« La clinique : toujours la clinique... »

N Villain, M Obadia, S Ferrier, S. VIcard, MdM Amador, D Grabli

Staff Pinel
Pôle MSN Pitié Salpêtrière
27 novembre 2014

- Antécédents
 - Médicaux :
 - TOC à type de vérification et de propreté
 - Notion d'épisode dépressif
 - Chirurgicaux :
 - Appendicectomie compliquée d'une perforation avec péritonite en 2005
 - Mastoïdite
 - Posthectomie dans l'adolescence

F. de risque cardio-vasculaires : NEANT

Traitement : NEANT

- Histoire de la maladie
 - 18/08/2014 : apparition brutale
 - Douleurs « profondes » sur la face postérieure des cuisses, permanentes et sourdes, migratrices touchant par la suite le dos et la partie inférieure de l'abdomen
 - Incontinence sphinctérienne anale, sans anesthésie en selle
 - Parésie membres inférieurs, régressive
 - → SAU Boulogne s/Mer: RAU + douleurs positionnelles des membres inférieurs + absence de déficit moteur



Hypothèses diagnostiques ?

Extradural

1. Space occupying lesions

- Tumour

- Cervical/thoracic medial disc herniation

- Spinal canal stenosis and perfusion impairment

Spinal trauma (→ spinal cord contusion/–

compression)

Bleeding (spontaneously)

2. Inflammatory diseases

- Epidural infectious diseases

- Spondylodiscitis

Intradural 1. Space occupying lesions

- Extra-/intramedullary, meningeosis neoplastica

2. Spinal vascular malformation

- Dural fistula

- Intra-/perimedullar angioma

- Cavernoma

3. Spinal infarction

 Inflammatory diseases (subdural, subarachnoid, intramed.)

- Myelitis (with various aetiologies)

Polyradiculitis Guillain Barré

5. Metabolic and toxic aetiologies

Post-radiation myelopathy

Without spinal aetiology Cerebral infarction ("man-in-the barrel" syndrome)

2. Hyper-/hypopotassemiac palsy

3. Psychogenic palsy

- Histoire de la maladie
 - 18/08/2014: apparition brutale
 - Douleurs « profondes » sur la face postérieure des cuisses, permanentes et sourdes, migratrices touchant par la suite le dos et la partie inférieure de l'abdomen
 - Incontinence sphinctérienne anale, sans anesthésie en selle
 - Parésie membres inférieurs, régressive
 - → SAU Boulogne s/Mer: RAU + douleurs positionnelles des membres inférieurs + absence de déficit moteur
 - IRM médullaire : normale
 - EMG
 - Augmentation des latences distales motrices sur le SPI droit et gauche
 - Augmentation de latence de l'onde F sur le SPI de manière bilatérale

PL: normale



- Histoire de la maladie
 - Diagnostic retenu = PRNA

- Traitement : IgIV 5 jours
- EMG de contrôle (J10) :
 - Allongement des ondes F de manière bilatérale
 - Asymétrie d'amplitude des potentiels moteurs des SPI et à un moindre degré du SPE au détriment de la droite, avec une abolition des ondes H à droite
 - Signes neurogènes chroniques dans le territoire d'innervation S1 droit et à moindre degré à gauche, sans signe de dénervation aiguë
- Evolution clinique : discrète amélioration

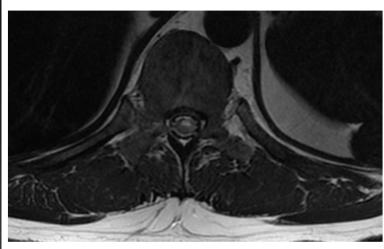
- Histoire de la maladie
 - 05/09/2014
 - En position debout : apparition brutale paraplégie flasque + anesthésie des 2 membres inférieurs
 - IRM médullaire :
 - Aspect d'ischémie du cône terminal
 - Pas d'argument pour une fistule durale
 - → Diagnostic retenu = ischémie médullaire
 - Bilan étiologique : négatif
 - ETO / ED des Minf / angioTDM aortique
 - F. de risque cardio-vasculaires / bilan immunologique
 - Evolution clinique : stabilité
 - → 23/09 : transfert GHPS pour réévaluation diagnostique à la demande de la famille

