Une paraplégie évolutive d’installation rapide

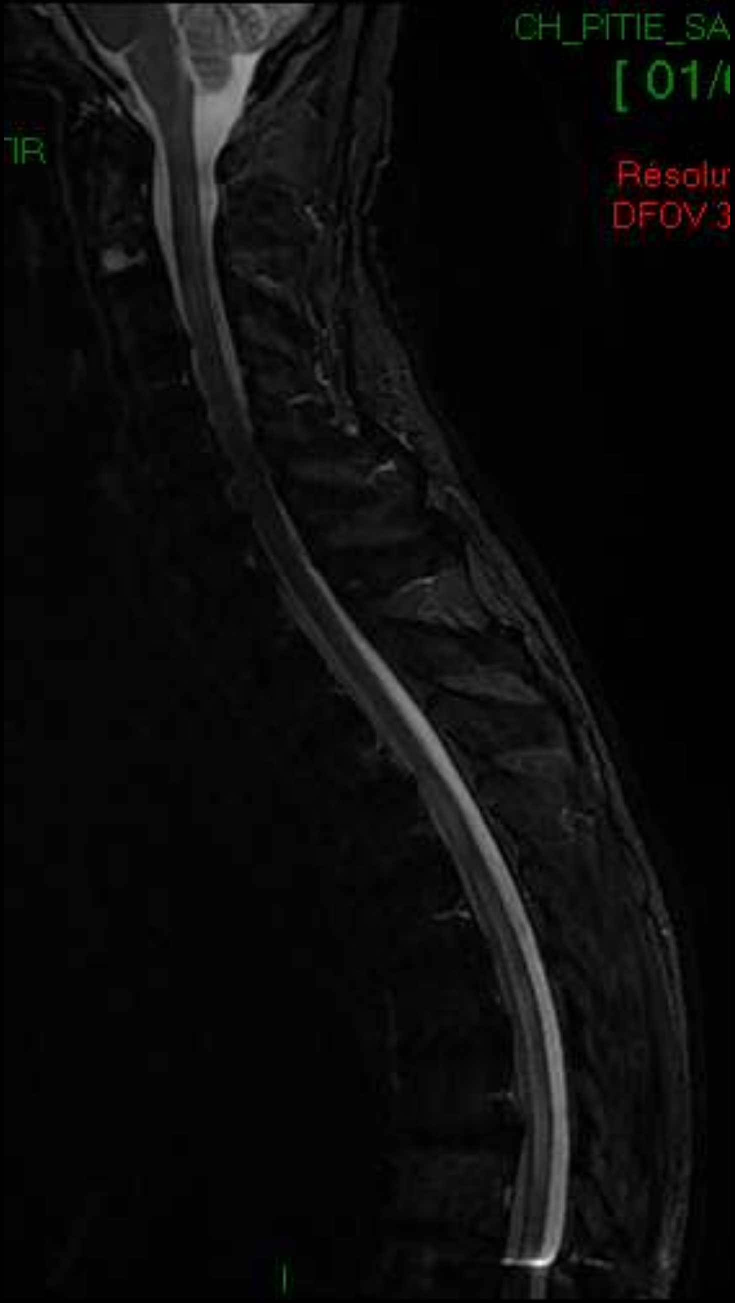
Staff Pinel 11.06.2015

ANTÉCÉDENTS

- Homme de 69 ans
- Peintre en bâtiment
- Tabagisme sevré à 60 PA
- Carcinome épidermoïde peu différencié pulmonaire, métastatique d’emblée (T8/T11/T12, épidurite T11, foie), diagnostiqué en Juin 2012
  - Biopsie + fixation T11
  - Radiothérapie rachidienne : 16 Gy en 2 séances en Août 2012
  - Chimiothérapie par Carboplatine/Taxol (5 cures) puis Carboplatine jusqu’en Mai 2014 (25 cures)
  - Nouvelles lésions en Juin 2014 : sacro-iliaque et C2
  - Navelbine (RCP du 17/06/2014)
- Rosacée, sciatique.

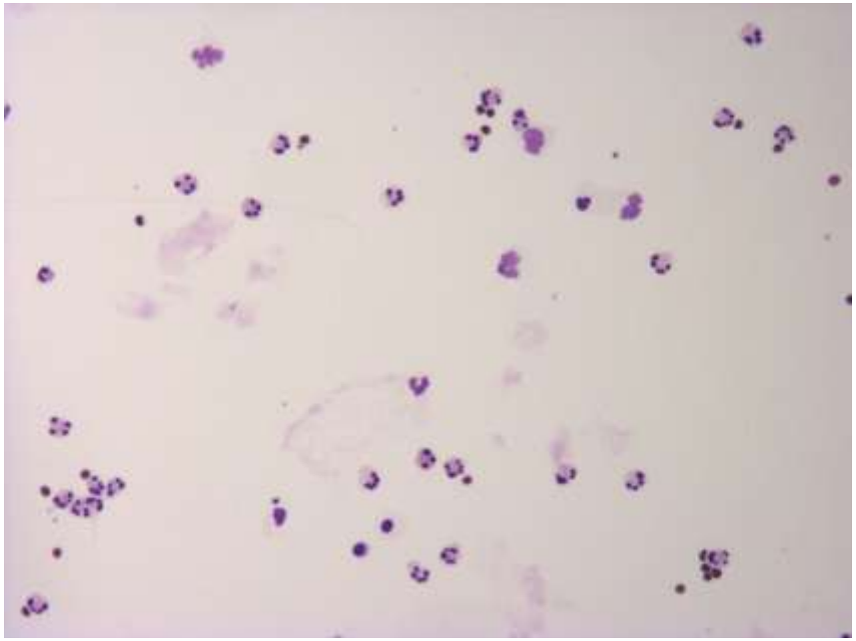
HISTOIRE DE LA MALADIE

- 01/07/2014 : Installation en 4 heures d’une paraparésie flasque + dysurie. Syndrome fébrile 38,9°C.


