associée à un spectre NMO. (9)

Maladie de Behcet

Les manifestations neurologiques les plus fréquentes sont la meningo encéphalite, les thromboses veineuses et l'atteinte parenchymateuse.

La myélopathie aigue est rare le tableau clinique est plutôt subaigu

A l'IRM la myélite est souvent étendue, sur le plan axial un signal hypointense entouré d'un hypersignal décrivant le classique « bagel sign » très caractéristique de la maladie de Behcet. (Figure 2)

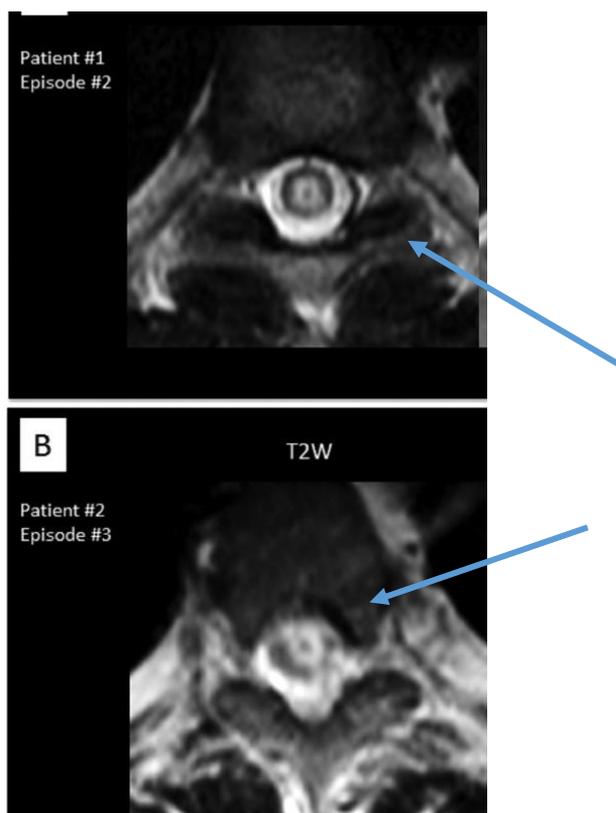


Figure 2 : Bagel sign (10)

Neurosarcoïdose

La myélopathie est rare

Le tableau clinique est souvent subaigu, le déficit est sévère

L'analyse du liquide céphalo rachidien retrouve souvent une hypoglucorachie et une pleiocytose.

A l'IRM la myélite est étendue « MATLE » souvent associée à une prise de contraste leptomeningée micronodulaire.

La persistance d'une prise de contraste au-delà de 2 mois est fortement évocatrice.

Autres causes

Métabolique : vitamine B12

Toxique, radiothérapie, paranéoplasique (les anticorps onconeuronaux permettent d'être importants pour le diagnostic)

Myélite aigue idiopathique

C'est un diagnostic d'exclusion lorsqu'aucune étiologie n'est retrouvée

L'avènement des nouveaux anticorps tels que les AC AQP4 et les AC AMOG, le développement des techniques d'imagerie a permis de réduire la fréquence de ces myélites aiguës idiopathiques.

V. Traitement

1/Traitement de l'inflammation : Le caractère inflammatoire ou auto-immun de la myélopathie serait en faveur de l'utilisation des corticoïdes à forte dose : méthylprednisolone 1g/jour pendant 3 à 5 jours avec parfois relais per os en dehors de tout consensus.

En cas de mauvaise réponse thérapeutique les échanges plasmatiques sont indiqués 5 à 7 échanges (1 séance/ 2 jours).

2/ Traitement étiologique

Références

- [1]. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed Diagnostic Criteria And Nosology Of Acute Transverse Myelitis. *Neurology* 2002;59:499–505.
- [2]. Scott Tf. Nosology Of Idiopathic Transverse Myelitis Syndromes. *Acta Neurol Scand* 2007;115:371–6.
- [3]. Collongues N, Kremer S, De Sèze J. Myélopathies Aiguës. *Emc - Neurologie* 2017;14(1):1-14 [Article 17-071-A-10].
- [4]. R. Marignier. Acute And Subacute Myelopathy , *Revue Neurologique* 177 (2021) 557-566
- [5]. Berger Jr. Infectious Myelopathies. *Continuum* 2011;17:761–75.
- [6]. Rousseau Jj, Lust C, Zangerle Pf, Bigaignon G. Acute Transverse Myelitis As Presenting Neurological Feature Of Lyme Disease. *Lancet* 1986;2:1222–3.
- [7]. Ciccarelli O, Cohen Ja, Reingold Sc, Weinshenker Bg. International Conference On Spinal Cord Involvement And Imaging In Multiple Sclerosis And Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. *Spinal Cord Involvement In Multiple Sclerosis And Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. Lancet Neurol* 2019;18:185–97
- [8]. Pekcevik Y, Mitchell Ch, Mealy Ma, Orman G, Lee Ih, Newsome Sd, Et Al. Differentiating Neuromyelitis Optica From Other Causes Of Longitudinally Extensive Transverse Myelitis On Spinal Magnetic Resonance Imaging. *Mult Scler* 2016;22:302–11.
- [9]. Kim Sm, Waters P, Vincent A, Et Al. Sjogren's Syndrome Myelopathy: Spinal Cord Involvement In Sjogren's Syndrome Might Be A Manifestation Of Neuromyelitis Optica. *Mult Scler* 2009;15:1062–8.
- [10]. Ugur Uygunglu, Md , Burcu Zeydan, Md Et Al Myelopathy In Behc,Et's Disease: The Bagel Sign *Ann Neurol* 2017;82:288–298)