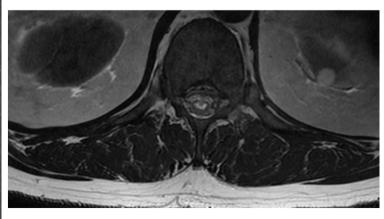
- Ex. clinique
 - Paraplégie flasque (ROT abolis)
 - BBK gauche
 - Hypoesthésie à tous les modes avec niveau T10
 - Hypersudation du membre inférieur droit / froideur cutanée du pied droit
 - SUD / incontinence anale / pas d'anesthésie en selle

IRM médullaire de contrôle (J20 2^{ème} épisode)



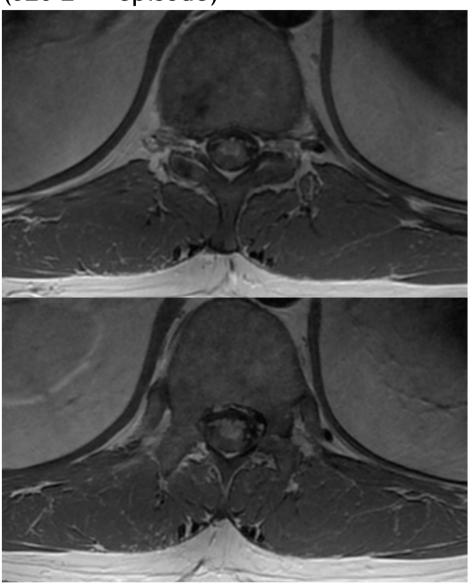






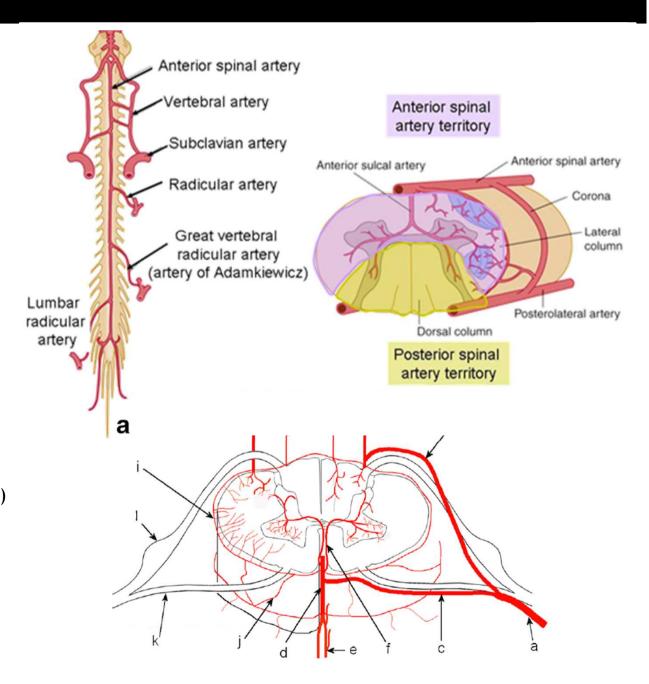
IRM médullaire de contrôle (J20 2ème épisode)





Anatomie vasculaire de la moelle

- a. Radiculomedullar artery(syn. nervomedullar artery)
- b. posterior radicular artery
- c. anterior radicular artery
- d. anterior spinal artery (ASA)
- e. duplication of the anterior spinal artery
- f. sulcal artery (syn. central artery, sulcocommissural artery)
- g. posterolateral spinal artery (PLSA)
- h. posterior spinal artery (PSA)
- i. vasocorona
- j. transverse and longitudinal interconnections
- k. anterior nerve root
- l. dorsal nerve root with sensoric spinal ganglion



