



**Inserm**  
Institut national  
de la santé et de la recherche médicale

**UPMC**  
PARIS UNIVERSITÉS

## *Myélites aiguës*

---



Fleur Cohen Aubart  
Service de Médecine Interne 2  
Pitié-Salpêtrière, AP-HP, PARIS  
UMRS 956, UPMC, PARIS VI

# *Myélites aiguës*

---

- Affections graves
- Menacent le pronostic fonctionnel et éventuellement vital (par atteinte diaphragmatique)
  - Phase aiguë 2/3 ne peuvent plus marcher et tous ont des troubles sphinctériens
  - 85 % de séquelles et 1/3 troubles de la marche
- La reconnaissance et le traitement précoces sont indispensables pour réduire l'inflammation et donner les meilleures chances de récupération

# *Myélites aiguës*

---

Inflammation médullaire



Faiblesse musculaire  
Troubles sensitifs  
Troubles sphinctériens

Isolée

Neuromyérite  
optique

Affection  
neurologique  
démyélinisante

Maladie  
systémique ou  
infectieuse

## *Myélites aiguës en réanimation*

---

- Atteinte vitale liée à la myélite elle-même
  - Atteinte diaphragmatique (niveau > C4)
- Maladie systémique nécessitant une prise en charge en réanimation par atteinte cardiaque, rénale, pneumologique : situation plus rare
- Atteinte neurologique centrale cérébrale associée

## *Eliminer les autres causes de syndrome médullaire*

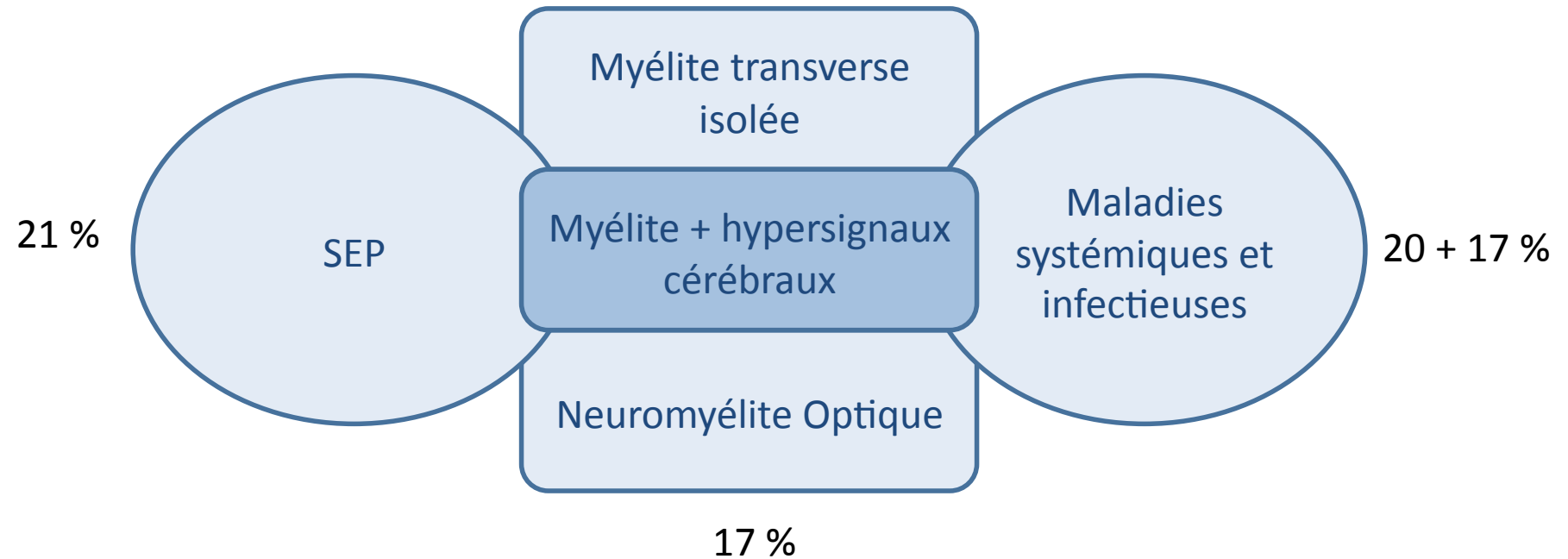
---

- Par l'IRM médullaire en urgence
  - Causes extrinsèques osseuses, cervicarthrosiques
  - Malformations artério-veineuses
  - Atteintes médullaires vasculaires
  - Myélite radique
  - Tumeurs et hémopathies (diagnostic différentiel parfois difficile)
  - Carences en B12 (cordons postérieurs) et en cuivre

