



Myélite transverse étendue longitudinale au cours du lupus : une complication rare à ne pas méconnaître

Amira, Atig, Professeur agrégée, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

- Abdejilil, Barhoumi, Interne, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Nadia,Ghariani Fetoui, Professeur agrégée, Dermatologie, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Amal, Baya Chatti, AHU, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Ahmed, Mili, AHU, Neurologie, CHU Sahloul , Sousse, Tunisie
- Anis, Hassine,Professeur, Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie
- Neirouz, Ghannouchi, Professeur, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction :

La myélite transverse étendue longitudinale (MTEL) est une manifestation neurologique rare et sévère du lupus érythémateux systémique (LES). Ele peut survenir en l’absence d’autres signes d’activité lupique rendant son diagnostic parfois difficile.

Observation :

Nous rapportons le cas d’une patiente âgée de 32 ans, suivie pour un LES depuis l’âge de 20 ans, initialement révélé par des manifestations cutanées, une polyarthrite, une pleurésie, une anémie hémolytique auto-immune, des anomalies immunologiques et une hypocomplémentémie. La maladie était bien contrôlée sous corticothérapie et hydroxychloroquine.

En post-partum immédiat, elle a présenté une fièvre prolongée compliquée d’une tétraparésie associée à une rétention aiguë . L’IRM médullaire a mis en évidence des hypersignaux intramédullaires en T2 s’étendant sur plus de neuf segments vertébraux, associés à un élargissement médulaire, compatibles avec une MTEL.

L’IRM cérébrale montrait des hypersignaux non spécifiques de la substance blanche fronto-pariétale bilatérale. La ponction lombaire retrouvait une pléiocytose, une hypoglycorachie et une hyperprotéinorachie. Le bilan biologique et immunologique confirmaient une poussée lupique sévère (SLEDAI à 22). Les anticorps anti-aquaporine-4 et anti-MOG étaient négatifs, éliminant une neuromyérite optique.

La patiente a été traitée par bolus de méthylprednisolone intraveineuse relayés par une corticothérapie orale, associés à du cyclophosphamide mensuel pendant douze mois relayés par MMF et une rééducation fonctionnelle. L’évolution a été favorable, avec une récupération complète des déficits neurologiques et une normalisation de l’IRM médullaire.

Deux ans plus tard, elle présentait une lourdeur des deux membres inférieurs d’aggravation progressive avec une ataxie. L’examen clinique révélait un Romberg positif à droite et des réflexes ostéotendineux vifs. Le bilan biologique montrait l’absence de syndrome inflammatoire biologique et une négativité de la protéinurie des 24h.

Le bilan immunologique était négatif, notamment les AAN, anti-AQP4, anti-MOG et les anticorps onconeuraux. L’analyse du LCR révélait des bandes oligoclonales avec un profil II. L’RM Médullaire était en faveur d'une myélite étendue depuis C3 jusqu'au T6 sans anomalies à l'étage cérébral.

Le diagnostic de récurrence de MTEL en rapport avec le LES, malgré l’absence des signes d’activité lupique, a été retenu. La patiente a été traitée par bolus de méthylprednisolone intraveineuse relayés par une corticothérapie orale associés à six séances d’échanges plasmatiques avec amélioration partie le. Une biothérapie type rituximab® a été alors indiquée.