Territoires infarcis

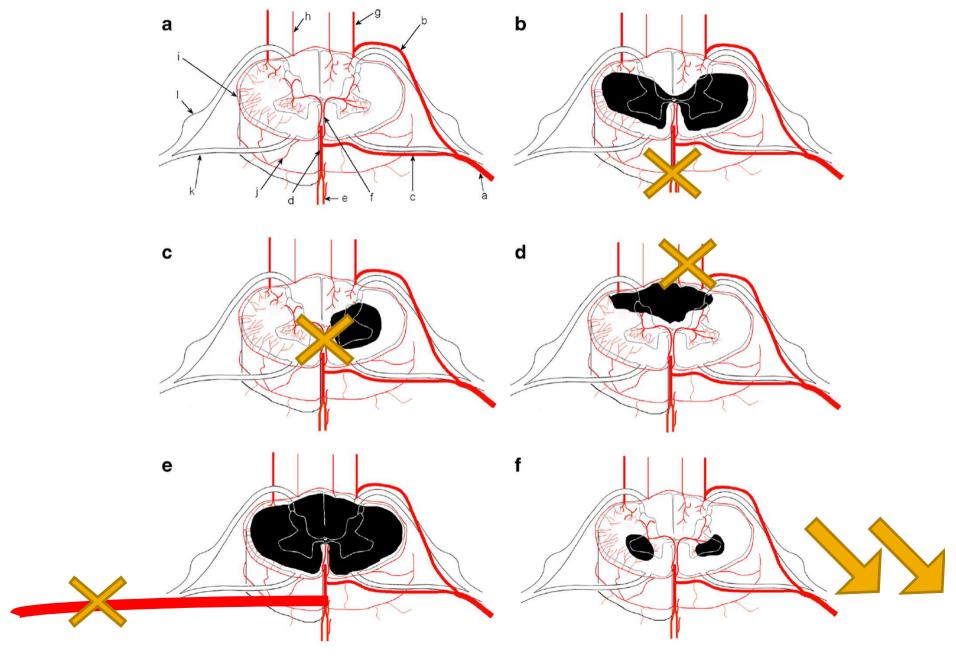


Table 5 MR signal abnormalities in 55 patients

Number	Percent
54	98.2
54	98.2
4	7.3
22	40
6	11
14	100
12°	42.9
	54 54 4 22 6 14

^a Fourteen out of 55 patients received additional DWI



^b pc T1WI in 28 out of 55 patients

^c Two patients showing "positive anterior cauda sign"

Table 5 MR signal abnormalities in 55 patients

	Number	Percent
T2 ↑	54	98.2
(Total)	54	98.2
("Pencil-like")	4	7.3
("Snake eye")		
T1 swelling	22	40
T1 ↑	6	11
DWI $\uparrow (n=14)^a$	14	100
T1 pc $\uparrow (n=28)^b$	12°	42.9

^a Fourteen out of 55 patients received additional DWI





^b pc T1WI in 28 out of 55 patients

^c Two patients showing "positive anterior cauda sign"

Table 5 MR signal abnormalities in 55 patients

	Number	Percent
T2 ↑	54	98.2
(Total)	54	98.2
("Pencil-like")	4	7.3
("Snake eye")		
T1 swelling	22	40
T1 ↑	6	11
DWI $\uparrow (n=14)^a$	14	100
T1 pc $\uparrow (n=28)^b$	12°	42.9

^a Fourteen out of 55 patients received additional DWI



^b pc T1WI in 28 out of 55 patients

^c Two patients showing "positive anterior cauda sign"