# Myélites aiguës

---

- 4 cadres nosologiques 15 %

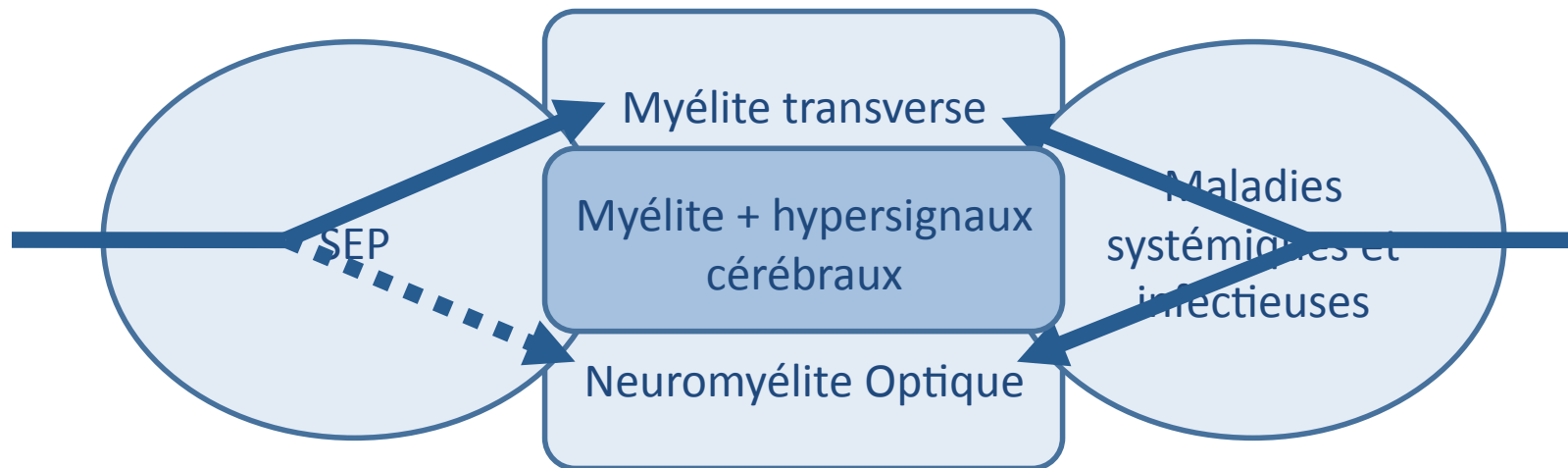


- 2 portes d'entrée

# Mode d'entrée

---

1

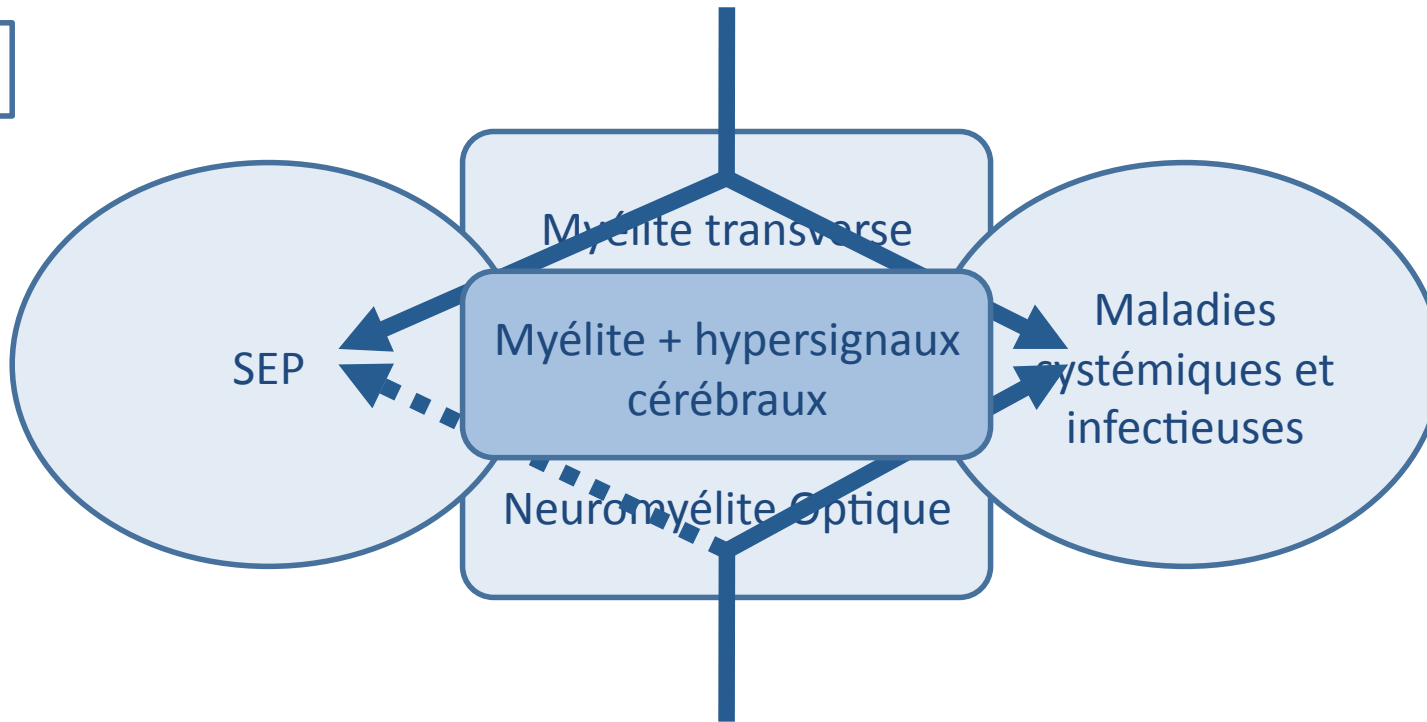


PRONOSTIC  
TRAITEMENT

# Mode d'entrée

---

2



➔ TRAITEMENT  
+/- PRONOSTIC



# *Myélite transverse aiguë*

---

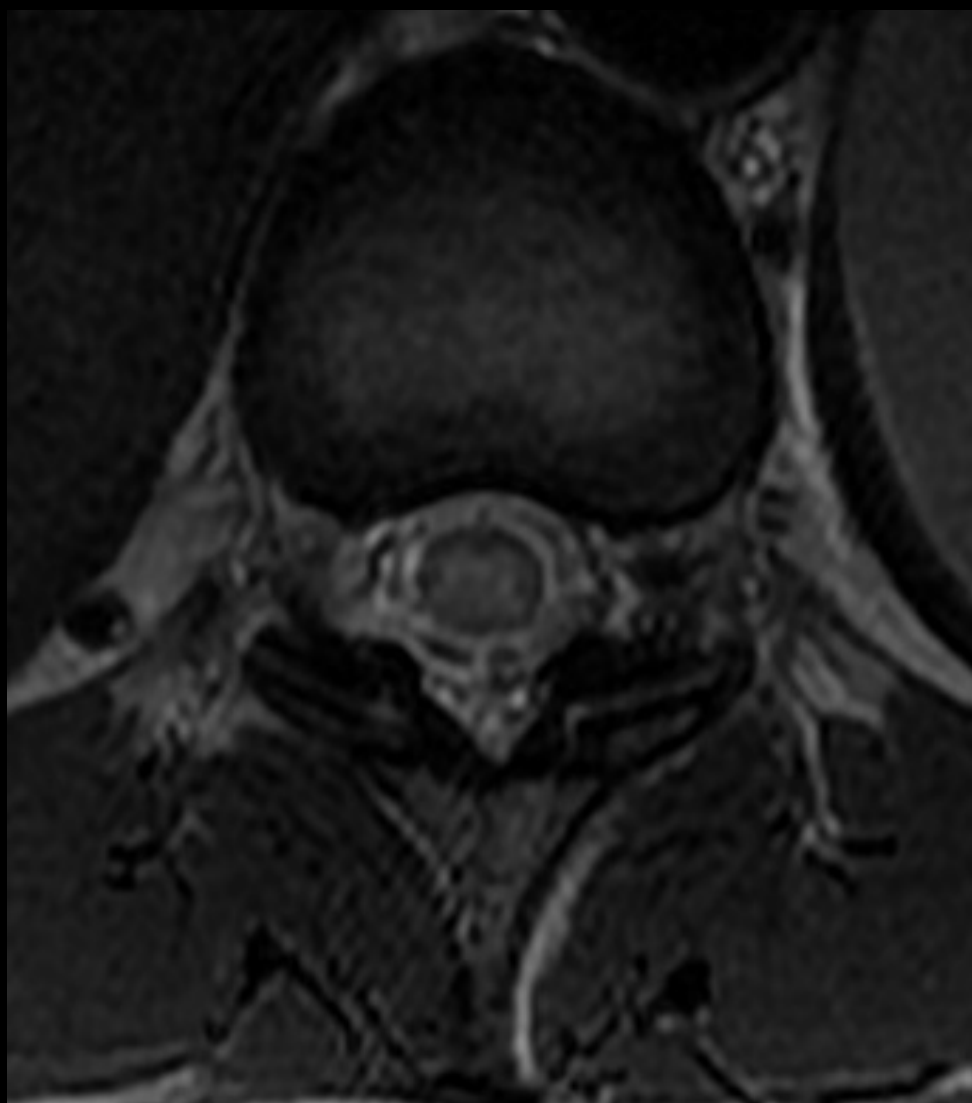
- Déficit sensitif, moteur et/ou sphinctérien
- Atteinte bilatérale
- Niveau sensitif
- Exclusion des causes extra-médullaires
- Inflammation autour de la moëlle (méningite, synthèse intrathécale, ou prise de contraste gado) dans les 7 jours après le début des signes cliniques
- Progression des symptômes en 4h à 21 jours

## *Critères d'exclusion*

---

- Radiothérapie dans les 10 années précédentes
- Distribution compatible avec une atteinte vasculaire ou arguments IRM pour une malformation vasculaire
- Arguments cliniques ou immunologiques pour une maladie (ce qui n'exclut pas une ATM associée à cette maladie)
- Arguments pour une atteinte infectieuse: syphilis, Lyme, HIV, HTLV, Mycoplasme, HSV; VZV, EBV, CMV, HHV-6





