



© Marina Demidiuk / Dreamstime

Pas toujours cardiaque

Une douleur thoracique inhabituelle

Yasmine Traboulsi^a, médecin diplômée; Dr méd. Angelica Anichini^b; Dr méd. Denis Randin^c; Dr méd. Rachel Fresa-Calderara^c^a Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne; ^b Service de neurologie, Établissement hospitalier du Nord Vaudois, Yverdon-les-Bains; ^c Service de médecine interne, Établissement hospitalier du Nord Vaudois, Yverdon-les-Bains

Description du cas

Un patient de 66 ans connu pour une hypertension artérielle, une hypercholestérolémie et un pré-diabète, se présente aux urgences en raison de douleurs thoraciques interscapulaires à type de serrement, apparues brutalement au repos, associées à de légers troubles de la marche et des spasmes dans les deux jambes.

Le patient rapporte une infection virale des voies respiratoires supérieures deux semaines auparavant. Il a bénéficié du vaccin contre l'encéphalite à tiques ainsi qu'un rappel du vaccin diphtérie-tétanos-coqueluche il y a un mois, et de la seconde dose de vaccin Pfizer contre le coronavirus 2 du syndrome respiratoire aigu sévère (SARS-CoV2) il y a cinq mois.

L'examen clinique cardiopulmonaire ainsi qu'un examen neurologique sommaire sont sans particularité.

Question 1

Quel examen paraclinique est le moins pertinent à ce stade?

a) Électrocardiogramme (ECG)

b) Dosage des troponines

c) Angioscanner thoracique

d) Ponction lombaire

e) Dosage des D-dimères

L'apparition brutale de douleurs interscapulaires doit faire exclure les causes cardiovasculaires en priorité, notamment la dissection aortique, le syndrome coronarien aigu ou l'embolie pulmonaire. Un ECG, un dosage des enzymes cardiaques, des D-dimères et un scanner thoracique peuvent être envisagés. À ce stade, la ponction lombaire n'est pas un examen prioritaire.

Un ECG est sans particularité et les enzymes cardiaques sont inférieures au seuil. Un scanner thoracique permet d'exclure une dissection aortique et une embolie pulmonaire. Un diagnostic de douleurs musculosquelettiques non spécifiques est retenu et le patient rentre à domicile après 15 heures de surveillance.

Il consulte à nouveau le lendemain en raison d'une péjoration des troubles de la marche avec une faiblesse des membres inférieurs à prédominance proximale, une sensation de lâchage des genoux et des difficultés

de coordination des membres inférieurs. Il décrit également des paresthésies de la cuisse droite et une sensation de spasmes musculaires au niveau de l'aîne gauche. Il rapporte une rétention urinaire, une constipation, ainsi que des troubles érectiles depuis trois jours.

Le status neurologique montre un niveau tacto-thermo-algique allant de Th11 jusqu'aux genoux bilatéralement, avec une force à M4 de l'iliopsoas gauche, les réflexes ostéotendineux sont normovifs. Une rétention urinaire aiguë de 2500 ml est drainée. Le tonus sphinctérien est préservé.

Question 2

Quel est votre suspicion diagnostique à ce stade?

a) Une polyneuropathie d'origine toxique

b) Un accident vasculaire médullaire

c) Une atteinte médullaire inflammatoire ou compressive

d) Une sclérose latérale amyotrophique

e) Un syndrome de Guillain-Barré

L'installation des symptômes sur plusieurs jours névrique ni une ischémie médullaire

aiguë, ni une polyneuropathie d'origine toxique, d'autant plus vu les troubles sphinctériens et du niveau sensitif associés.

L'atteinte sphinctérienne, proprioceptive, thermoalgique et tactile laisse supposer une atteinte médullaire étendue, avec certains éléments en faveur d'une atteinte du cône médullaire [1, 2] notamment la parésie proximale et les troubles sphinctériens. Il faut donc rechercher en priorité une compression médullaire ou une atteinte médullaire inflammatoire.

La sclérose latérale amyotrophique est une atteinte neurodégénérative des motoneurons, qui se manifeste par une atteinte exclusivement motrice très lentement progressive et une spasticité, ce qui n'est pas le cas chez ce patient.

Un syndrome de Guillain-Barré est une atteinte inflammatoire démyélinisante des nerfs périphériques, avec une atteinte le plus souvent symétrique, bilatérale et ascendante. Chez ce patient, la présentation suspendue, avec des troubles sphinctériens précoces rend ce diagnostic moins probable, mais reste à exclure au vu de l'atteinte mixte sensitive et motrice et la possibilité de présentations atypiques.