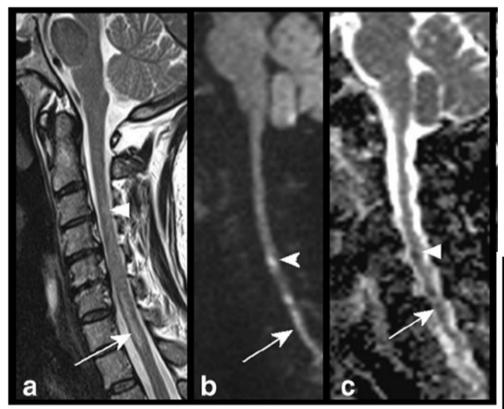
Table 5 MR signal abnormalities in 55 patients

	Number	Percent
T2 ↑	54	98.2
(Total)	54	98.2
("Pencil-like") ("Snake eye")	4	7.3
T1 swelling	22	40
T1 ↑	6	11
$DWI \uparrow (n=14)^a$	14	100
T1 pc $\uparrow (n=28)^b$	12 ^c	42.9

^a Fourteen out of 55 patients received additional DWI

^b pc T1WI in 28 out of 55 patients

^c Two patients showing "positive anterior cauda sign"



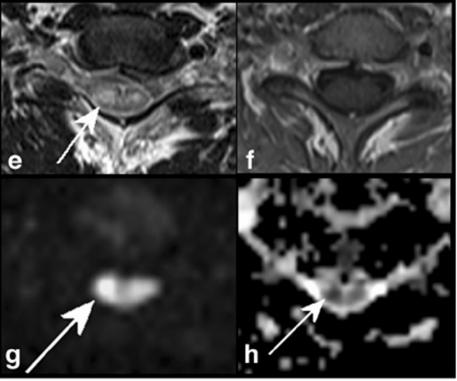


Table 5 MR signal abnormalities in 55 patients

	Number	Percent
T2 ↑	54	98.2
(Total)	54	98.2
("Pencil-like") ("Snake eye")	4	7.3
T1 swelling	22	40
T1 ↑	6	11
DWI $\uparrow (n=14)^a$	14	100
T1 pc $\uparrow (n=28)^b$	12°	42.9

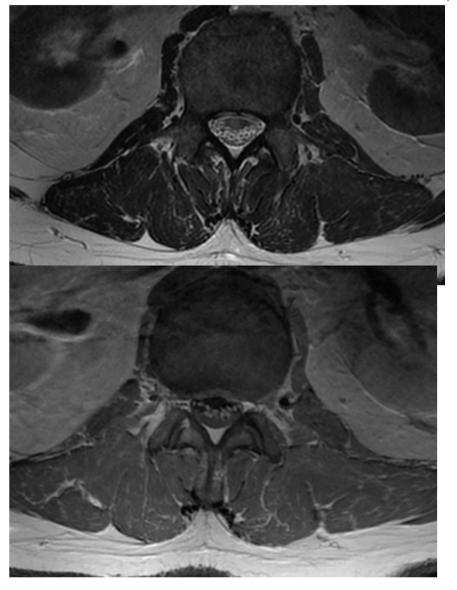
^a Fourteen out of 55 patients received additional DWI

^b pc T1WI in 28 out of 55 patients

^c Two patients showing "positive anterior cauda sign"

Revenons à M. C..., 36 ans

IRM médullaire de contrôle (J20 2^{ème} épisode)





Révisez-vous vos hypothèses ??





Révisez-vous vos hypothèses ??