CH_PITIE_SA
[01/
TIR
Résolu
DFOV 3

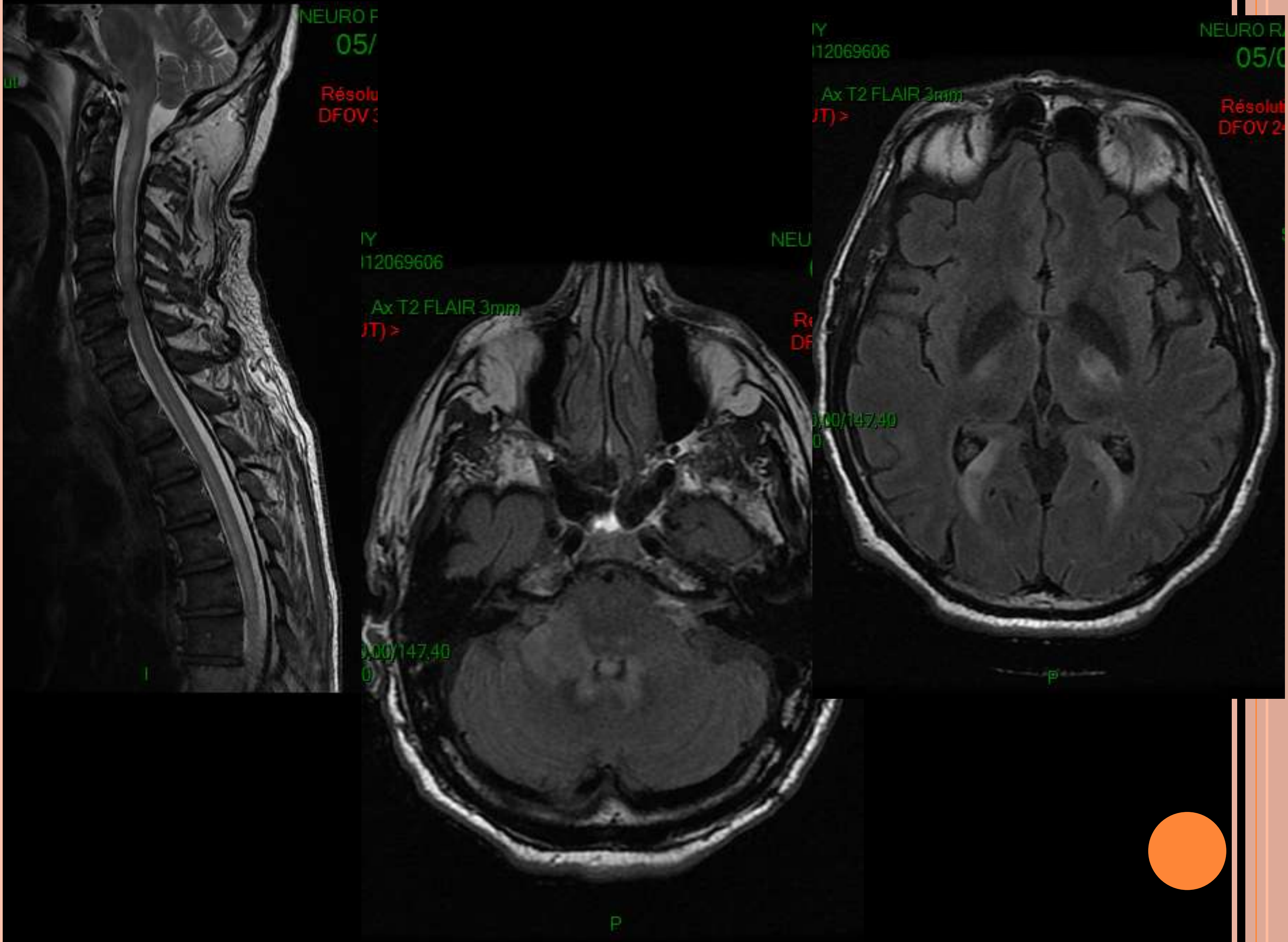
LCR

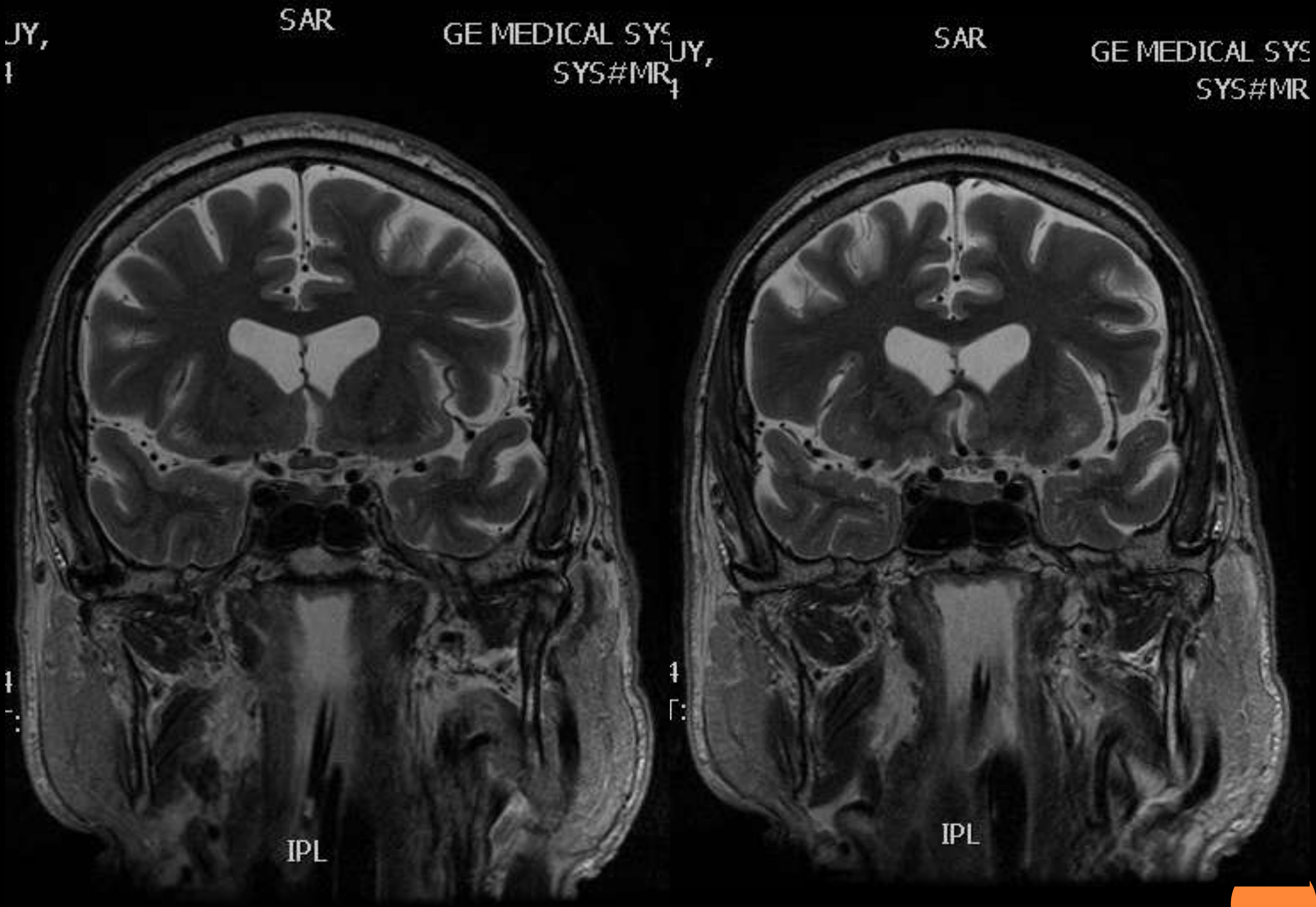
- 02/07 : 40 cellules dont 90% de PNN, 25 hématies, PCR virales négatives, protéinorachie 1,59 g/l, glycorachie 2,6 mmol/l, pas de cellules anormales.
- 03/07 : 22 cellules, 17 hématies, PCR virales négatives, BOC négatives, protéinorachie 1,25 g/l, glycorachie 3,0 mmol/l (glycémie 13,2 mmol/l), pas de cellules anormales.



HISTOIRE DE LA MALADIE

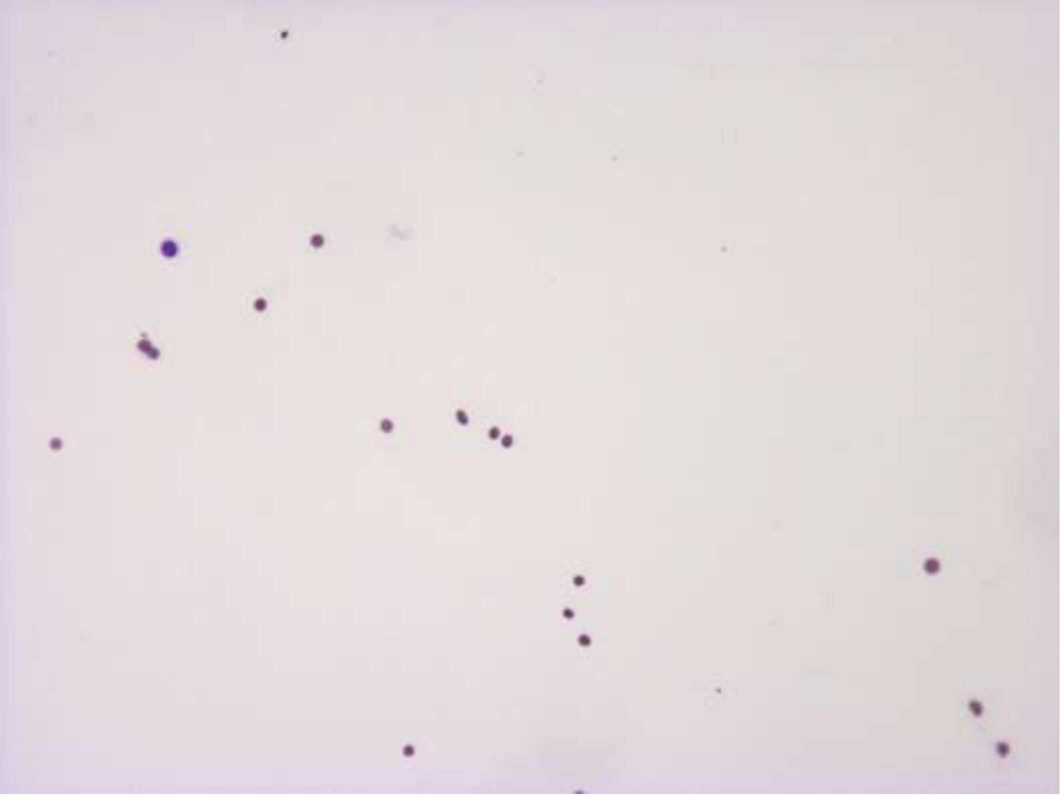
- Aggravation rapide en 24 heures :
  - Atteinte des MS
  - Dysarthrie
- Examen clinique :
  - Conscient, vigilant
  - Tétraplégie flasque, ROT conservés, Babinski gauche
  - Pas de niveau sensitif
  - Dysarthrie d'allure cérébelleuse, nystagmus multidirectionnel
  - Dysphagie + encombrement bronchique
- Puis à J3 : transfert en réanimation, intubation orotrachéale, ventilation mécanique


NEURO F
05/
Résolu
DFOV
I
Y
12069606
Ax T2 FLAIR 3mm
T) >
,00/147,40
P
NEU
Re
DF
Y
12069606
Ax T2 FLAIR 3mm
T) >
,00/147,40
NEURO R
05/0
Résolut
DFOV 2
P


JY,
SAR
GE MEDICAL SYS
SYS#MR
IPL
UY,
SAR
GE MEDICAL SYS
SYS#MR
IPL

LCR

- 08/07 : pas de cellules, 6 hématies, PCR virales négatives, protéinorachie 2,47 g/l, glycorachie 5,1 mmol/l, pas de cellules anormales.