## *Myélite transverse aiguë*

---

- Hommes et Femmes également touchés
- Age de début entre 30 et 40 ans (également enfants)
- Etage thoracique le plus touché
- Pléiocytose LCR 2/3 des patients
- Synthèse intrathécale 10 à 30 %

# *Myélite transverse aiguë*

---

- Formes complètes:
  - Déficit neurologique modéré à sévère
  - Lésion à l'IRM occupant la quasi-totalité de la moëlle sur les coupes axiales, et centrale
- Formes incomplètes
  - Déficit neurologique léger, souvent asymétrique
  - Lésion à l'IRM occupant moins de la moitié de la moëlle sur les coupes axiales

# *Myélite transverse aiguë*

---

- Peut être le premier signe d'une SEP, ADEM ou d'une NMO qui se complèteront par la suite
- Risque d'évolution vers une SEP d'autant plus que:
  - BOC
  - Hypersignaux cérébraux
  - Lésions multiples
  - Localisation postéro latérale sur les coupes axiales
- ATM est généralement considérée comme une maladie monophasique, mais il existe d'authentiques formes à rechute, distinctes de l'évolution en SEP

## ***Myélite transverse aiguë : traitement***

---

- Perfusions de Solumédrol
- Relais PO discuté
- Prévention des rechutes: Imurel, Methotrexate, MMF
- Endoxan que dans les formes graves

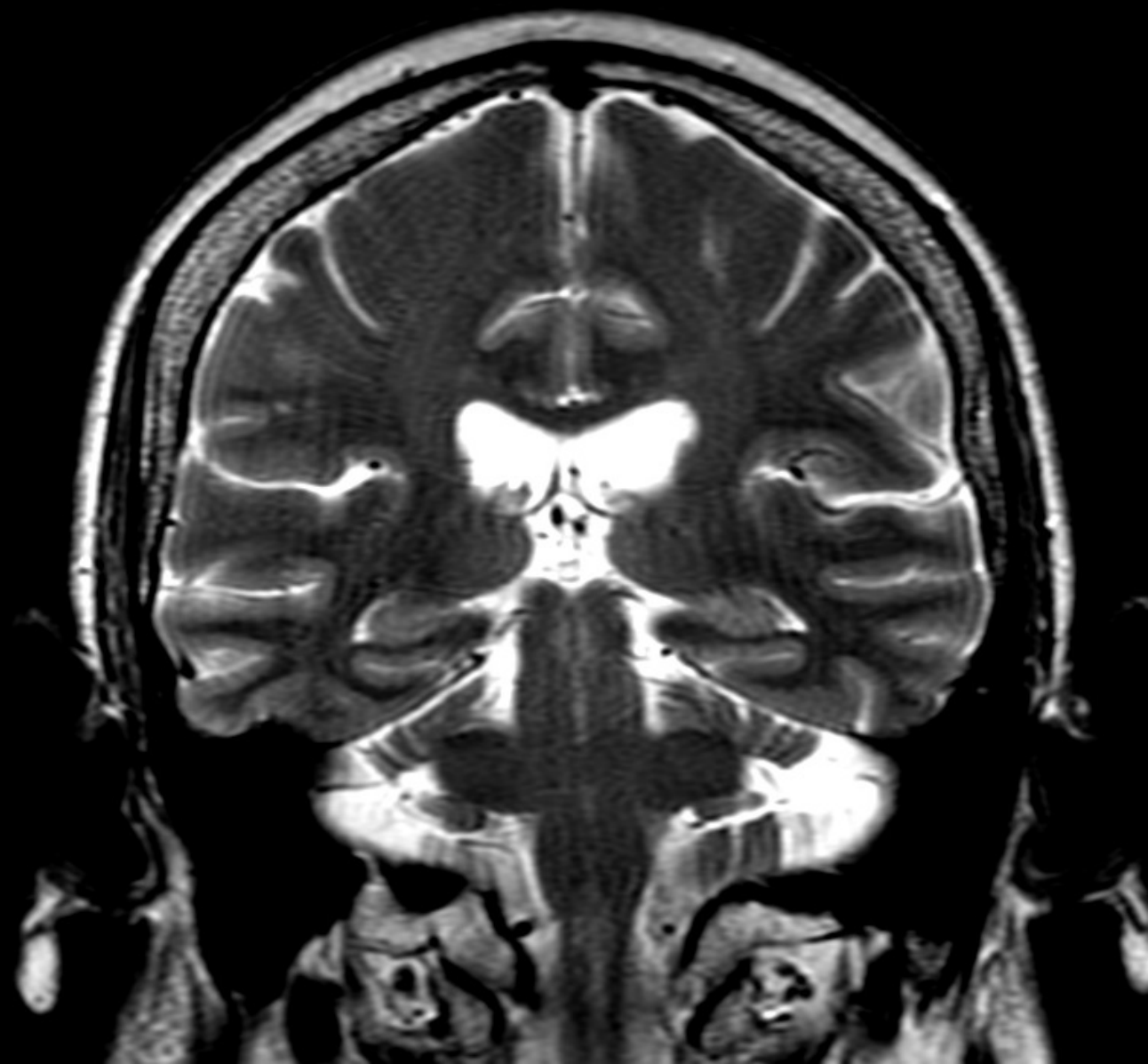


# *Neuromyéélite optique*

---

- Critères majeurs
  - Névrite optique uni ou bilatérale
  - Myélite transverse complète ou non avec atteinte à l'IRM d'au moins 3 corps vertébraux en T2 et absence d'autre maladie
- Critères mineurs
  - IRM normale OU ne remplissant pas les critères de Barkhof
  - Positivité des antiNMO dans le sang ou le LCR