Le tableau 1 donne un aperçu des diagnostics différentiels.

La relecture du scanner thoracique ne montre pas de compression médullaire, ni d'anomalie vertébrale.

En 24 heures, le déficit tacto-thermo-algique progresse de façon ascendante et descendante, en prenant la totalité des membres inférieurs et remontant jusqu'au niveau Th4 à droite et L1 à gauche, avec une atteinte proprioceptive et une ataxie bilatérale des membres inférieurs. La parésie M4 de l'ilio-psoas devient bilatérale. Les réflexes ostéo-articulaires sont normovifs aux membres supérieurs, et normo-hypovifs aux membres inférieurs. Le tonus anal et bulbo-anal sont diminués à gauche, le réflexe crémasterien est aboli des deux côtés.

Question 3

Quel est l'examen le plus relevant à ce stade?

- Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébromédullaire
- Recherche de syphilis
- Électroneuromyogramme (ENMG)
- Scanner cérébral
- Électroencéphalogramme (EEG)

Il faut exclure une myélopathie d'origine compressive, et rechercher une atteinte inflammatoire de la moelle avec une IRM cérébromédullaire. La ponction lombaire est également

indiquée à la recherche de signes inflammatoires.

La syphilis tardive peut entraîner une tabes dorsalis et une parésie, mais il ne s'agit pas d'une présentation évocatrice. L'ENMG, l'EEG et le scanner cérébral n'apportent pas d'information pertinente dans cette situation. L'IRM cérébromédullaire montre des hypersignaux en pondération T2 médullaires nodulaires étagés, évoquant une atteinte démyélinisante médullaire avec des hypersignaux en T2 punctiformes multifocaux de la substance blanche cérébrale profonde, aspécifique, épargnant les régions périventriculaires et la fosse postérieure. Un complément centré sur le cône médullaire montre un discret hypersignal en T2 du cône médullaire et de la région centrale du cordon médullaire thoracique bas, sans prise de contraste significative.

La ponction lombaire montre un liquide eau de roche, avec une pression d'ouverture à 16 cm H₂O, des leucocytes à 2 /mm³, mononucléaires, un glucose à 3,5 mmol/l, des lactates à 1,7 mmol/l et des protéines à 343 mg/l. Les recherches virales sont négatives et la recherche de bandes oligoclonales dans le liquide cébrospinal est négative.

Question 4

Afin de préciser le diagnostic, quel examen complémentaire est le moins indiqué?

- Une IRM centrée sur les orbites
- Les potentiels évoqués visuels
- Une sérologie pour la borréliose
- Un dosage des anticorps anti-aquaporine 4 (anti-AQP4) et des anticorps dirigés contre la «myélin oligodendrocyte glycoprotéine» (anti-MOG)
- Un EEG

Le bilan étiologique et diagnostique d'une atteinte inflammatoire médullaire inclut un bilan infectieux (virus de l'immunodéficience humaine [VIH], borréliose, syphilis), auto-inflammatoire, un dosage de la vitamine B12 ainsi qu'un scanner thoraco-abdominal à la recherche d'une cause paranéoplasique.

Il faut également rechercher des maladies neuro-inflammatoires auto-immunes comme la «myélin oligodendrocyte glycoprotéine antibody-associated disease» (MOGAD), et la «neuromyelitis optica spectrum disorder» (NMOSD) en dosant des anticorps IgG anti-MOG et anti-AQP4. Ces pathologies sont typiquement associées à une névrite optique, qui sera à rechercher soit par un examen neuro-ophtalmologique avec analyse des papilles au fond d'œil à la recherche d'une atrophie, soit par une IRM centrée sur les orbites, soit par des potentiels évoqués ou encore par tomographie en cohérence

optique (OCT) avec analyse de l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétinienne.

Le bilan infectieux, auto-immun, le dosage des anticorps IgG anti-MOG et anti-AQP4 ainsi que les potentiels évoqués visuels et l'IRM centrée sur les orbites reviennent dans la norme.

Question 5

Quel est votre diagnostic?

- Une sclérose en plaques
- Un syndrome de Guillain Barré
- Une NMOSD
- Une myélite post-virale
- Une myélite transverse

La sclérose en plaques est une maladie auto-immune démyélinisante de la substance blanche, se manifestant généralement par des poussées de déficits sensitifs, moteurs, visuels ou sphinctériens, pouvant être mono- ou polysymptomatiques. Le diagnostic se base sur la clinique, la présence de lésions à l'IRM d'âge et de localisation multiple, et est soutenu par la présence de bande oligoclonales à la ponction lombaire, ce qui ne correspond pas à notre patient.