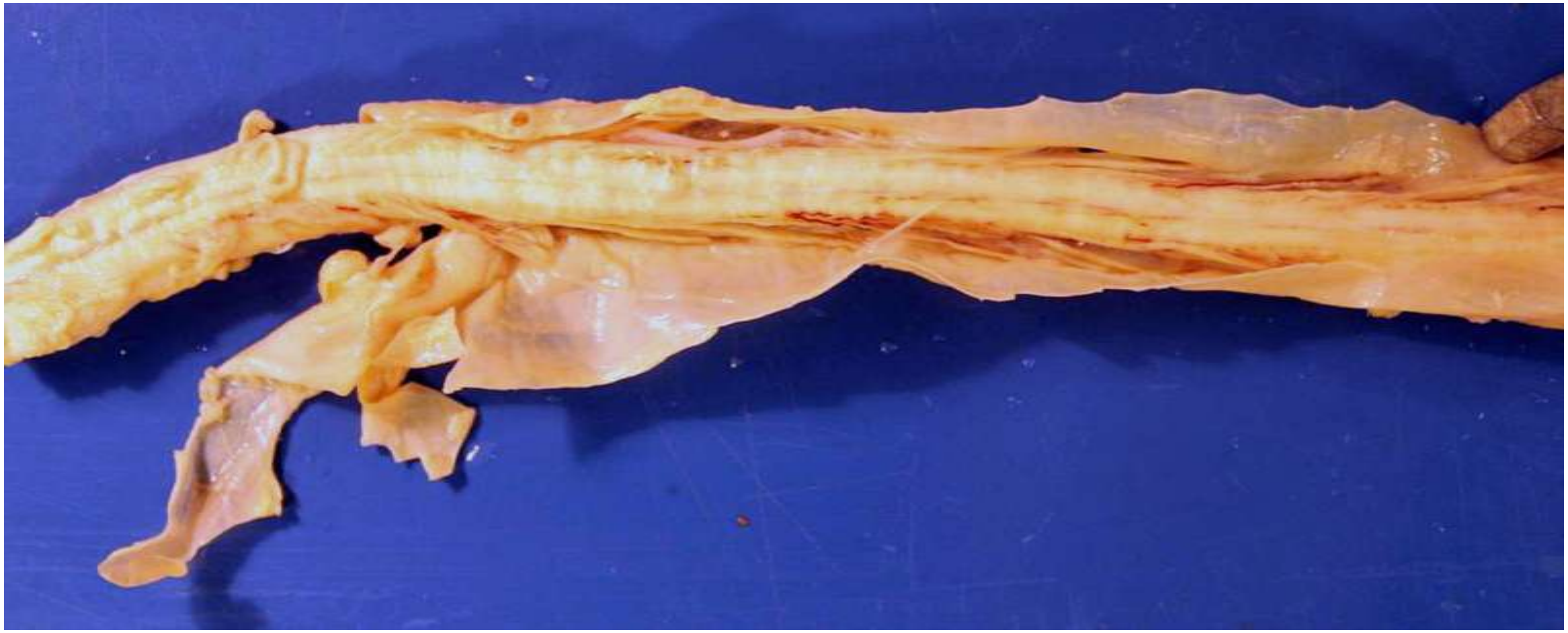


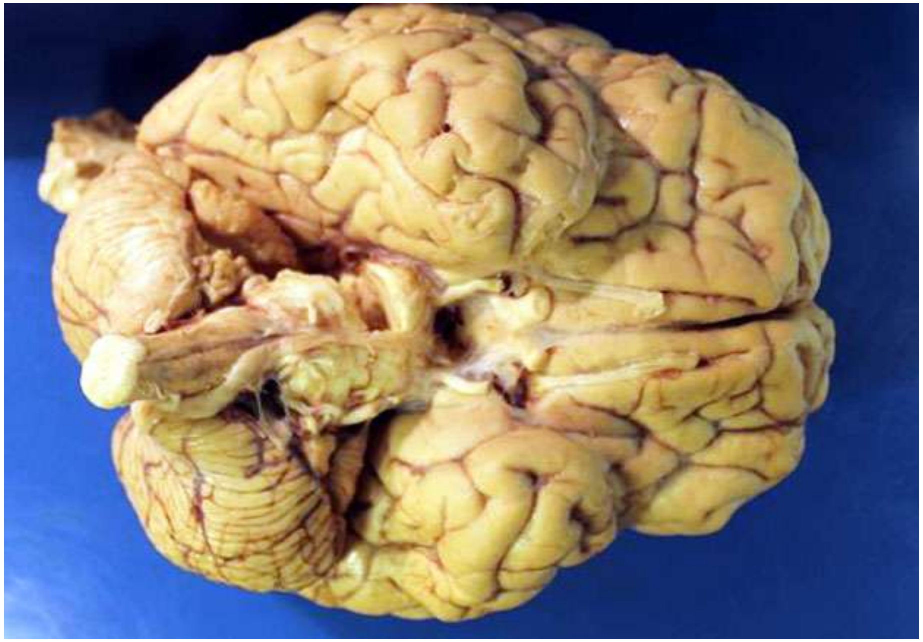
BILAN IMMUNOLOGIQUE ET INFECTIEUX

- GB 19900/mm^3, PNN 17830/mm^3
- CRP 138 mg/l, PCT négative
- BK négatif dans LBA, LCR
- Parasitologie négative dans LBA, LCR
- FAN, ANCA négatifs
- **Anticorps anti-AQP4 négatifs**
- Sérologie toxocarose négative
- Sérologie toxoplasmose en faveur d’une infection ancienne
- Lyme négatif
- Mycoplasme, Chlamydiae négatifs
- Brucellose négatif
- Syphilis négatif
- ECA normale
- B12 normale
- Sérologies VIH/VHB/VHC négatives
- **Anticorps antineuronaux et antineuropiles négatifs**

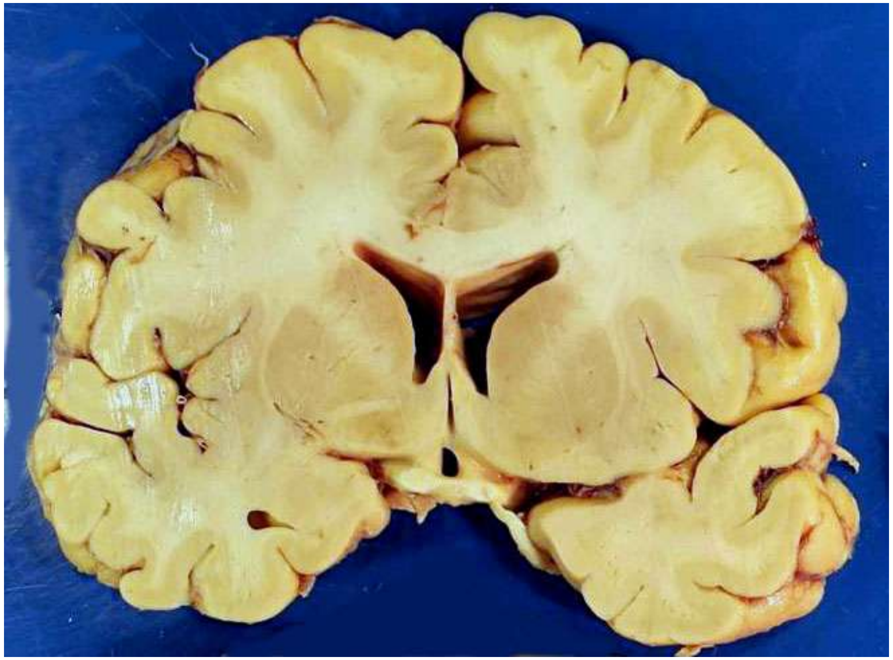
EVOLUTION

- Dix bolus de corticoïdes d’1 g + IgIV 2g/kg
- Poursuite de l’aggravation + Pneumopathie hypoxémiante à enterobacter aerogenes
- Arrêt des soins puis décès le 17/07
- Autopsie

