

MYELOPATHIES AIGUES

Le terme de myélopathie aigue (MA) regroupe l'ensemble des affections médullaires dont le maximum des troubles s'installe en moins de 4 semaines . Ce terme ne préjuge pas de la nature anatomopathologique des lésions sous-jacentes contrairement aux dénominations utilisées autrefois (myélite , myélopathie nécrotique , myélomalacie , myélite transverse ascendante etc.) .

Sont exclus de ce chapitre les infarctus médullaires , les hématomyélies et les malformations vasculaires médullaires qui ont une présentation clinique différente .

ANATOMOPATHOLOGIE

Dans la plupart des cas examinés , on observe une nécrose aspécifique qui intéresse la substance grise et la substance blanche , prédominant généralement sur cette dernière . Cette nécrose détruit les corps cellulaires , les axones et la myéline . Les lésions ont une topographie variable , localisées à certains segments médullaires (préférentiellement dorsaux) ou plus étendues en hauteur . Le degré de nécrose varie proportionnellement à la durée d'évolution : la moelle peut être oedématiée , ramollie et hyperhémiee , ou liquéfiée , et on peut observer de véritables cavitations proches de la syringomyélie . On peut observer occasionnellement une réaction lymphocytaire et parfois des polynucléaires .

EPIDEMIOLOGIE

- L'incidence des MA varie entre 1,3 et 4,6 / 1 000 000/ an .
- Aucune étude n'a trouvé de prédominance saisonnière .
- L'âge de survenue est très variable , allant de 17 mois à 80 ans . Il semble exister deux pics de fréquence des MA , l'un entre 10 et 19 ans , l'autre au-delà de 40 ans .
- Le sex-ratio est de 1 .

ETUDE CLINIQUE

Le type de description est celui des MA virales non spécifiques de loin les plus fréquentes .

La survenue d'une infection virale dans les jours ou semaines précédant la survenue de la MA est retrouvée dans un tiers des cas .Il s'agit essentiellement d'infections des voies respiratoires hautes d'allure virale . Le délai entre l'infection et la survenue de la MA est de 5 à 21 jours . D'autres circonstances précédant la survenue de la MA sont rapportées : accouchement , effort physique inhabituel , grossesse ...

Les symptômes de début sont variables :

- Faiblesse des membres inférieurs bilatérale d'emblée dans 70% des cas ;
- Paresthésies et douleurs : une douleur dorsale médiane , inter scapulaire est présente dans un tiers des cas , son niveau correspond en général au niveau lésionnel , le plus souvent sévère , d'installation brutale , elle peut irradier à l'épaule ;

-Les troubles sensitifs sont décrits comme des engourdissements , des picotements , des piqûres , plus rarement comme des brûlures . Les orteils sont d'abord touchés puis l'ensemble des pieds . Les troubles sensitifs sont bilatéraux d'emblée dans 80% des cas .

-Les troubles sphinctériens se traduisent par une rétention d'urine et une constipation .

La durée d'installation est variable : les débuts aigus en moins de 24 heures ne sont pas rares , le déficit atteint son maximum entre 1 et 10 jours chez 50% des sujets . Les évolutions subaiguës (10 jours à 4 semaines) sont plus rares .

A la phase d'état , les troubles moteurs sont au premier plan : la paralysie est flasque , d'intensité variable avec abolition des réflexes ostéotendineux et cutanés . Dans trois quarts des cas , le déficit intéresse seulement les deux membres inférieurs , et dans un quart des cas les quatre membres . Le déficit peut toucher les muscles du tronc et de l'abdomen .

Près de 80% des patients ont des troubles sensitifs bilatéraux , l'anesthésie à la douleur sous un certain niveau est constante . Le niveau sensitif , ascendant dans les premiers jours , est le plus souvent dorsal haut .

Les troubles sphinctériens sont constants . L'anomalie la plus fréquente est la rétention aigue d'urines avec mictions par regorgement . Une dysurie , une diminution des sensations lors de la miction , une incontinence urinaire et fécale peuvent être observées .

Indépendamment de toute infection , une fièvre est notée dans 25 à 60% des cas et une raideur de nuque dans 10 à 70% des cas .

Un tableau de section médullaire complète avec choc spinal est observé dans 15% des cas .

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

-Le liquide céphalorachidien (LCR) peut être normal (un tiers des cas) ,

-La pression d'ouverture du LCR est habituellement normale ,

-Une pléiocytose est trouvée dans 30 à 50 % des cas : le nombre des cellules varie de zéro à plusieurs centaines , avec une prédominance de lymphocytes . Toutefois des valeurs de plusieurs milliers (jusqu'à 8800 éléments / mm³) ont pu être occasionnellement rapportées , avec parfois un excès de neutrophiles dont le taux ne dépasse généralement pas 20% .

