



Et si c'était la moelle ?

Dr Clara PESTEIL

Service des Urgences Pédiatriques CHU Bordeaux
Vendredi 30 novembre 2018



I Introduction

- Pathologies rares et variées
- **Grandes orientations étiologiques :**
 - Pathologies malformatives : **DYSRAPHISMES**
⇒ Dg anténatal / Prise en charge chirurgicale
 - Pathologies traumatiques



I Introduction

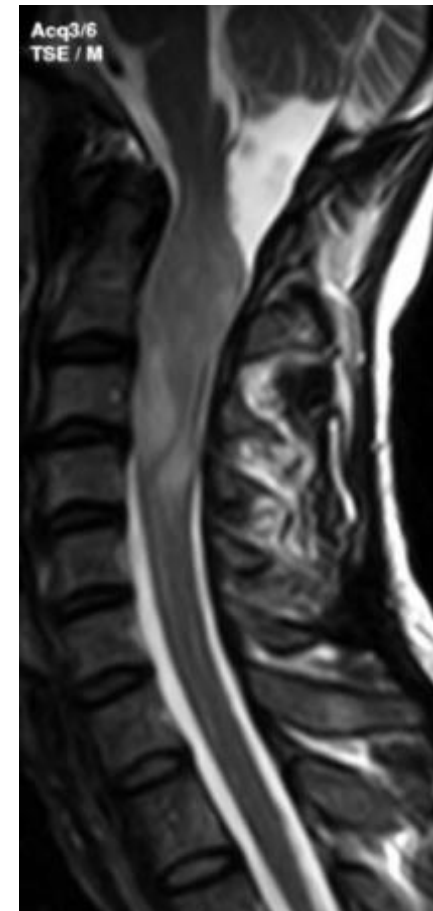
- **Grandes orientations étiologiques :**

- Tumeurs de la moelle et de ses enveloppes

- tumeurs intramédullaires (épendymome, astrocytome)

- tumeurs intradurales et extramédullaires (schwannome, méningiome)

- (tumeurs épidurales et intracanales)



I Introduction

CAUSE VASCULAIRE : ISCHEMIE MEDULLAIRE AIGUE	CAUSE INFLAMMATOIRE : MYÉLITE AIGUE TRANSVERSE
Pathologie aiguë, rare, qui fait mal	Pathologie subaiguë, plus fréquente A connaître car précocité du traitement = meilleur pronostic

II Ischémie médullaire aiguë

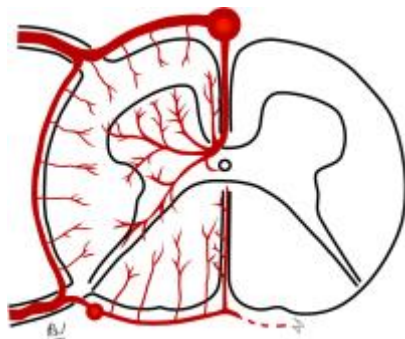
• Rappels anatomiques

1/ Système antérieur :

- Artère Spinale Antérieure (ASA) unique
- 2/3 antérieurs de la moelle:
 - Cornes antérieures de la moelle
 - Faisceau pyramidal
 - Faisceau spinothalamique

2/ Système postérieur:

- 2 Artères Spinales Postérieures (ASP)
- 1/3 postérieur de la moelle : Système lemniscal postérieur



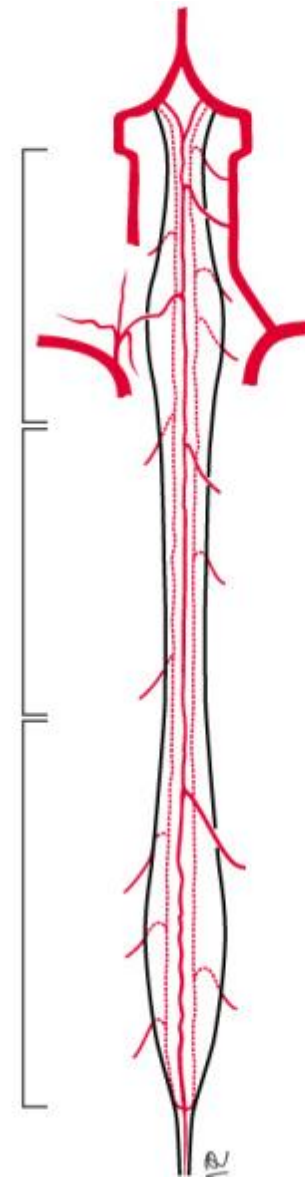
D'après CORBIN

3 territoires
(ASA surtout)