Chronologie clinique du cas

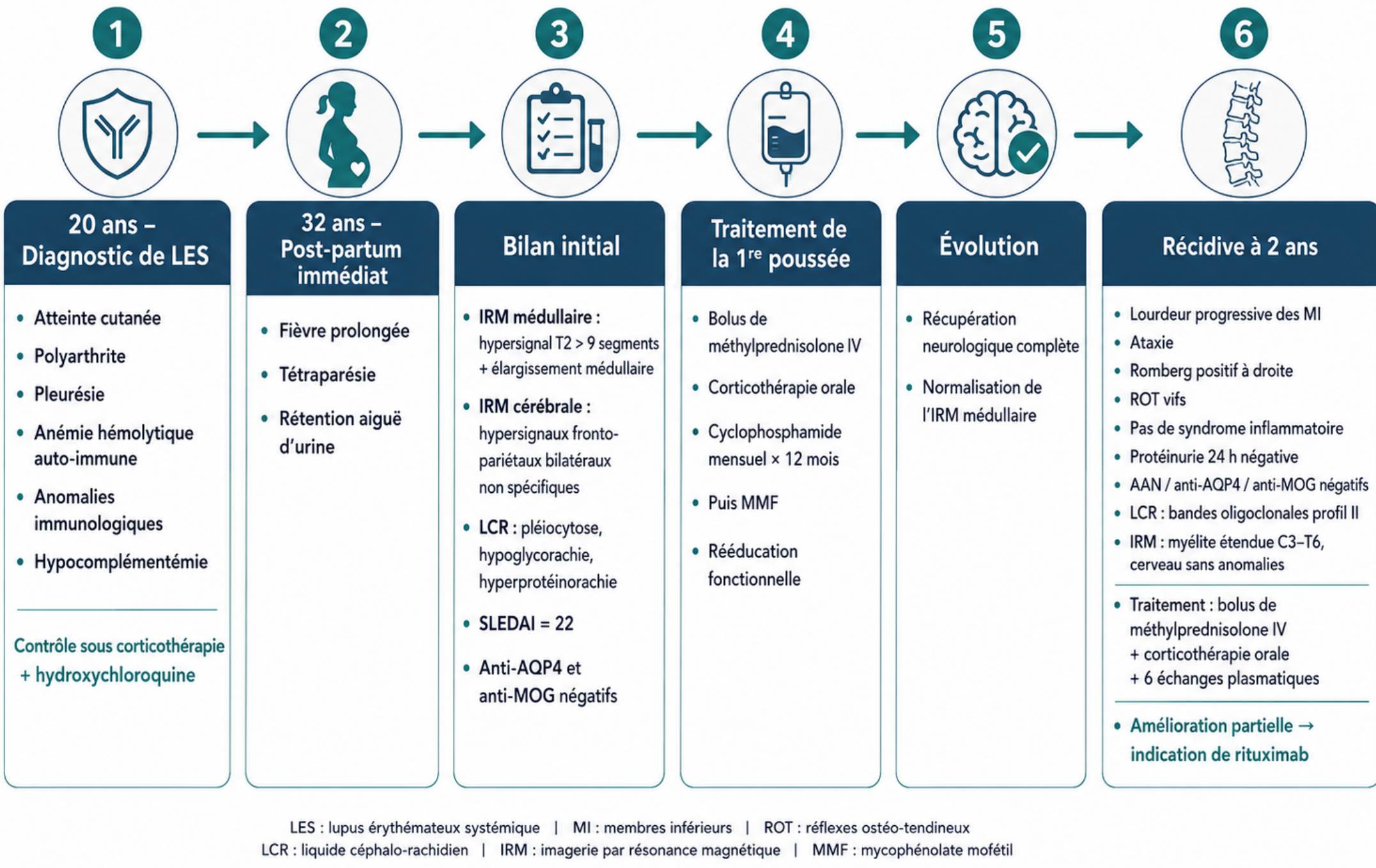


Illustration radiologique schématique

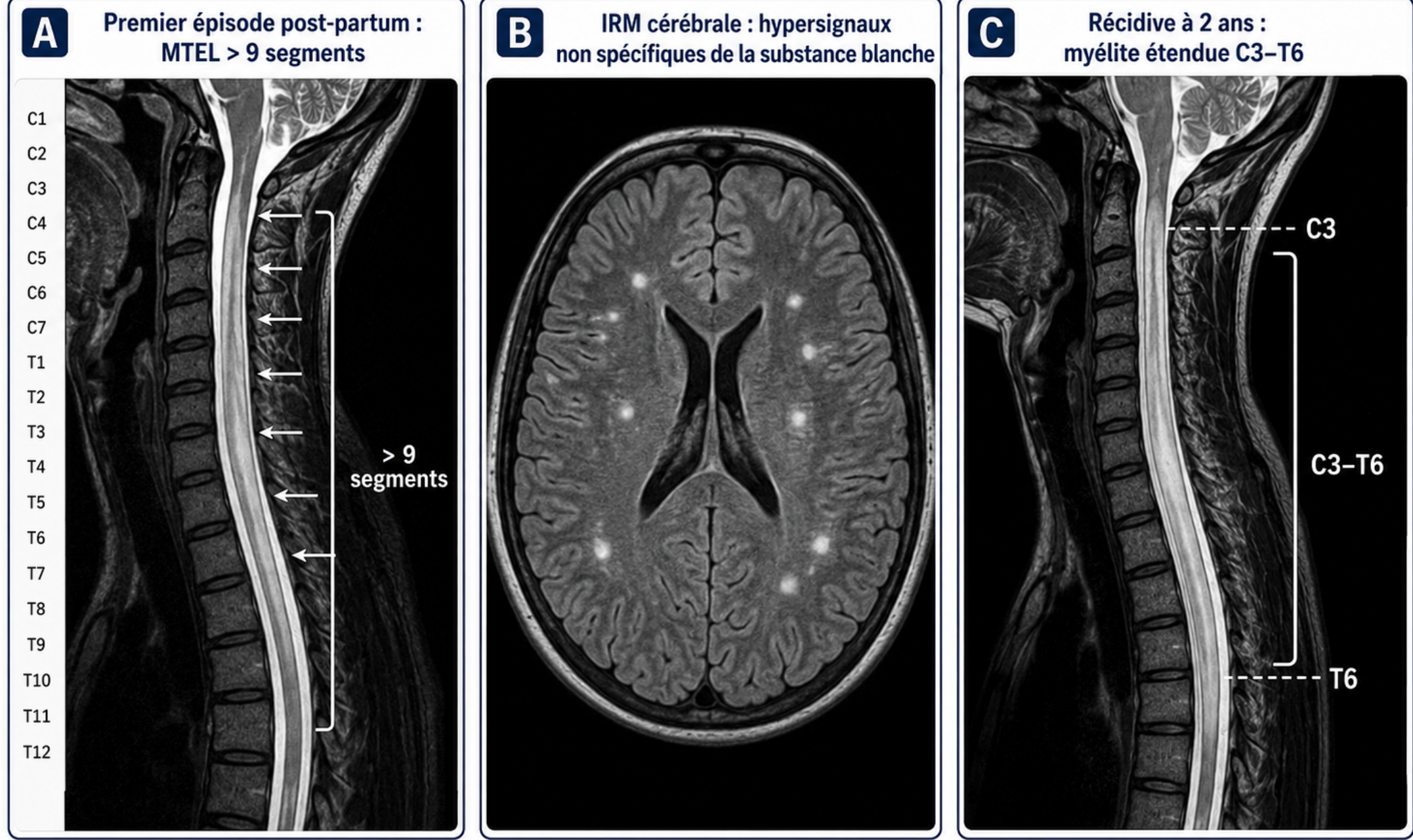
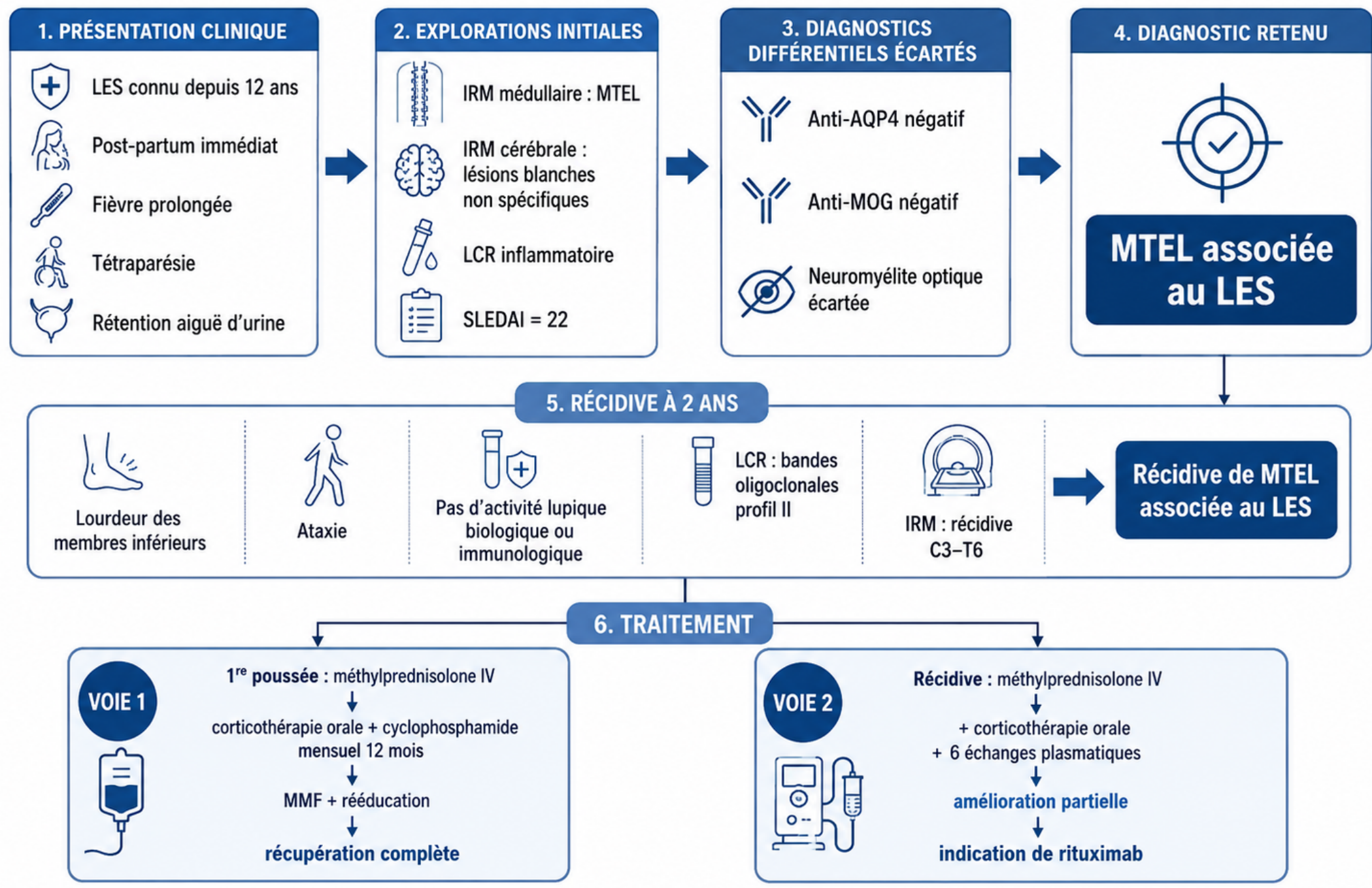


Schéma illustratif – non issu de l’imagerie originale

Démarche diagnostique et prise en charge



Conclusion :

Cette observation souligne l’importance d’évoquer une origine lupique devant toute myélite inflammatoire chez un patient lupique, même en l’absence d’autres signes cliniques ou biologiques d’activité afin d’instaurer précocement un traitement adapté.