# *Neuromyéélite optique*

---

- Prédominance féminine 9 / 1
- Plus fréquent dans les populations à faible risque de SEP (non Européens, Asie, Afrique, Amérique latine)
- Il est admis que l'atteinte médullaire et la NO peuvent être séparés de plusieurs mois ou années
- Positivité des antiNMO 50 à 97 %
- Maladie auto-immune associée dans 25 % des cas (FAN 1/3)

## *Anti NMO*

---

- Découverts en 2004 (Lennon et al., Lancet 2004)
- Dirigés contre l'aquaporine 4 largement exprimée dans le SNC
- Techniques très variables avec prévalences qui vont de 50 à 97 % dans les NMO
- SEP inférieur à 10 % (et quasiment toujours des formes avec atteinte médullaire et optique)
- NO récidivantes 10 %
- Autant dans les NMO associées aux MAI que dans les NMO idiopathiques

***SITUATION 1. Myélite aiguë survenant au cours d'une affection systémique ou neurologique connue***

## *Sclérose en plaques*

---

- Plaques de petite taille (< à 1 CV), parfois étagées
- Prise de contraste à la phase aiguë
- Souvent formes cliniquement incomplètes ou légères de myélite
  
- Indication à des perfusions de solumédrol en urgence, sans relais





# *Maladies systémiques*

---

- Cadre rare: en dehors du lupus systémique, l'atteinte neurologique est souvent révélatrice
- Maladies systémiques le plus souvent associées à une atteinte médullaire:
  - Gougerot-Sjögren
  - Lupus systémique
  - Sarcoïdose
  - Behcet
  - Maladies inflammatoires du tube digestif
  - SAPL

# *Maladies systémiques*

---

- Les atteintes médullaires ne sont pas décrites dans:
  - Histiocytoses
  - Mastocytoses
  - Syndrome de Susac
  - Polychondrite atrophiante
  - Porphyrines

## ***SITUATION 2. Myélite inaugurale***

## *S'orienter avec l'examen clinique*

---

- Interrogatoire:
  - Origine ou voyage dans pays avec HTLV-1, parasitoses
  - Aftose bipolaire, pseudo folliculite
  - Syndrome sec buccal et ophtalmique
  - Antécédent d'uvéite, signes d'atteinte ORL, cardiaque, pulmonaire
  - Photosensibilité, Raynaud
- Examen: signes cutanés, cardiaque, pulmonaire, ganglions (épitrochléens)

## *Données du LCR*

---

- Méningite (< ou > 50 cellules)
- Protéïnorrhachie (> 1g/L)
- Hypoglycorachie
- Synthèse intra-thécale n'oriente pas beaucoup :  
surtout utile quand elle est négative pour exclure SEP
- Valeur incertaine : interféron, enzyme de conversion

## *Données de l'imagerie*

---

- Diagnostics différentiels
- Extension en hauteur
- Atteintes étagées
- Localisation sur les coupes axiales
- Prise de contraste ou non, homogène, nodulaire
- Prise de contraste méningée associée
  
- Association à une atteinte supramédullaire : IRM, PEV

## *Examens de deuxième intention*

---

- Biologie : FAN, antiADN, ECT, sérologies Lyme, HTLV-1, enzyme de conversion, T régulateurs, ASCA, antiNMO
- Scanner TAP
- BGSA
- Fibroscopie bronchique, LBA, biopsies étagées
- Recherche d'atteinte cardiaque infraclinique (scintigraphie et IRM)

## *Myélites aiguës associées à un lupus systémique*

---

- Surviennent à n'importe quel moment de l'évolution
- Mécanisme décrit: thrombose ou vascularite
- 2 patterns distincts
  - Atteinte « grise » : hypotonie, hyporéflexie (SLE actif, atteinte aiguë et sévère) => ischémie directement due au lupus
  - Atteinte « blanche » : spasticité, hyperréflexie, souvent associée à des antiNMO et SSA => maladie distincte du lupus, auto-immunité « associée »



## *Myélites aiguës associées à un lupus systémique*

---

- Pronostic variable, d'autant moins bon qu'il existe un déficit moteur ou des troubles sphinctériens ou que la myélite est étendue.
- Traitement : perfusions de solumédrol et de cyclophosphamide (absence d'études contrôlées)