SUPERIEUR
cervico-dorsal
(moelle cervicale
+ 2 1ers métamères
dorsaux)
RICHE

INTERMEDIAIRE
dorsal moyen
6 à 7 métamères
PAUVRE

INFERIEUR
dorso-lombaire
8e métamère --> cône
RICHE mais souvent
1 seule artère ant.
Adamkiewicz



II Ischémie médullaire aiguë

- **Epidémiologie**

- Rare : environ 50 cas pédiatriques recensés
- Sex ratio : 0,9
- Age moyen de survenue : 13,2 ans

- **Etiologies**

- Traumatismes : AVP ++, trauma mineurs : exercice physique, effort de soulèvement, mouvements soudains...
- **Idiopathique +++**
- Secondaires : chirurgie aortique, maladies cardioemboliques, radiothérapie...

II Ischémie médullaire aiguë

- **Hypothèses physiopathologiques**

- Hernies discales fréquemment retrouvées
- Dystrophies rachidiennes de croissance (= anomalies du « complexe disco vertébral »)
 - Embols de fibrocartilage?
- Témoin de contraintes mécaniques sur un rachis d'adolescent ?
- Facteur prédisposant à l'ischémie médullaire aiguë ?

II Ischémie médullaire aiguë

- **Clinique**

- Tableau **AIGU** : installation brutale et rapide < 72h (> 90% des cas : en moins de 24h, voire < 12h)
- **Syndrome médullaire** associant :
 - Syndrome lésionnel avec douleurs et niveau sensitif
 - Syndrome sous lésionnel :
 - Douleurs (dorsales ou MI) ++
 - Troubles moteurs (déficit flasque)
 - Troubles sensitifs
 - Troubles sphinctériens (globe ++)

II Ischémie médullaire aiguë

- **Paraclinique : imagerie**

- **IRM cérébrale et médullaire** sans et avec injection de Gadolinium
- Précoce : elle peut parfois être normale, **à répéter +++** (importance des séquences de diffusion)
- Atteinte antérieure (80%) / diffuse (7%) ou postérieure (2%)
- Hypersignal séq T2, étendu sur plusieurs segments, thoracolombaire ++
- Signe des « yeux de serpent » (coupes axiales) = atteinte de l'ASA

II Ischémie médullaire aiguë



II Ischémie médullaire aiguë

- **Paraclinique : biologie**

- Absence de syndrome inflammatoire biologique
- PL non informative

II Ischémie médullaire aiguë

- **Diagnostics différentiels**
 - Myélite aiguë transverse
 - Syndrome de Guillain Barré (PRNA)
 - Migraine hémiplégique
 - AVC
 - Compression médullaire
 - Troubles conversifs

II Ischémie médullaire aiguë

- **Prise en charge thérapeutique**

- Pas de traitement curatif
- Pas d'indication à un traitement anticoagulant curatif au long cours
- Antiagrégants plaquettaires pendant 6 mois, discuté
- Place de choix de la **rééducation fonctionnelle +++**

- **Pronostic**

- Globalement mauvais : séquelles dans 60% des cas (troubles de la marche, troubles sphinctériens)

III Myélite aiguë transverse

- **Définition**

Syndrome médullaire clinique associé à :

- Atteinte médullaire inflammatoire :
 - Pléiocytose LCR GB > 10/mm³
 - Elévation de l'index IgG dans le LCR ou bandes oligoclonales
 - Réhaussement de lésion médullaire après injection de Gadolinium
- ET absence d'infection du SNC
- ET exclusion des autres causes de myélopathies (secondaires à une maladie connue ou myélopathies compressives).
- Physiopathologie mal connue, le plus souvent post infectieuse

III Myélite aiguë transverse

- **Epidémiologie**

- 1400 nouveaux cas diagnostiqués chaque année aux USA
- 20% de cas pédiatriques
- Incidence 1,1 – 3 cas / million d'enfant / an
- 20% des épisodes démyélinisants inauguraux de l'enfant

- 2 pics de fréquence : < 3 ans et > 10 ans (pic vers 12 ans)

- Sex ratio : 1

III Myélite aiguë transverse

- **Etiologies**

Neuroinflammatoires	Autres
MAT idiopathique	Infections à germe présent (rare) : West Nile, herpès, Lyme, HIV, mycoplasme...
SEP	LEAD, SAPL, connectivites, Behçet...
ADEM	Neurosarcoïdose
NMO	Syndromes paranéoplasiques
Pathologies à Ac anti MOG	