Infectieux / inflammatoire

Vasculaire



- Infectieux / inflammatoire
 - PL:
 - 4 éléments / 900 hématies
 - Prot = 1.26 g/L
 - Glycorachie N
 - BAAR négatif
 - Cultures standard : stériles
 - Pas de BOC
 - PCR CMV, EBV, HSV: négatives
 - Cellules anormales : absence
 - Séro syphilis : négative
 - Sérum
 - Infectieux :
 - Quantiferon : négatif
 - Sérologies Lyme/syphilis/mycoplasma/chalmydia: négatives
 - Séro VIH/VHB/VHC : négatives
 - Séro HSV/VZV/CMV : IgG positives
 - Séro EBV : VCA et EBNA + (infection ancienne)
 - PCR CMV, EBV, HSV: négatives

Infectieux / inflammatoire

- Sérum
 - Inflammatoire :
 - CRP <5 mg/L
 - Haptoglobine N
 - Orosomucoïde N
 - Fg = 5.1 g/L
 - Complément CH50, C3, C4 : N
 - Ac anti-gangliosides : négatifs
 - Anticoagulant ciruclant : négatif
 - Ac anti-phospholipide : négatif
 - FAN: 1/80 moucheté
 - Ac anti-DNA antif: négatif
 - Anti-ENA: négatifs
 - Anti-NMO : négatifs
 - IEPP: N

- Infectieux / inflammatoire
 - EMG:
 - <u>Fibrillation +++, et absence d'activité volontaire</u> aux membres inférieurs (jambiers, jumeaux, quadriceps)
 - <u>Amplitudes motrices effondrées</u> aux membres inférieurs (nerf SPI gauche préservé)
 - <u>Vitesses ralenties</u>, en rapport avec la perte axonale
 - Blocs de conduction entre 40-60 % sur le nerf SPE droit à la jambe et au col du péroné, sur le nerf SPE gauche à la jambe
 - Ondes F très ralenties ou absentes
 - Potentiels sensitifs à peu près normaux aux membres inférieurs pour les nerfs musculo-cutanés (16-17 μV) et un peu limites pour les nerfs suraux (12 à droite et 7 μV à gauche).
 - PES :
 - Atteinte périphérique proximale modérée au MI droit
 - Atteinte centrale cordonale postérieure sur les voies somesthésiques des deux membres inférieurs avec réponses bulbaires effondrées voire absentes

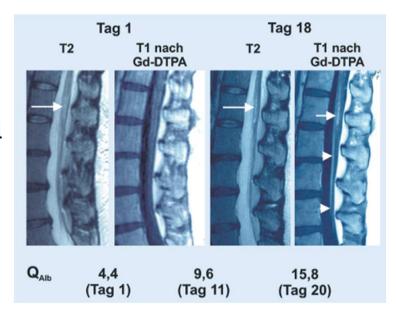
- Infectieux / inflammatoire
 - Traitement d'épreuve par corticothérapie (1 g/j sur 3 jours) :
 - Début d'amélioration (testing à 1-2/5, 20 jours après)
- → Etait-ce vraiment inflammatoire ??

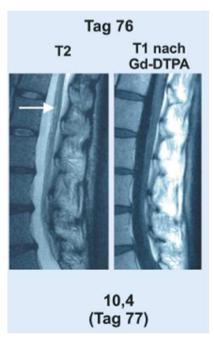


Vasculaire

- Aspects tardifs d'ischémie du cône terminal :
 9 cas rapportés dans la littérature :
 - Réhaussement des racines de la queue de cheval
 - Elevation de la protéinorachie

