Myélite transverse longitudinale étendue révélant une Neur sarcoïdose : un raisonnement clinico--radio-biologique difficile

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

- Joelle SABA, Interne, Neurologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
- Karine ABOU KHALED, Praticien hospitalier, Neurologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Georges, MAALOULY , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique, caractérisée par la formation de granulomes non caséeux pouvant atteindre plusieurs organes. La neuro sarcoïdose est rare (5 à 10 % des cas), elle se manifeste le plus souvent par une neuropathie crânienne, ou une atteinte hypothalamo-hypophysaire. Les formes médullaires sont peu fréquentes et présentent une difficulté diagnostique majeure en raison de leur présentation clinique souvent similaire à celle d'autres causes de myélite.

Observation

Nous rapportons le cas d'un patient de 44 ans, sans antécédents notables, qui se présente pour une faiblesse progressive des membres inférieurs, des troubles de la marche et des paresthésies ascendantes avec niveau sensitif à T10, associés à des troubles sphinctériens (dysurie sévère, constipation et rétention urinaire). Un mois auparavant, il avait présenté des douleurs abdominales continues, de type constrictif et brûlures. Il n'y avait pas de fièvre, pas de signes infectieux, ni d'autres manifestations systémiques en dehors d'une perte de poids évoluant depuis plusieurs mois. L'examen neurologique retrouve une parésie asymétrique des membres inférieurs (3+/5 à droite, 4/5 à gauche), une hypoesthésie multimodale distale sévère avec allodynie, une hyporéflexie bilatérale, un signe de Romberg positif, sans atteinte des paires crâniennes ni signe de Lhermitte. Le patient est admis pour suspicion de myélopathie vasculaire ou de myélite inflammatoire étendue.

Le bilan étiologique initial, réalisé pour éliminer une cause infectieuse, auto-immune, métabolique ou néoplasique, est revenu sans particularité (tab.1), à l'exception d'une calciurie élevée à 7,2 mmol/L. Une IRM cérébrale et médullaire a montré des anomalies de signal cortico-juxta-corticales para-hippocampiques bilatérales, sans masse associée, ainsi qu'un élargissement fusiforme de la moelle cervico-thoraco-lombaire et du cône terminal, avec une prise de contraste périphérique, surtout au niveau des cordons postérieurs (plus marquée en cervical qu'en dorsal), donnant un aspect du signe du trident évocateur d'une pathologie granulomateuse ou lymphogranulomateuse. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien pour recherche étiologique est revenu normal.

Compte tenu de ce signe radiologique très évocateur et de la calciurie élevée et l'absence de site biopsiable au scan TAP, un TEP-scan a été réalisé et a montré des adénopathies médiastinales et hilaires hypermétaboliques, associées à une prise de contraste médullaire diffuse. Une biopsie ganglionnaire a confirmé la présence de granulomes non caséeux, en faveur d'une sarcoïdose. Le patient a alors été traité par corticothérapie associée au méthotrexate avec amélioration progressive clinique et radiologique.

Hypothèse	Examens	Résultats
Myélite infectieuse	Ponction Lombaire	Normoglucorachie, hyperprotéinorachie 1,7 g/L (Alb 0,92 g/L), 210 GB (83% Ly) PCR multiplex virale / PCR TB: Negatives
	IDR	Négatif
	Sérologies VIH, HBV, HCV, VDRL, TPHA	Négatives
	Sérologie Toxocarose (IgG)	Négatifs
Myélite auto-immune	Sarcoïdose	Calciurie ↑ 7,2 mmol/L, ECA négatif
	Examen ophtalmologique	FO normale, Pas de sécheresse, pas de nodules conjonctivaux
	EPPS et Immunofixation	Normales
	Anticorps Anti-MOG, Anti-AQP4	Négatifs
	Index IgG	0,75
	Compléments	C3, C4 normaux
	ANA, ANA blot, Anti-DNA, ANCA anti-cardiolipine, anticoagulant circulant, anti B2GP1	Négatifs
	Cryoglobuline	Négatifs
Myélite métabolique	Cuivre et Céruléoplasmine	Normales
	Anticorps anti-transglutaminase	Négatif
Myélite néoplasique / paranéoplasique	Cytométrie en flux	63% lymphocytes, ratio CD4/CD8 = 3,18
	Cytologie LCR	Négative pour malignité
	Ac anti-neuronaux paranéoplasique	Négatif
	Échographie scrotale	Normale

Discussion

La myélite transverse longitudinale étendue (LETM), définie par une atteinte médullaire s'étendant sur plus de trois niveaux vertébraux, est une manifestation rare de la sarcoïdose systémique (<1 % des cas). Notre cas met en évidence plusieurs points important concernant la neurosarcoïdose médullaire. En premier lieu, le signe du trident à l'IRM apparaît comme un élément évocateur et relativement spécifique. Bien que rarement décrit dans la littérature, il est fréquemment observé dans cette pathologie et doit être recherché systématiquement, même en l'absence de manifestations extra-neurologiques ou d'élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

En second lieu, le TEP-FDG occupe une place essentielle dans le diagnostic différentiel des LETM. La mise en évidence d'adénopathies a permis d'orienter vers une sarcoïdose systémique et de cibler le site de biopsie le plus approprié. A noter que dans environ 95 % des cas de LETM isolé liés à la sarcoïdose, le PET-scan révèle une atteinte occulte, ce qui souligne la valeur de cette imagerie dans le bilan étiologique des LETM. Surtout que la confirmation histologique de granulomes non caséeux demeure toutefois indispensable pour poser le diagnostic définitif.

Conclusion

La LETM, est une forme rare de neurosarcoidose et difficile à distinguer des autres causes de myélite. L'IRM reste l'examen de référence, et la présence du signe du trident constitue un élément radiologique fort évocateur. Associé à cela, le TEP-FDG joue un rôle clé en détectant des adénopathies occultes et en orientant le site de biopsie, permettant ainsi de confirmer le diagnostic par l'histologie.