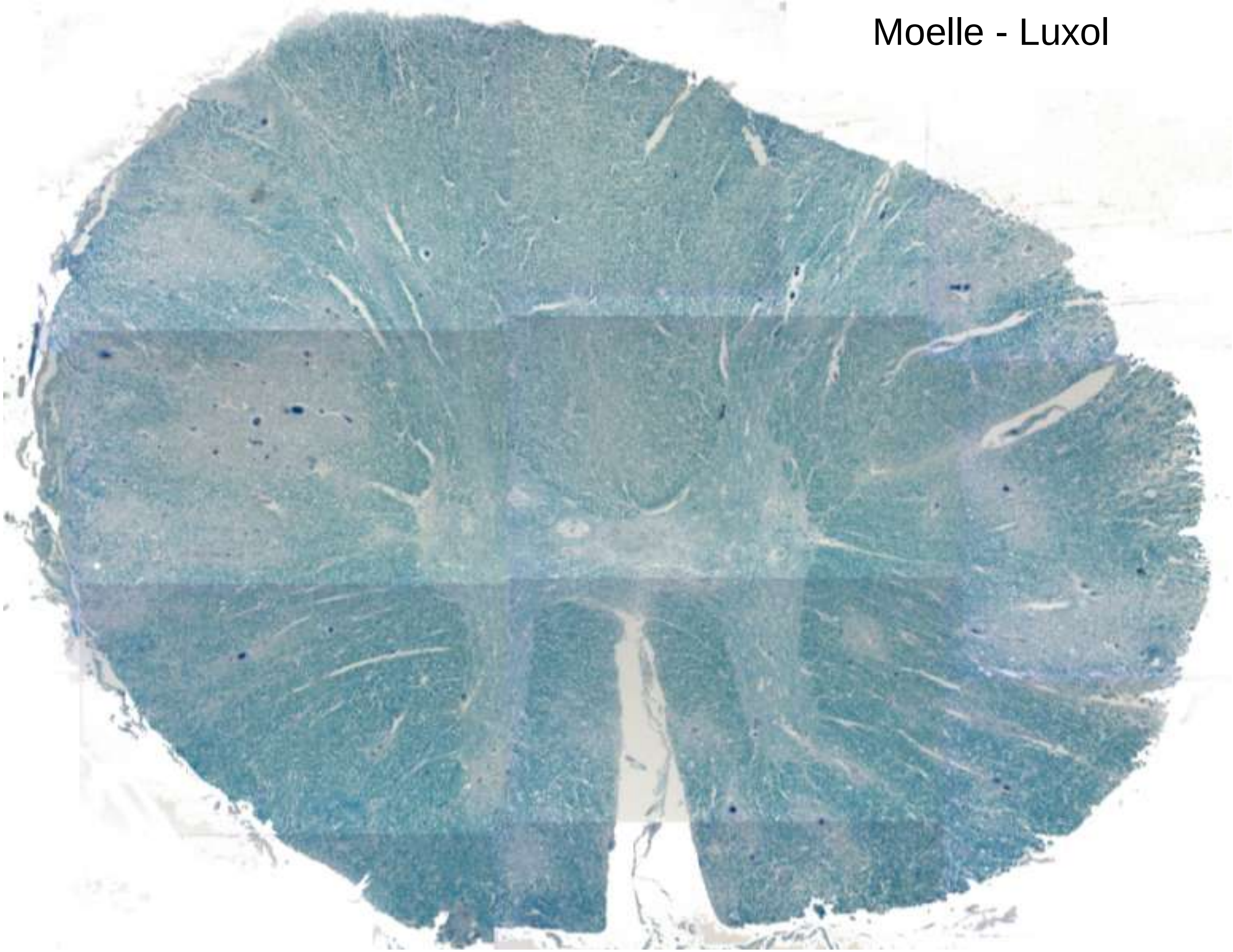




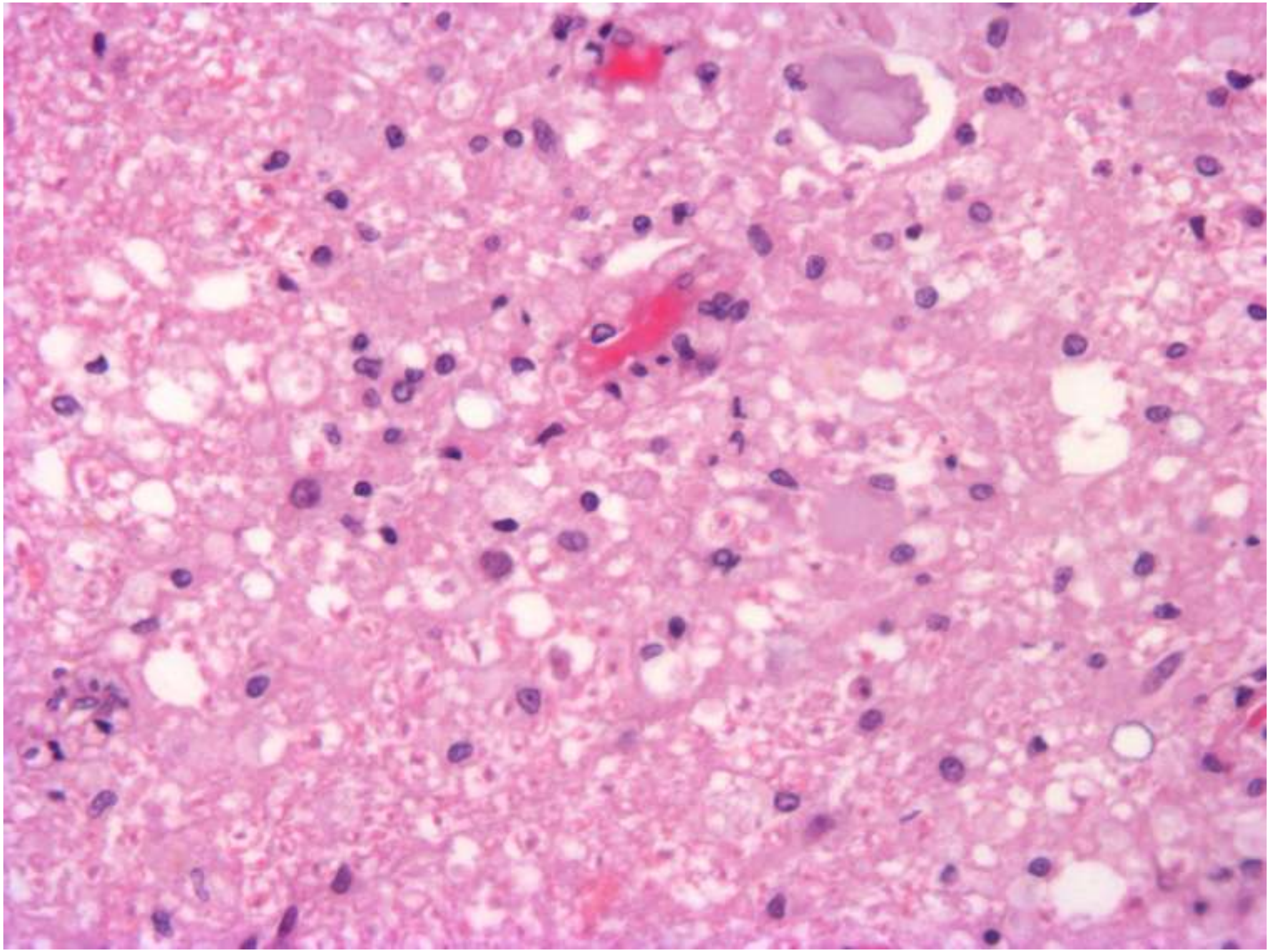
Poids : 1424 g



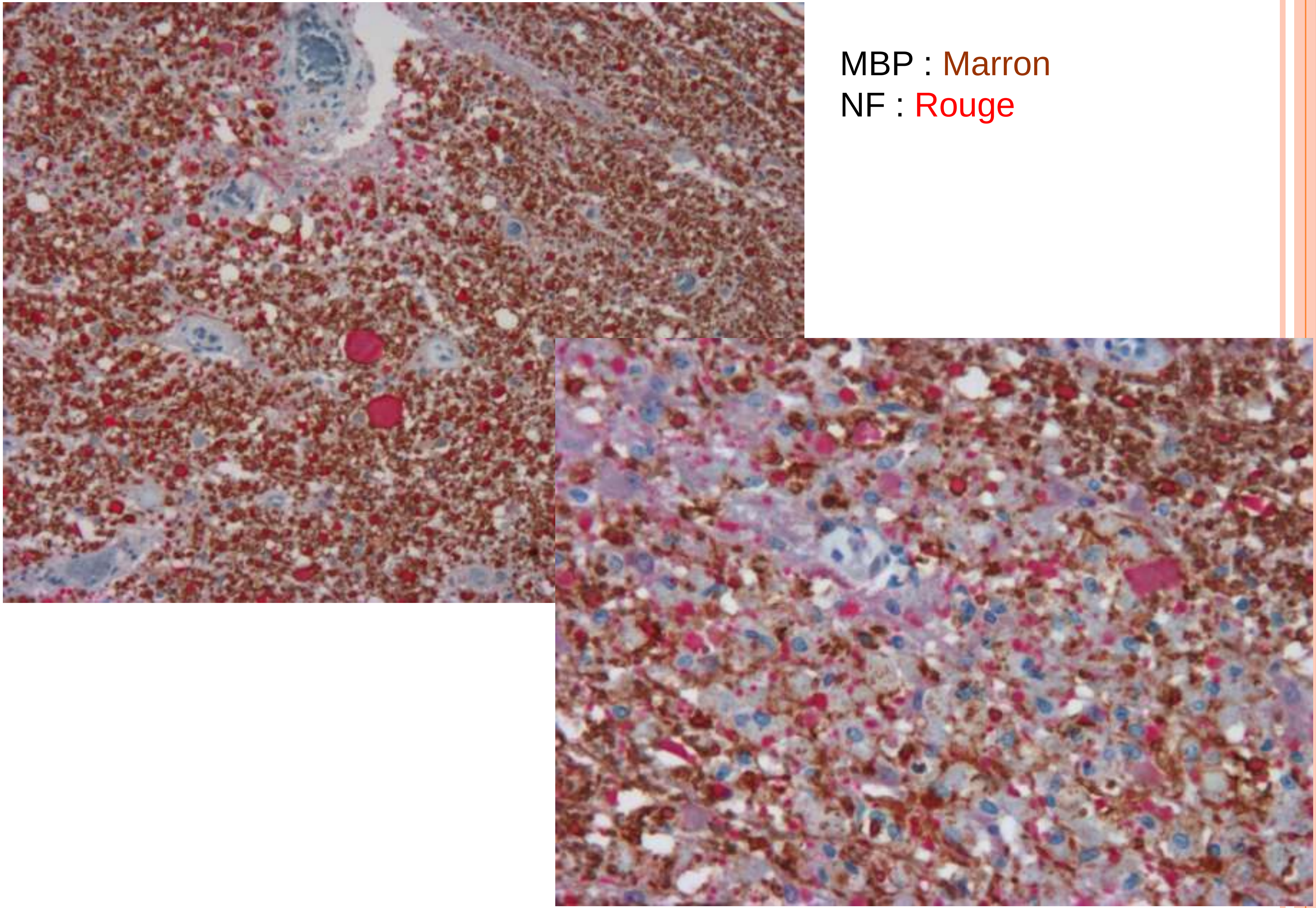
Moelle - Luxol



Moelle – HE

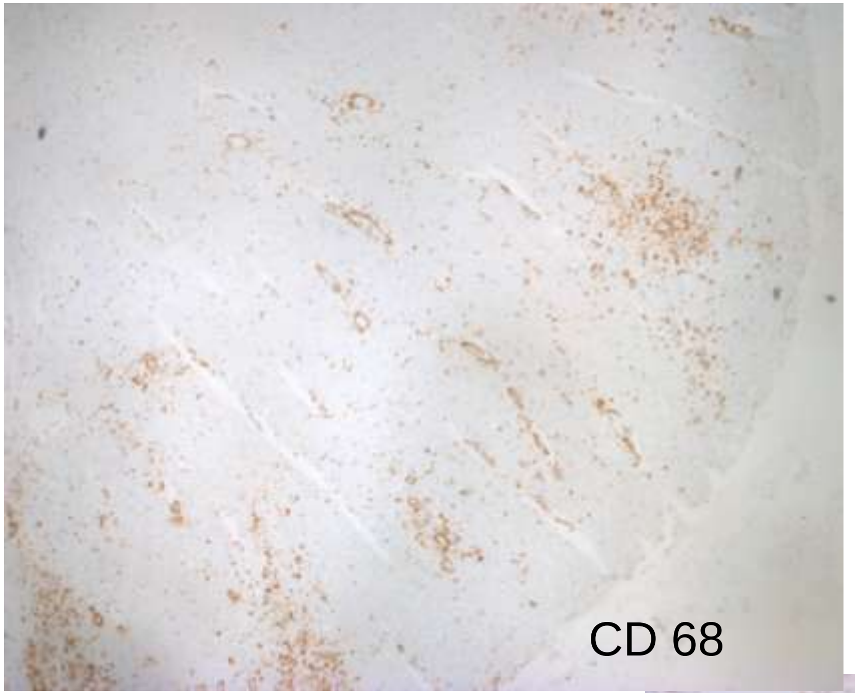


Moelle – MBP/NF

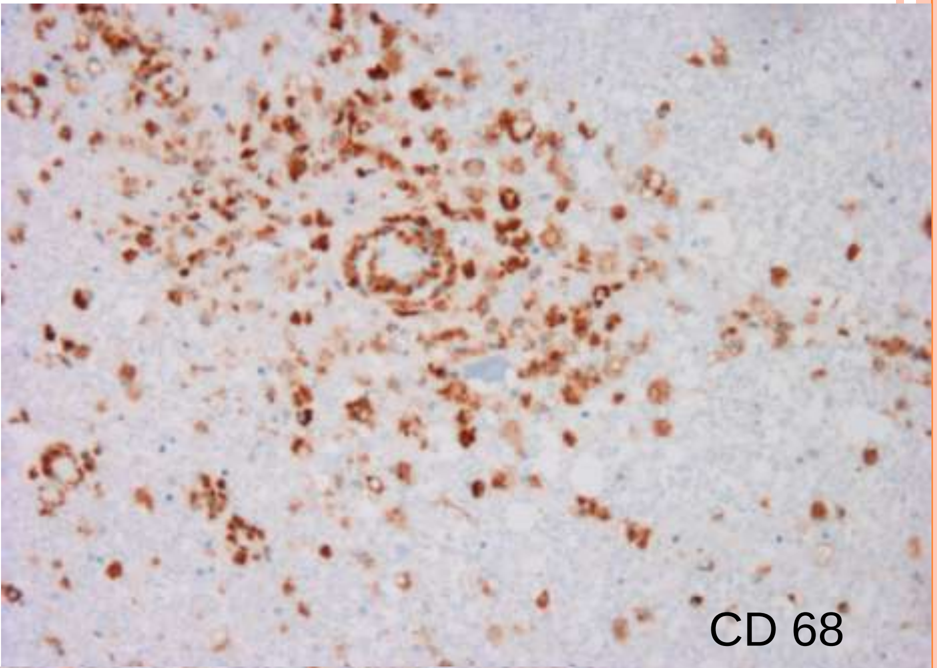


MBP : Marron
NF : Rouge

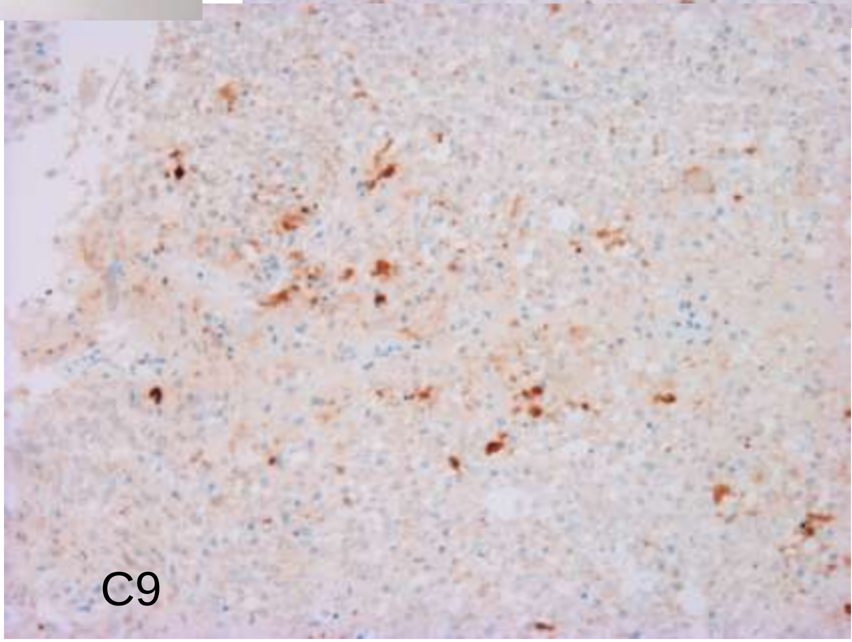
Moelle – CD68 et C9



CD 68

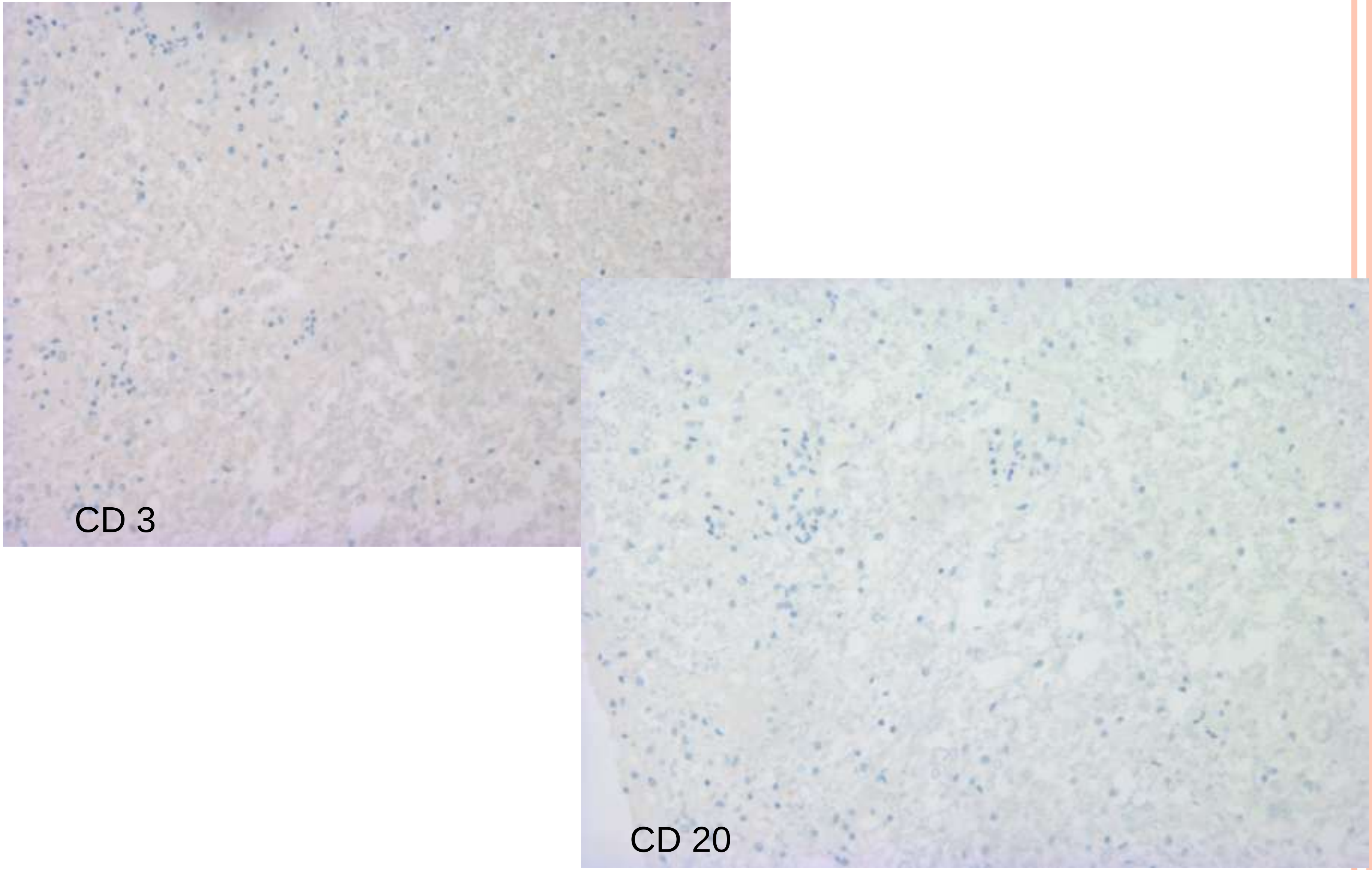


CD 68



C9

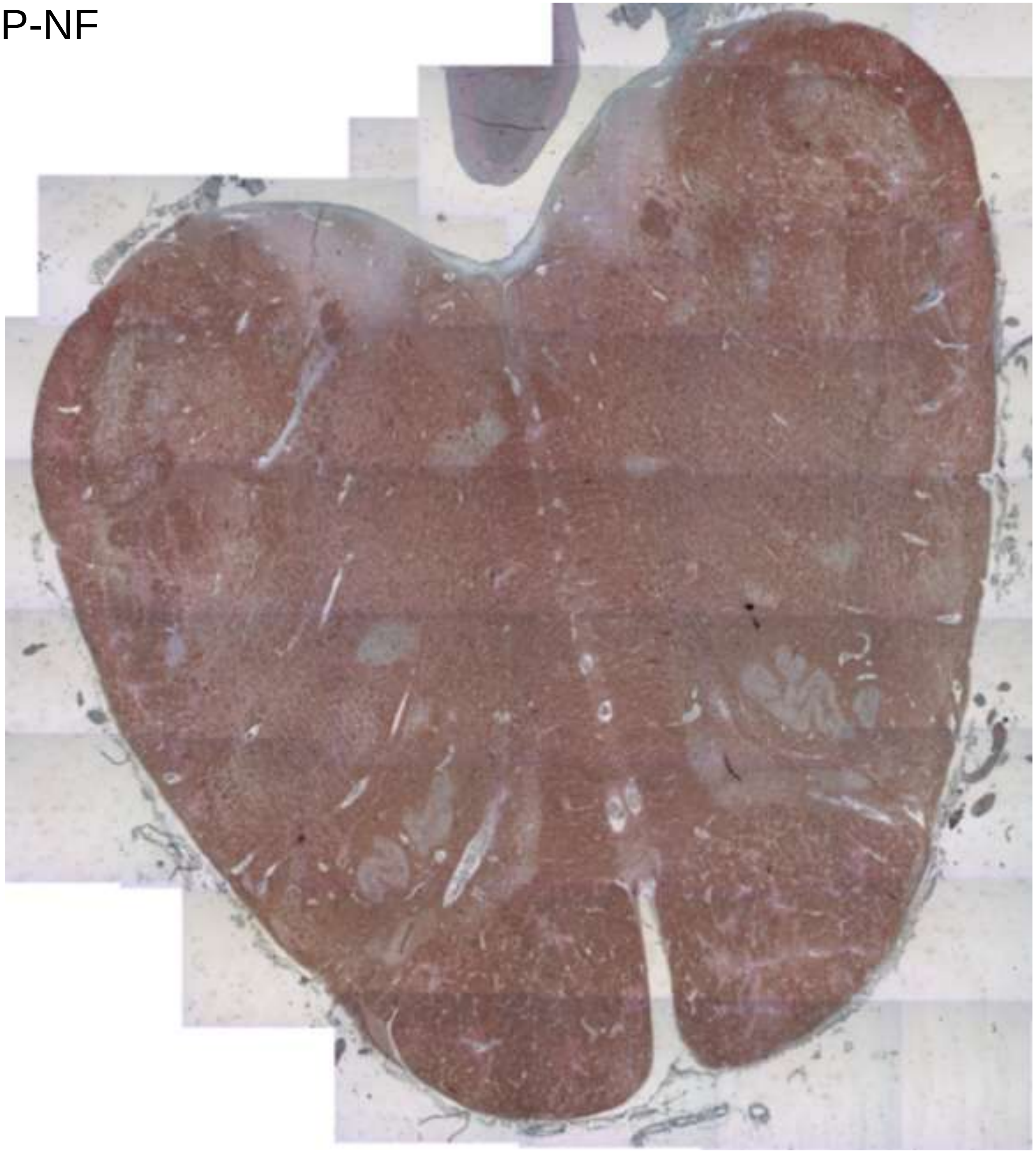
Moelle – CD3 et CD20



CD 3

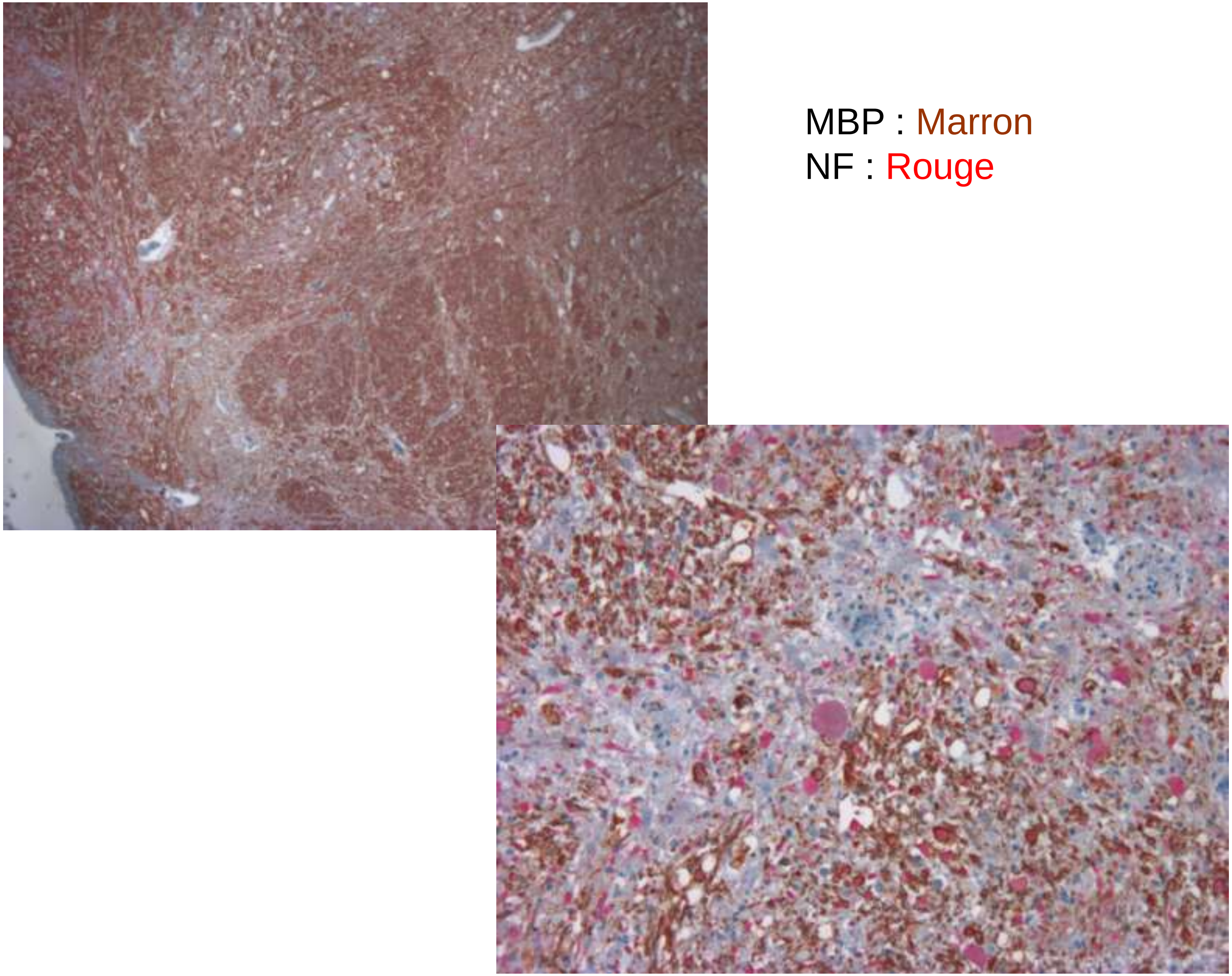
CD 20