# *Myélites aiguës associées à un syndrome de Gougerot-Sjögren*

---

- 9/12 patients avec NMO et 7/8 patients avec LETM ont une BGSA grade 3 ou 4
- 25 % SSa ou SSb
- Aquaporine 4 exprimée dans les glandes salivaires  
OU
- Réactivité croisée avec les aquaporine 5 très exprimées dans les glandes salivaires

## *Myélites et MAI*

---

- La positivité des antiNMO ne diffère pas qu'il existe ou non une maladie auto-immune définie associée
  - Jamais de positivité des antiNMO en l'absence d'atteinte neurologique
  - Positivité fréquente des FAN (30 à 50 %), antiSSA, antiGM1 dans les ATM et NMO
- Plaident en faveur d'une coexistence de deux maladies sur un terrain d'auto-immunité

## *Myélites aiguës associées à une sarcoïdose*

---

- Souvent révélatrices de la sarcoïdose
- Hommes 50 ans
- Reste de la sarcoïdose fréquemment peu parlant
- Pronostic mauvais, mais critères de bon pronostic
  - Installation aiguë
  - Méningite lymphocytaire
  - Prise de contraste gado
- Cas rares induits par les antiTNF ou IFN
- Traitement empirique corticoïdes et endoxan (antiTNF en deuxième intention)