La présence de lésions médullaires démyélinisantes à l'IRM, et l'absence de dissociation albumino-cytologique à la ponction lombaire n'évoquent pas un syndrome de Guillain-Barré.

La NMOSD, ainsi que la MOGAD sont deux maladies neuro-inflammatoires entraînant des plages de démyélinisation immunes-médiées de la substance blanche et grise, se manifestant par une ou plusieurs poussées aiguës. La NMOSD est associée aux anticorps anti-AQP4 et se présente par une atteinte médullaire (typiquement transverse) ainsi qu'une névrite optique. La MOGAD est associée aux anticorps anti-MOG, et se manifeste elle aussi par une atteinte médullaire et une névrite optique, avec en plus la possibilité d'une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) [10, 11]. Ces diagnostics ne sont pas retenus ici au vu de l'absence d'atteinte du nerf optique à l'IRM et aux potentiels évoqués, ainsi que l'absence de ces auto-anticorps.

La myélite transverse aiguë est une atteinte inflammatoire de la substance blanche et grise d'un ou plusieurs segments contigus de la moelle épinière, entraînant des troubles sensitifs, moteurs et autonomes, dont la localisation dépend du niveau de l'atteinte. Il s'agit parfois d'une réaction post-infectieuse ou post-vaccinale, ou d'une manifestation de certaines maladies auto-inflammatoires ou auto-immunes comme la NMOSD, la MOGAD ou l'ADEM mentionnées ci-dessus.

L'atteinte du patient est multifocale, et bien que la clinique soit évocatrice, aucune lésion ne remplit les critères de myélite transverse.

Un diagnostic de myélite multifocale probablement secondaire à une infection virale des voies respiratoires hautes est retenu. Le patient bénéficie d'une corticothérapie à haute dose durant cinq jours, avec une évolution favorable de la parésie des membres inférieurs, et de l'ataxie, permettant la reprise de la marche. Il présente également un début de récupération d'une érection réflexe et du transit. La sonde vésicale est sevrée, avec apprentissage d'auto-sondages urinaires.

Six mois plus tard, suite à une réadaptation, le patient marche sans limitation, mais garde une hyposensibilité thermique des jambes et des cuisses, et développe des douleurs neurogènes des membres inférieurs. Il récupère une diurèse spontanée. Une IRM cérébromédullaire de suivi montre une stabilité des hypersignaux en pondération T2 punctiformes multifocaux de la substance blanche cérébrale profonde, ainsi qu'une diminution globale des hypersignaux en T2 médullaires multi-étagés, sans prise de contraste associée.

Discussion

Cette vignette clinique met l'accent sur une origine inhabituelle de douleurs thoraciques,

ayant échappé à la première partie des investigations, qui sont les douleurs d'origine neurologique. Il peut s'agir de douleurs radiculaires, comme par exemple d'un zona thoracique avant l'apparition de lésions cutanées, ou bien de douleurs d'origine médullaire, ce qui est évoqué chez ce patient une fois les diagnostics cardiovasculaires écartés, au vu du développement de déficits neurologiques focaux.

Le bilan initial lors d'une suspicion d'atteinte médullaire vise à exclure une cause compressive, à caractériser la localisation et temporalité des lésions à l'IRM cérébromédullaire et à rechercher des signes inflammatoires à la ponction lombaire. Une fois le diagnostic posé de myélite d'origine inflammatoire, qu'il s'agisse d'une myélite multifocale ou transverse, le bilan étiologique comporte un bilan infectieux (notamment le VIH, la syphilis ou la borréliose pouvant être responsable d'un syndrome de Bannwarth) et vitaminique. Il faut également doser les anticorps anti-MOG et anti-AQP4, ainsi qu'effectuer un bilan ciblé sur le nerf optique (potentiels évoqués visuels et IRM centrée sur le nerf optique), afin de rechercher un diagnostic différentiel de NMOSD et de MOGAD.

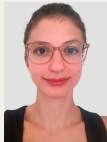
Le traitement des myélites aiguës post-virales repose sur l'administration de glucocorticoïdes à haute dose [12]. A noter qu'il s'agit également du traitement de première ligne des myélites transverses et des maladies neuro-inflammatoires comme la NMOSD et la MOGAD dans la phase aiguë. En seconde intention, la plasmaphérèse peut être indiquée.