Bulbe – MBP-NF

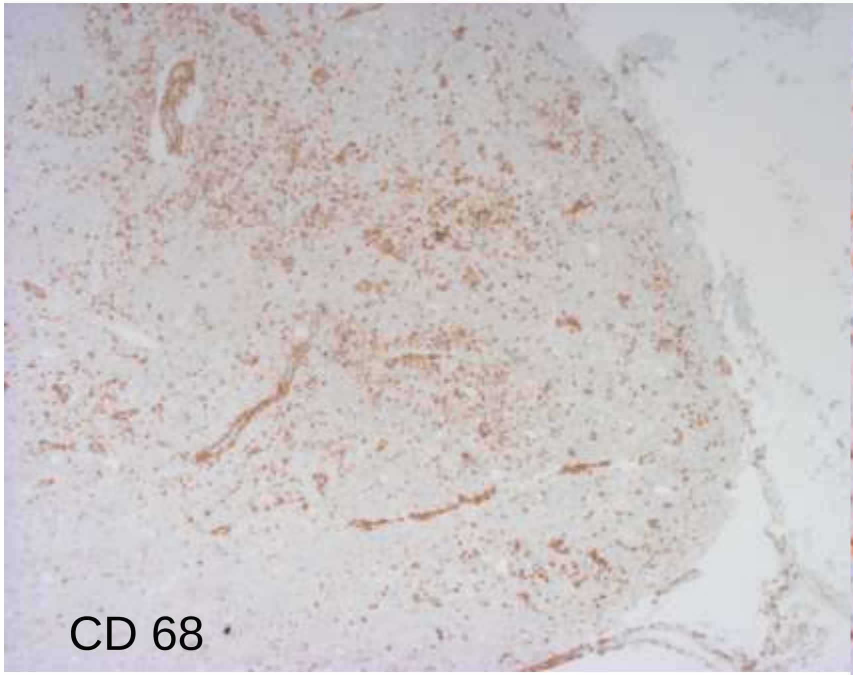


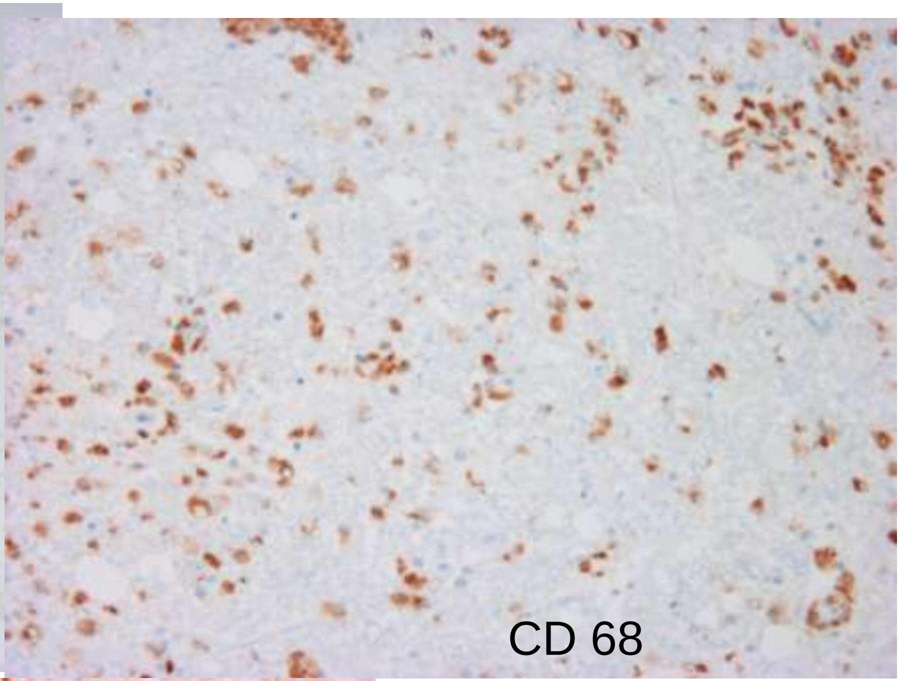
Bulbe – MBP/NF

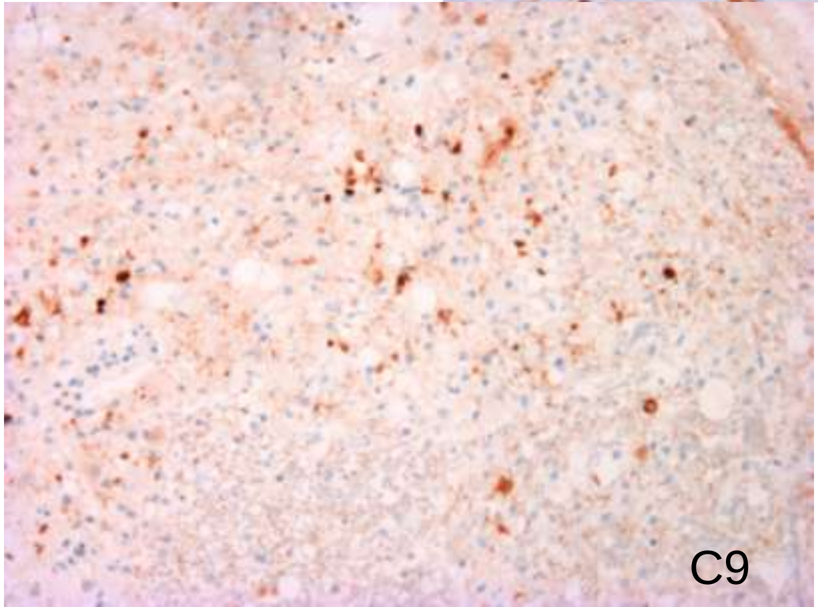
MBP : Marron
NF : Rouge



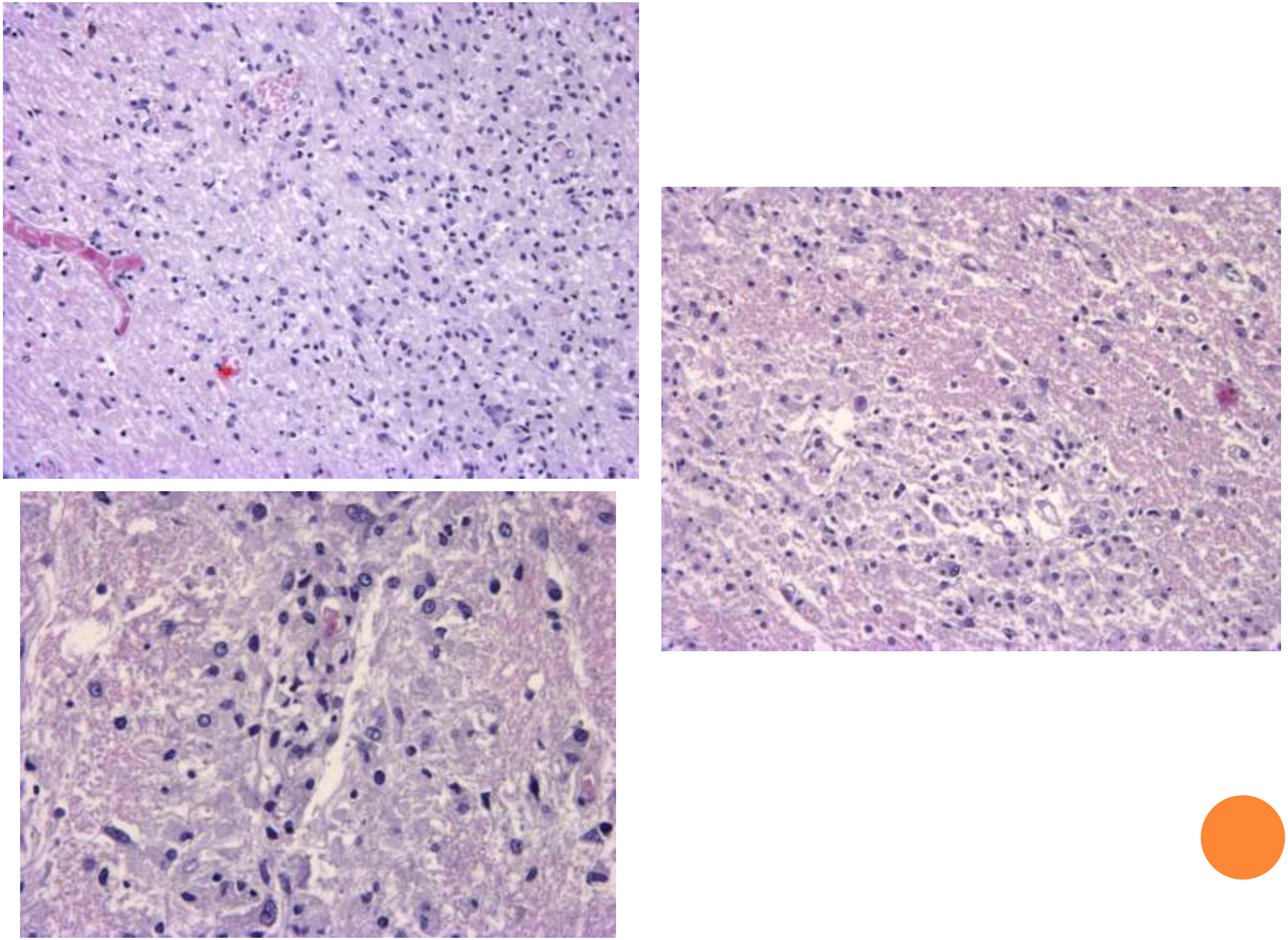
Bulbe – CD68 et C9


CD 68

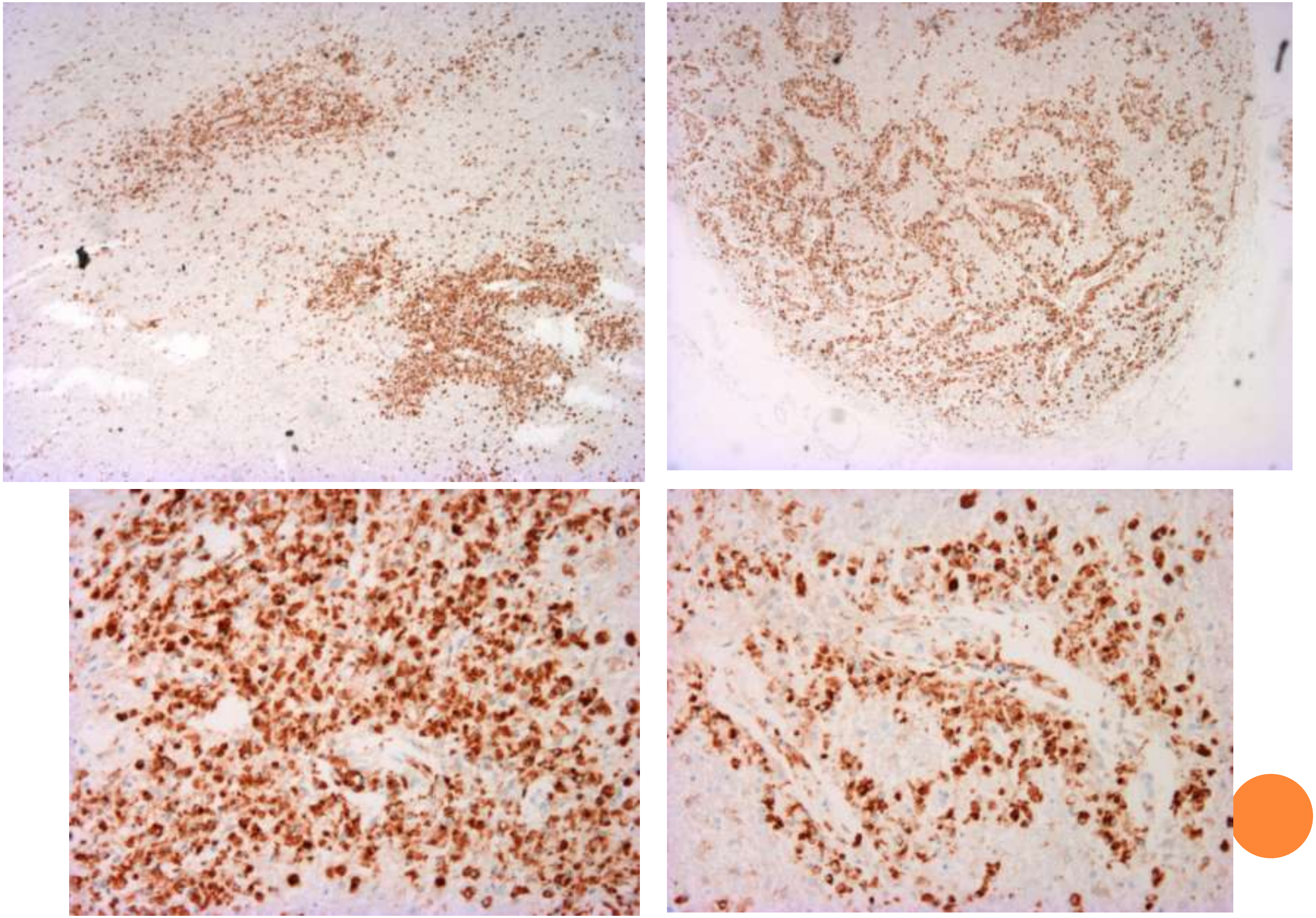

CD 68


C9

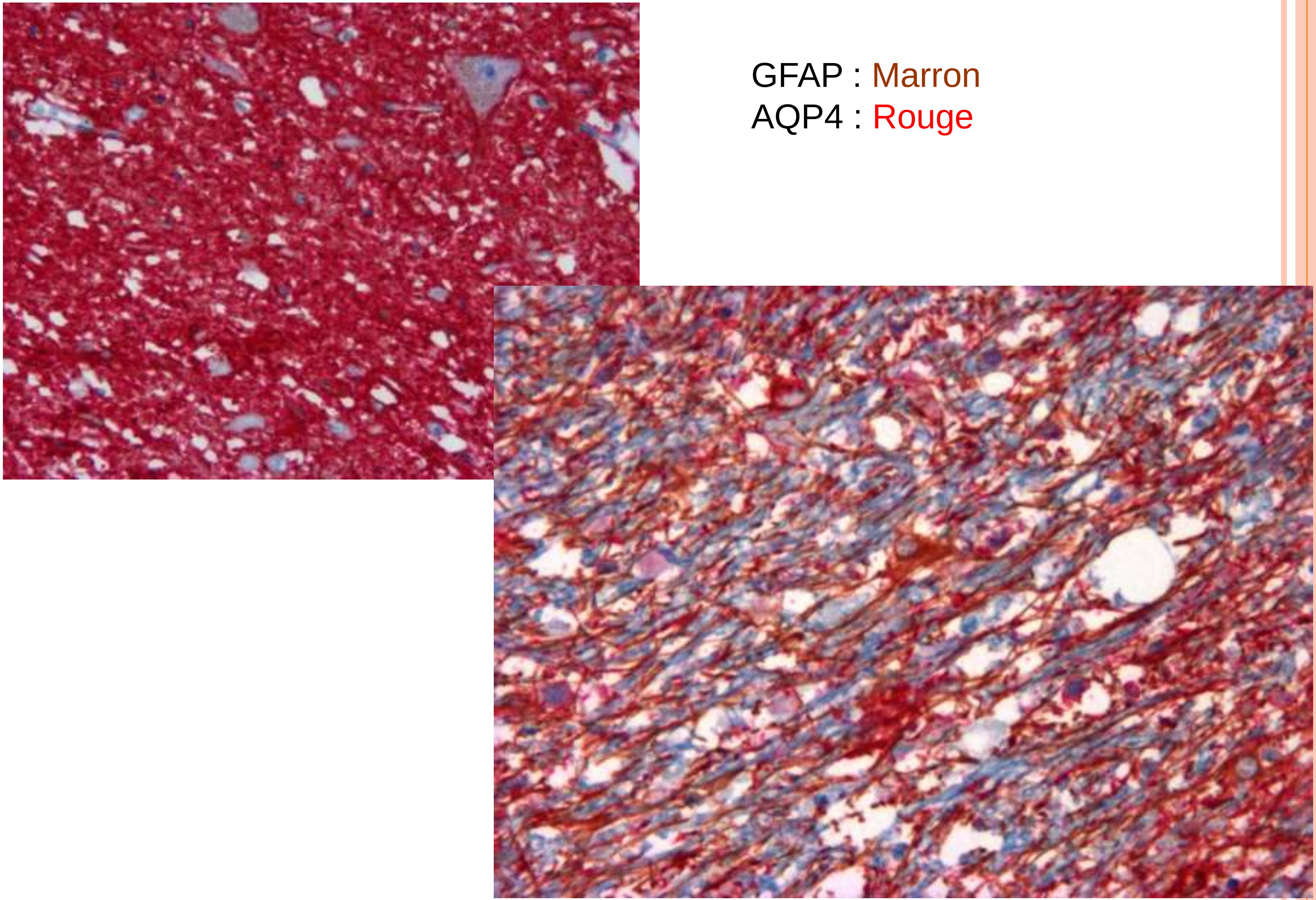
Chiasma/NO – HE



Chiasma/NO – CD68



Bulbe



GFAP : Marron
AQP4 : Rouge

MYÉLITE NÉCROSANTE PARANÉOPLASIQUE

- Evolution (sub)aiguë
- Moelle cervico-thoracique > lombaire