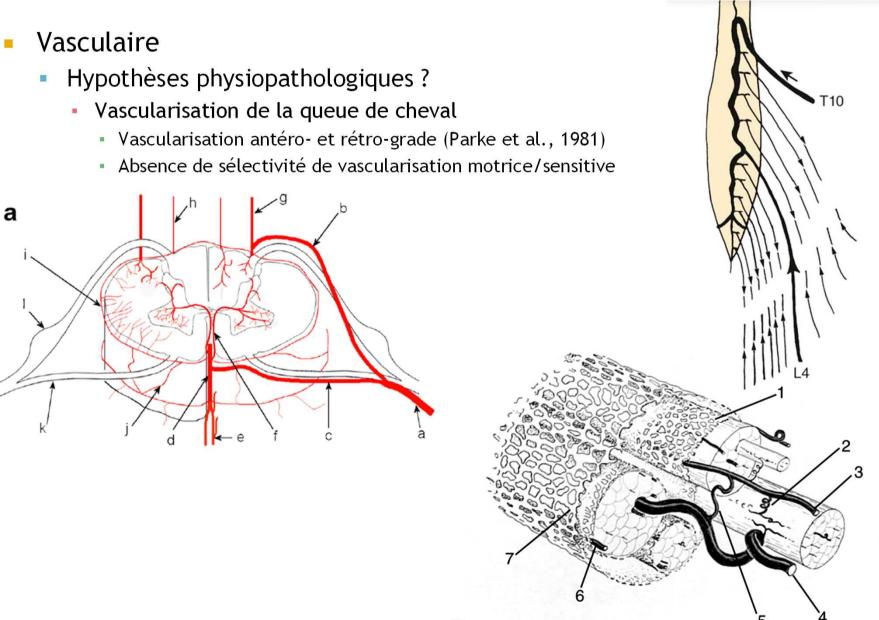






Kastenbauer et al., Nervenarzt, 2005

- Vasculaire
 - Hypothèses physiopathologiques ?
 - Ischémie des racines ?
 - Dégénérescence axonale aiguë ?



Vasculaire

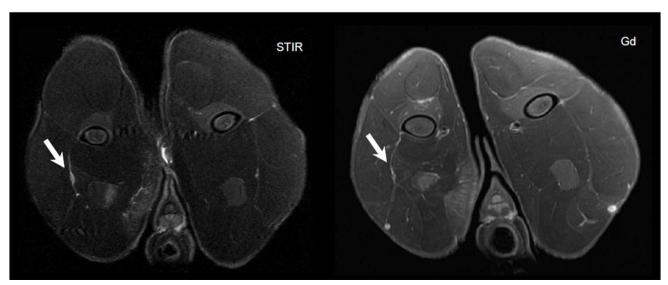
- Hypothèses physiopathologiques ?
 - EMG
 - <u>Fibrillation +++, et absence d'activité volontaire</u> aux membres inférieurs (jambiers, jumeaux, quadriceps)
 - Amplitudes motrices effondrées aux membres inférieurs (nerf SPI gauche préservé)
 - Vitesses ralenties, en rapport avec la perte axonale
 - <u>Blocs de conduction</u> entre 40-60 % sur le nerf SPE droit à la jambe et au col du péroné, sur le nerf SPE gauche à la jambe
 - Ondes F très ralenties ou absentes
 - Potentiels sensitifs à peu près normaux aux membres inférieurs pour les nerfs musculo-cutanés (16-17 μV) et un peu limites pour les nerfs suraux (12 à droite et 7 μV à gauche).

PES :

- Atteinte périphérique proximale modérée au MI droit
- Atteinte centrale cordonale postérieure sur les voies somesthésiques des deux membres inférieurs avec réponses bulbaires effondrées voire absentes

→ Atteinte motrice quasi-pure

- Vasculaire
 - Hypothèses physiopathologiques ?
 - Ischémie des racines ?
 - Dégénérescence axonale aiguë ?
 - DW des lésions nerveuses traumatiques : axonotmesis (Bendszus et al., Exp Neurol, 2004)
 - Signal hyper T2 du segment distal (J1) puis de l'ensemble du nerf (J2)
 - Normalisation avec régénération nerveuse (S2-S10)
 - → œdème et rupture de la barrière hémato-nerveuse
 - → prise de contraste maximale de J8 à J30 (Nguyen et al. AJNR, 1995)



- Vasculaire
 - Diagnostics différentiels ?
 - Inflammatoires:
 - PRNA
 - PIDC
 - Sarcoïdose
 - Infectieuses
 - Méningoradiculites : Lyme...
 - Tumorales
 - Carcinomatose
 - Neurolymphomatose
 - Dégénratives
 - Congestion veineuse (HD / ostéophytose)