III Myélite aiguë transverse

- **Clinique** : **URGENCE DIAGNOSTIQUE**

- Tableau **SUBAIGU** : installation progressive (1 à 5 jours)
 - Prodromes : fièvre, vaccination
 - Symptômes le plus souvent bilatéraux et symétriques :
 - Moteurs
 - Sensitifs (avec niveau sensitif)
 - Sphinctériens
 - Douleurs
- Attention aux atteintes médullaires hautes : troubles respiratoires (ventilation mécanique), dysphagie...
- A l'examen : rechercher une abolition des ROT et des RCA

III Myélite aiguë transverse

- **Paraclinique : imagerie**

- IRM médullaire et cérébrale sans et avec injection de gadolinium
- Précoce idéalement dans les 1ères 48h
- Diagnostic positif et élimination des dg différentiels
- IRM médullaire :
 - lésions volontiers étendues 6 segments / atteinte cervicale ou thoracique, parfois atteintes multiples / moëlle tuméfiée en phase aiguë
 - Anomalies de signal en T2
 - Parfois lésions hypointenses T1 d'emblée (= mauvais pronostic), réhaussement partiel des lésions et surtout piemérien
- IRM cérébrale normale



III Myélite aiguë transverse

- **Paraclinique : biologie**

- PL : anormale dans 50 à 70 % des cas
 - hypercellularité, hyperprotéinorachie, anom des l'électrophorèse des protéines du LCR (bandes oligoclonales)
 - Recherche d'agents infectieux
- Bilan sanguin :
 - Infectieux : rech d'agents neurotropes (VIH, Lyme, mycoplasme..) ; PCR entérovirus selles et sécrétions nasopharyngées
 - Métabo : B12, folates, vitamine E, biotinidase, lactates/NH₃,
 - Dysimmun : Ac anti NMO et anti MOG ; recherche de sarcoïdose, de LEAD, SAPL, Behçet, Gougerot Sjögren

III Myélite aiguë transverse

- **Diagnostics différentiels**

- Ischémie médullaire aiguë
- Syndrome de Guillain Barré (PRNA)
- Migraine hémiplégique, AVC, compression médullaire
- Troubles conversifs
- Autres maladies inflammatoires du SNC (SEP, NMO, ADEM..)
- Maladies de système (LEAD), connectivites, infections à germes présents...

Piège : myélite vs PRNA

	Myélite	PRNA
Déficit moteur	Tétra ou paraparésie	MI, distal, ascendant
Troubles sensitifs	Niveau	Peu fréquent 20%, ascendant
Douleurs	+	+ (face post des cuisses++)
Troubles sphinctériens	++	+/-
Dysautonomie	+/-	+
Ataxie	non	possible
PL	Parfois inflammatoire	Dissociation alb-cyto
ENMG	Normal ou atteinte médullaire	Atteinte axonale ou démýélinisante
IRM	hyperT2 médullaire +/- PDC	PDC des racines

III Myélite aiguë transverse

- **Prise en charge thérapeutique**

- **1^{ère} intention : Corticothérapie** à fortes doses par voie IV (3 à 5 jours)
- Autres thérapeutiques possibles : échanges plasmatiques, ttt immunomodulateurs...
- Place de choix de la **rééducation fonctionnelle +++**

- **Pronostic**

- 30% à 60% de séquelles (sphinctériennes, sensibles, motrices)
- Facteurs de bon pronostic : âge avancé, précocité du diagnostic, données paracliniques
- Récidive dans 13% des cas => entrée dans une pathologie démyélinisante chronique type SEP ou NMO

IV Conclusion

	Ischémie médullaire	Myélite
Age	Adolescent	< 5 ans ; > 10 ans
Circonstances de survenue	Trauma mineur	Prodromes infectieux
Début	Aigu avec douleurs ++	Subaigu
Installation	Rapide < 24h	Progressive > 48h
PL	Normale	Inflammatoire
IRM	Atteinte plutôt ant / thoraco lombaire	Atteinte cervicale
Traitement médicamenteux		Corticothérapie IV fortes doses
Rééducation fonctionnelle	+++	+++

IV Conclusion

- Importance de l'examen clinique
- Globe vésical ou dysurie : penser à la **cause neurologique ++**
- Toujours coupler l'IRM cérébrale à l'IRM médullaire
- Peut être normale si précoce, **à répéter ++**
- Myélite : dg précoce → mise en route rapide du traitement → meilleur pronostic
- Suivi à long terme