- Débute par une paraplégie flasque + troubles fonctionnels urinaires (>90% des cas)
- IRM médullaire : hypersignal T2 étendu plutôt centro-médullaire avec œdème. Hypersignal T1 Gadolinium hétérogène non systématique.
- Anatomo-pathologie : nécrose, infiltration macrophagique, et lymphocytaire à moindre degré. Infiltration lymphocytaire vasculaire possible.
- Quelques cas avec anti-NMO positifs

Urai Y et al. J Neurol Sci 2009
Cree B. 2014

MYÉLITE NÉCROSANTE PARANÉOPLASIQUE

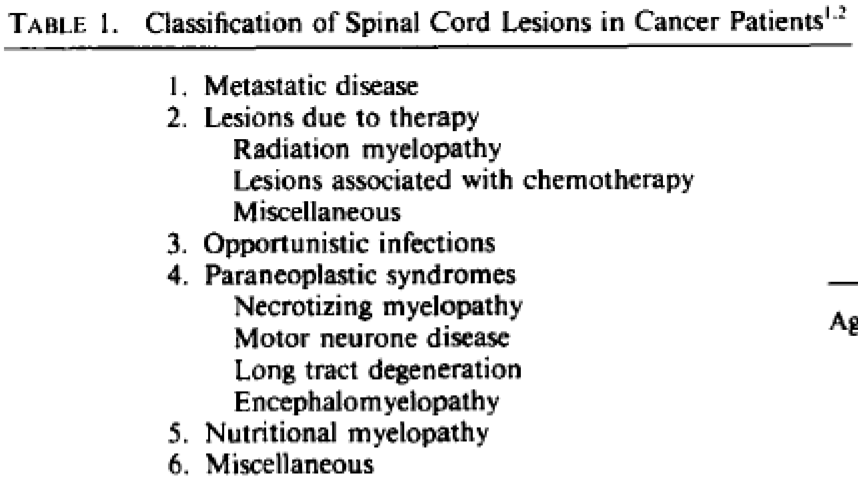


TABLE 1. Classification of Spinal Cord Lesions in Cancer Patients[1,2]