# *Atteintes médullaires de sarcoïdose*

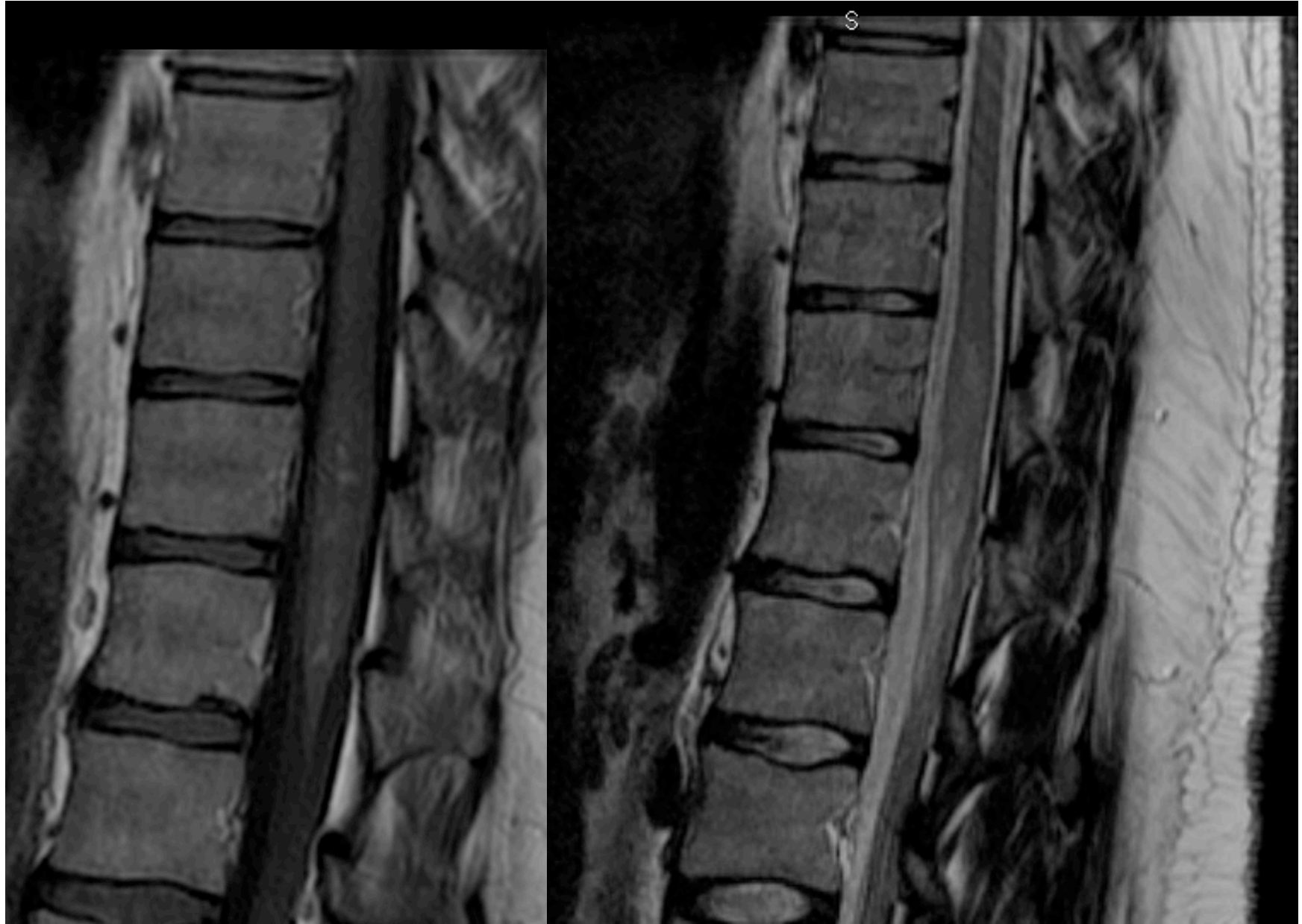
---

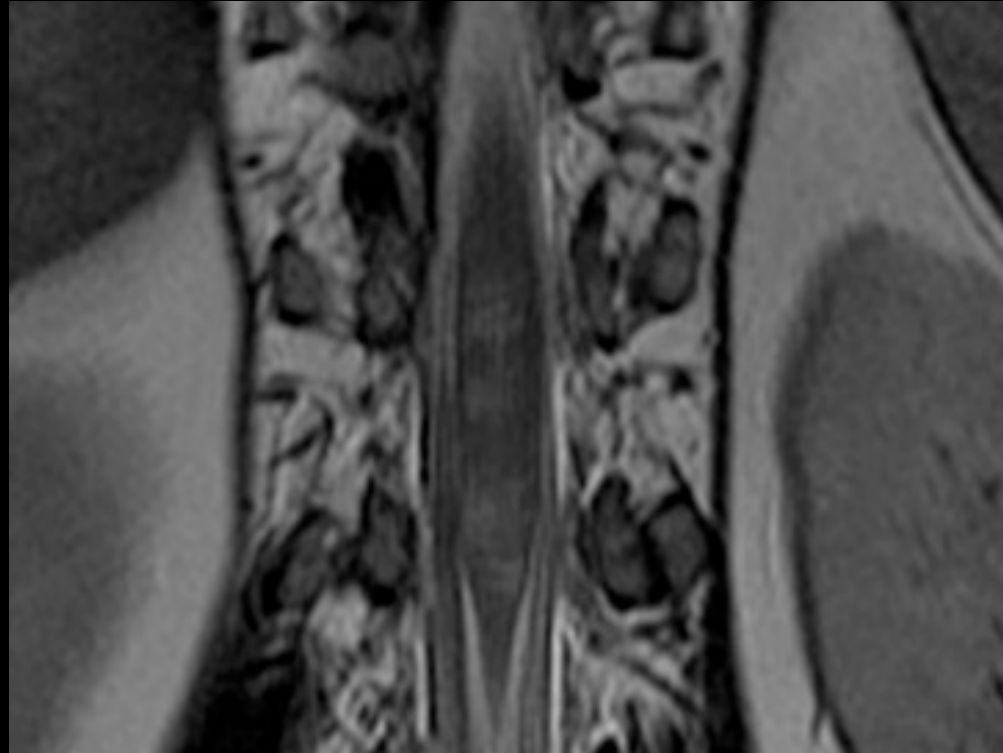
- 31 patients avec une sarcoïdose médullaire comparées à 30 myélopathies d'autre cause
- **Douleur** en ceinture plus fréquente dans le groupe sarcoïdose
- **Biologie:** l'élévation de la CRP, des LDH, une hypergammaglobulinémie et une lymphopénie plus fréquentes dans la sarcoïdose
- **LCR:**
  - protéinorachie et cellularité moyennes plus élevées
  - hypoglycorachie plus fréquente
- **IRM médullaire:**
  - hypersignaux T2 et prise de contraste médullaire et méningée plus étendus
  - Localisation plutôt centrale sur les coupes axiales











## *Myélites et MICI*

---

- Association non fortuite
- Événements pseudodémyélinisants dont certains ont une évolution SEP-like
- Cas particuliers des événements neurologiques survenant sous antiTNF



# *Tiroir infectieux*

---

- Syphilis
- Lyme
- HIV
- HTLV – 1
- Brucellose
- Mycoplasma
- Infections virales (HSV1 et 2, VZV, EBV, CMV, HHV6, entérovirus)
- Cysticercose
- Toxocarose
- Gnathostomose

## *Traitements et pronostic*

---

- Rechutes plus fréquentes dans NMO que ATM et pronostic fonctionnel plus grave
- Perfusions de solumédrol avec ou sans relais, et immunosuppresseur d'emblée dans les NMO
- Rituximab dans études ouvertes

## *Take home messages*

---

- Diagnostic en 4 temps
  1. IRM médullaire
  2. PL
  3. IRM cérébrale
  4. Le reste : auto-immunité, infectieux

## *Take home messages*

---

- Penser aux pièges : B12, Cu, atteintes vasculaires
- Aller plus loin dans la recherche d'une cause notamment si cellules  $> 50/\text{mm}^3$ , protéinorachie  $> 1\text{g/l}$
- Forte prévalence d'une auto-immunité sans forcément de maladie auto-immune définie
- Traiter rapidement