-La protéinorachie est le plus souvent augmentée mais dépasse rarement 1,5 g/l ,

-Les gammaglobulines peuvent être augmentées jusqu'à 30% ,

-La myélographie est le plus souvent normale (90% des cas) , elle peut parfois montrer une augmentation du volume de la moelle . Son intérêt majeur est d'éliminer une compression médullaire en l'absence d'imagerie par résonance magnétique (IRM) ,

-Si possible réalisée en urgence , l'IRM est actuellement l'examen d'imagerie de première intention devant un tableau de MA . Son intérêt essentiel est d'éliminer une compression médullaire . L'IRM est normale dans 40 à 50 % des cas . L'anomalie la plus fréquente est la présence d'un ou de plusieurs hyper signaux sur les séquences pondérées en T2 au niveau cervical , dorsal ou lombaire . Sur les séquences pondérées en T1 , on peut voir une augmentation du volume de la moelle ou un hypo signal . Les lésions peuvent se rehausser après injection de gadolinium . A distance peut s'observer une atrophie sévère .

EVOLUTION

Dans un tiers des cas , il n'y a pas de handicap fonctionnel résiduel . La régression se fait en 3 à 6 mois ; au-delà de 1 an , les récupérations motrices sont rares . Toutefois les troubles sensitifs peuvent s'améliorer sur une période plus prolongée (jusqu'à 4 ans) .

Le décès , autrefois inévitable par complications du décubitus est devenu rare : 4 à 7 % des cas .

L'existence d'un choc spinal est en revanche de pronostic défavorable de même que l'existence de douleurs dorsales intenses , un début brutal et l'absence d'amélioration après 3 mois .

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-Devant une MA , la première étape est de s'assurer de l'absence de compression médullaire ; l'IRM médullaire est l'examen de référence et doit donc être pratiquée sans délai .

-La survenue d'une MA dans un contexte infectieux pose un problème particulièrement délicat en raison de la fréquence de la fièvre et du syndrome méningé au cours des myélopathies aiguës. En cas d'abcès péri-dural , l'atteinte médullaire se développe sur quelques jours .Un élément diagnostic important est l'existence d'une raideur rachidienne localisée au niveau de l'abcès . Toutefois , aucun élément clinique ne permet d'éliminer un abcès péri-dural en voie de formation devant une MA .

-La survenue d'une hernie discale intracanalaire peut être responsable d'une myélopathie d'installation rapide . Elle survient alors le plus souvent chez des patients âgés qui ont une cervicarthrose connue ou un canal cervical étroit , à l'occasion d'un mouvement forcé en hyper extension .

-Les compressions médullaires néoplasiques sont généralement d'origine métastatique et siègent le plus souvent au niveau dorsal . L'évolution quasiment constamment associée à des douleurs se fait sur 4 à 6 semaines .

-Les infarctus médullaires ont un mode de début et une formule sémiologique différents de ceux des MA .

ETIOLOGIES

Virales

- Virus de la rougeole
- Virus des oreillons
- Herpèsvirus (virus d'Epstein-Barr , HSV 1 et 2)
- Cytomégalovirus (CMV)
- Virus de la varicelle et du zona (VZV)
- Virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

Bactériennes

- Tuberculose
- Syphilis
- Mycoplasma pneumoniae
- Maladie de Lyme
- Neurobrucellose

Parasitaires

- Schistosomiasis
- Toxoplasmose

Vaccinations

Sclérose en plaques (SEP)

Toxiques

- Héroïne
- Médicaments cytotoxiques
- Anesthésie épidurale

Myélopathies après électrocution

Lupus et anticorps antiphospholipides (APL)

Syndrome de Gougerot-Sjôgren primaire

Myélopathies paranéoplasiques

ENQUETE DIAGNOSTIQUE

En présence d'un tableau de MA , il est indispensable d'écarter une compression médullaire . L'examen de référence est l'IRM médullaire en séquences pondérées T1 , T2 , après injection de gadolinium . Des séquences nouvelles plus sensibles (FLAIR) peuvent être utilisées .

Selon le contexte , une IRM cérébrale , une analyse du LCR avec électrophorèse , et des potentiels évoqués pourront être réalisés .

Les examens suivants pourront être proposés (liste non exhaustive et non limitative) :

- Radiographies du rachis et du thorax ,
- examens sanguins : numération formule sanguine , vitesse de sédimentation , bilan hépatique , électrophorèse des protides sériques , facteurs antinucléaires , TPHA-VDRL ,
- Sérologies virales : EBV , hépatites , VIH , sérologie de la cysticercose ,
- Recherche du BK , PCR ...

TRAITEMENT

Indépendamment du traitement de la cause lorsqu'elle existe , le traitement à la phase aigue repose sur les corticoïdes : ACTH , prédnisone ou méthyl-prédnisolone .

Parallèlement , des soins symptomatiques , spécifiques de nursing et de rééducation sont indispensables .