Réponses:

Question 1: d. Question 2: c. Question 3: a. Question 4: e. Question 5: d.

Correspondance

Yasmine Traboulsi
Centre Hospitalier Universitaire Vaudois
Service de médecine interne
Rue du Bugnon 46
CH-1005 Lausanne
Yasmine.Traboulsi[at]chuv.ch



Yasmine Traboulsi, médecin diplômée
Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne

Tableau 1: Comparaison des diagnostics différentiels (non exhaustif)			
Diagnostic différentiel	Étiologie (liste non exhaustive)	Cinétique d'installation des symptômes	Présentations cliniques possibles
Polyneuropathie d'origine toxique [3]	Alcool Chimiothérapie Médicamenteux Métaux lourds	Jours à années	Atteinte sensitive/motrice Douleurs des membres
Accident vasculaire médullaire	Embolique Pathologie aortique Vasculitique Post-opératoire	Secondes à heures	Douleurs dorsales (72%) [4] Syndrome de l'artère spinale antérieure Syndrome de l'artère spinale postérieure
Attente médullaire compressive	Néoplasie Abscess, infectieux Hématome	Semaines à mois	Dépend du niveau d'atteinte Syndrome de la queue de cheval Syndrome du cône médullaire
Attente médullaire inflammatoire	Pathologies immunes démyélinisantes Granulomatoses	Jours	Idem que ci-dessus Myélite transverse
Sclérose latérale amyotrophique	Sporadique Familial (5%)	Mois à années	Atteinte motrice, bulbaire Spasticité Atteinte sensitive (30%) (ALS-Plus) [5]
Syndrome de Guillain-Barré	Post viral Post vaccinal	Jours à semaines	Atteinte motrice Atteinte sensitive (80%) Atteinte des nerfs crâniens ou bulbaire (50%) [6] Aréflexie (90%) [6] Dysautonomie (38–70%) [7, 8] Douleur du dos ou des membres (61,8%) [9]

Ethics Statement

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement

Les auteures et l'auteur ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Author Contributions

YT a écrit l'article et le tableau, et a effectué les recherches et la bibliographie. RC a proposé le format de l'article et supervisé la rédaction de l'article au fur et à mesure, en donnant des conseils notamment sur sa structure et son contenu. AA et DR ont relu l'article et ont fait des commentaires et propositions sur la forme et le fond.

Références

- 1 Wagner R, Jagoda A. Spinal cord syndromes. *Emerg Med Clin North Am.* 1997;15(3):699–711.
- 2 Duus P. *Topical Diagnosis in Neurology*, 2nd ed, Thieme Medical, New York 1989.
- 3 Morrison B, Chaudhry V. Medication, toxic, and vitamin-related neuropathies. *Continuum (Minneapolis)*. 2012;18(1):139–60.
- 4 Cheng MY, Lyu RK, Chang YJ, Chen RS, Huang CC, Wu T, et al. Spinal cord infarction in Chinese patients. Clinical features, risk factors, imaging and prognosis. *Cerebrovasc Dis.* 2008;26(5):502–8.
- 5 Hammad M, Silva A, Glass J, Sladky JT, Benatar M. Clinical, electrophysiologic, and pathologic evidence for sensory abnormalities in ALS. *Neurology.* 2007;69(24):2236–42.
- 6 Fokke C, van den Berg B, Drenth J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain.* 2014;137(Pt 1):33–43.
- 7 Flachenecker P. Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and multiple sclerosis. *J Neurol.* 2007;254 Suppl 2:II96–101. Erratum in: *J Neurol.* 2008;255(2):309–10.
- 8 Chakraborty T, Kramer CL, Wijdicks EFM, Rabinstein AA. Dysautonomia in Guillain-Barré Syndrome: Prevalence, Clinical Spectrum, and Outcomes. *Neurocrit Care.* 2020;32(1):113–20.
- 9 Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. *Neurology.* 1997;48(2):328–31.
- 10 Marignier R, Hacohen Y, Cobo-Calvo A, Pröbstel AK, Aktas O, Alexopoulos H, et al. Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. *Lancet Neurol.* 2021;20(9):762–72. Erratum in: *Lancet Neurol.* 2021;20(10):e6. Erratum in: *Lancet Neurol.* 2022;21(1):e1.
- 11 Flanagan EP. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Other Non-Multiple Sclerosis Central Nervous System Inflammatory Diseases. *Continuum (Minneapolis)*. 2019;25(3):815–44.
- 12 Kincaid O, Lipton HL. Viral myelitis: an update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6(6):469–74.