## **Service de Médecine Interne 2**

Zahir Amoura

Catherine Chapelon

Patrice Cacoub

Nathalie Costedoat-Chalumeau

Zou du Boutin

Fabien Dutasta

Julien Haroche

Baptiste Hervier

Nathalie Morel

Alexis Mathian

Katlyne Polomat

David Saadoun

Damien Sène

## **Service de Neuroradiologie**

Damien Galanaud

## **Fédération des Maladies du Système Nerveux**

David Grabli

Timothée Lenglet

Bertrand Fontaine

Caroline Papeix

Savine Vicart

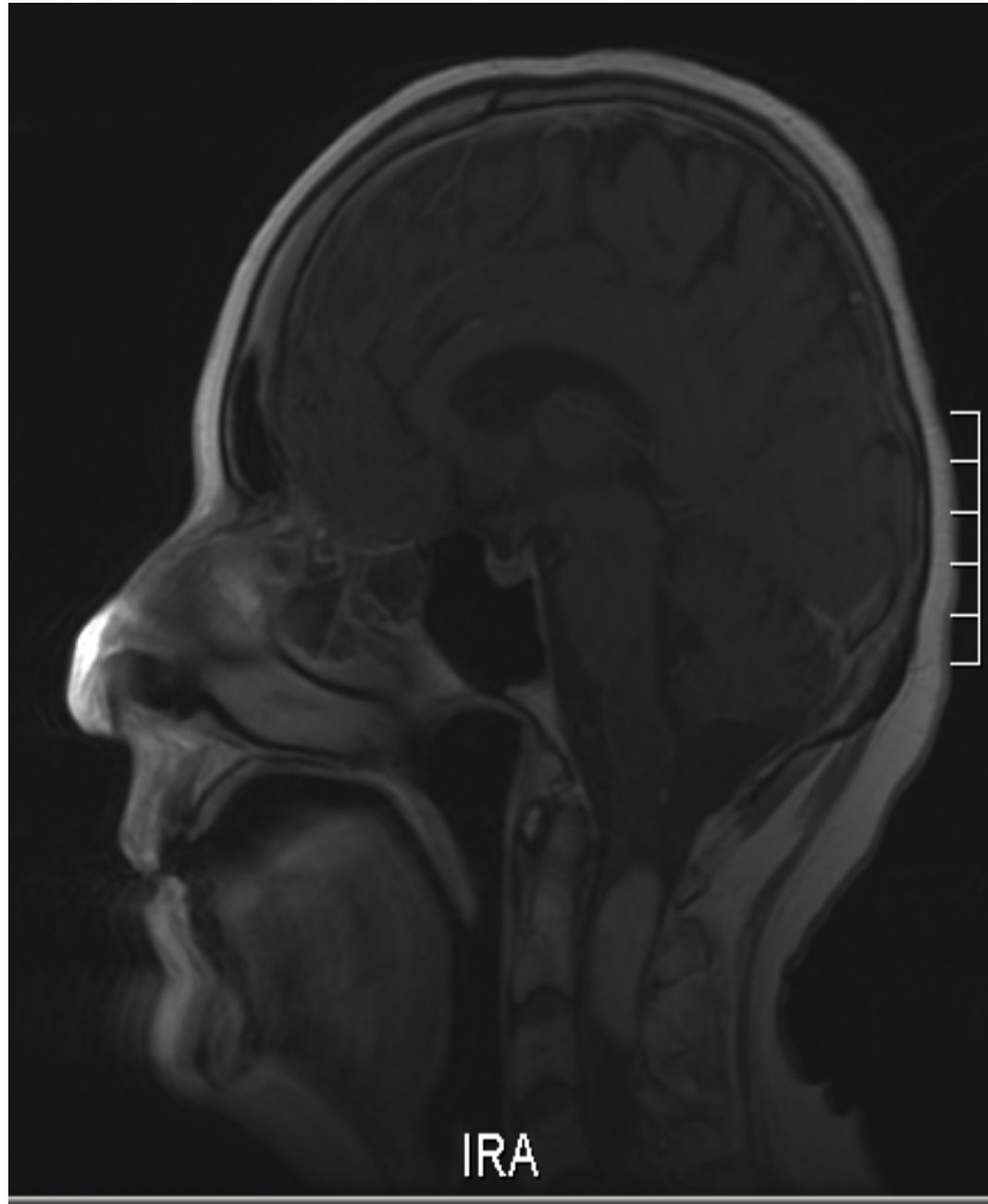
Olivier Lyon-Caen

## **Service de Neuropathologie**

Thierry Maisonobe







# *Enjeux*

---

- Etre capable d'identifier une atteinte systémique qui va modifier le traitement et éventuellement le pronostic :
  - Quels signes cliniques rechercher ?
  - Quels sont les examens incontournables et ceux à réaliser selon l'orientation ?
- Devant une myélite isolée inaugurale, essayer de définir le risque de conversion vers une maladie démyélinisante
- Ne pas retarder le traitement

## *Y penser : les pièges*

---

- Les myélites aiguës sont généralement symptomatiques et ne posent pas de problème de diagnostic
- Savoir y penser devant l'un des signes isolé (trouble sphinctérien)
- Habituellement symétrique
- Progression des symptômes de 4h à 21 jours

# *Enjeux*

---

- Y a-t-il une relation causale avec l'affection connue ?
- En quoi la survenue d'une atteinte médullaire va-t-elle modifier le traitement ?
- Pronostic ?