1. Metastatic disease
2. Lesions due to therapy
    - Radiation myelopathy
    - Lesions associated with chemotherapy
    - Miscellaneous
3. Opportunistic infections
4. Paraneoplastic syndromes
    - Necrotizing myelopathy
    - Motor neurone disease
    - Long tract degeneration
    - Encephalomyelopathy
5. Nutritional myelopathy
6. Miscellaneous

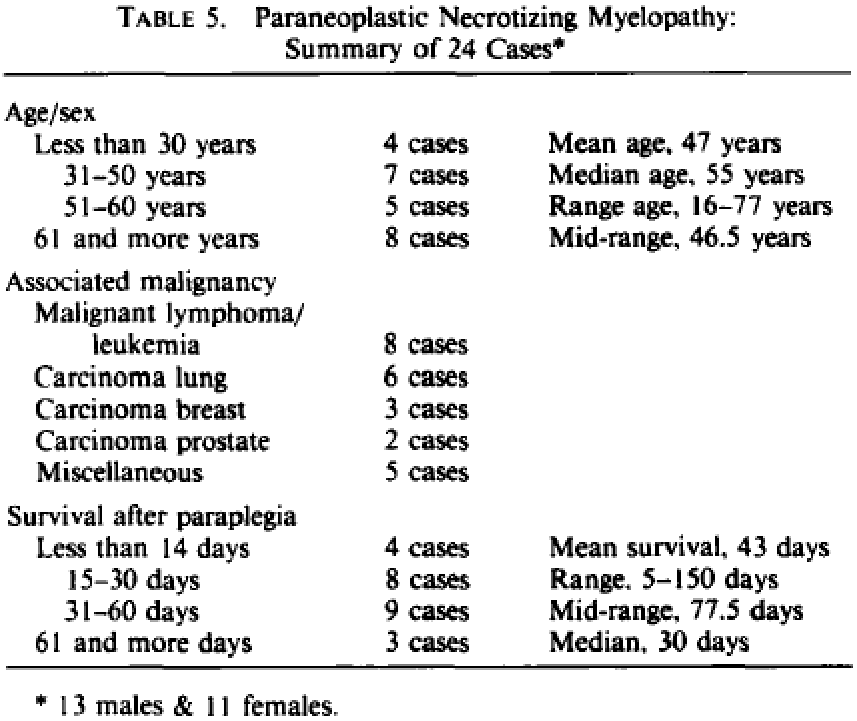


TABLE 5. Paraneoplastic Necrotizing Myelopathy: Summary of 24 Cases*

Age/sex		
Less than 30 years	4 cases	Mean age, 47 years
31–50 years	7 cases	Median age, 55 years
51–60 years	5 cases	Range age, 16–77 years
61 and more years	8 cases	Mid-range, 46.5 years
Associated malignancy		
Malignant lymphoma/ leukemia	8 cases	
Carcinoma lung	6 cases	
Carcinoma breast	3 cases	
Carcinoma prostate	2 cases	
Miscellaneous	5 cases	
Survival after paraplegia		
Less than 14 days	4 cases	Mean survival, 43 days
15–30 days	8 cases	Range, 5–150 days
31–60 days	9 cases	Mid-range, 77.5 days
61 and more days	3 cases	Median, 30 days

* 13 males & 11 females.

Ojeda VJ, Cancer 1984

MERCI DE VOTRE ATTENTION