

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE ABDELMALEK
ESSAADI
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
TANGER



المملكة المغربية
جامعة عبد الملك السعدي
كلية الطب والصيدلة
طنجة

Année : 2023

Thèse N° : TM 09/23

MYÉLITE AIGUE :
(ÉTUDE RÉTROSPECTIVE À PROPOS DE 16 CAS
AU SERVICE DE NEUROLOGIE DU CHU
MOHAMMED VI DE TANGER)

Thèse

Présentée et soutenue publiquement le : 05 /10 /2023

Par :

Madame EL HABCHAOUI Hanae

Pour l'Obtention du diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Myélite aiguë; Moelle épinière; Maladie inflammatoire; IRM; LCR

Membres du Jury :

Monsieur EL HANGOUCHE Abdelkader Jalil

Professeur de Physiologie

Monsieur BELFKIH Rachid

Professeur de Neurologie

Madame FORTASSI Maryam

Professeur de Médecine physique et réadaptation Fonctionnelle

Madame RACHIDI ALAOUI Siham

Professeur de Radiologie

Président du jury

Directeur de thèse

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

فَالسُّبْحَانَكَ يَا أَعْلَمُ لِلنَّاسِ
إِنَّا كُنَّا نَعْلَمُ
أَنَّا كُنَّا نَعْلَمُ
أَنَّا كُنَّا نَعْلَمُ

UNIVERSITE ABDELMALEK ESSAADI DE TANGER

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE – TANGER

DOYENS HONORAIRES :

Pr Mohamed Nourdine El Amine El Alami : 2014-2019

ORGANISATION DECANALE :

Doyen : Pr. Ahalat Mohamed

Vice doyen chargé des affaires pédagogiques : Pr. Oulmaati Abdallah

Vice doyen chargé de la recherche scientifique Pr. Ait Laalim Said

Vice doyen chargée à la pharmacie : Pr. Chahboune Rajaa

Secrétaire générale : Mme. Hanane Hammiche

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. Ahallat Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. Khallouk Abdelhak	Urologie
Pr. EL HFID Mohamed	Radiothérapie
Pr. Ait Laalim Said	Chirurgie Générale
Pr. Sbai Hicham	Anesthésie-Réanimation
Pr. Oulmaati Abdallah	Pédiatrie
Pr. Labib Smael	Anesthésie-Réanimation
Pr. Mellouki Ihsane	Gastro-entérologie
Pr. Chater Lamiae	Chirurgie Pédiatrique
Pr. Alloubi Ihsan	Chirurgie Thoracique
Pr. Abourazzak Fatima Ezzahra	Rhumatologie
Pr. Aggouri Mohamed	Neuro-Chirurgie
Pr. Gallouj Salim	Dermatologie
Pr. El Madi Aziz	Chirurgie Pédiatrique
Pr. Shimi Mohammed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. Fourtassi Maryam	Médecine physique et réadaptation Fonctionnelle
Pr. Benkirane Mtitou Saad	Gynécologie-Obstétrique
Pr. Rissoul Karima	Analyses Biologiques Médicales et Microbio-Virologie
Pr. Raissuni Zainab	Cardiologie
Pr. Hammi Sanaa	Pneumologie
Pr. Najdi Adil	Médecine Communautaire

PROFESSEURS AGREGES :

Pr. Soussi Tanani Driss	Pharmacologie
Pr. El Hangouche Abdelkader Jalil	Cardiologie (Physiologie)
Pr. Bourkia Myriem	Médecine Interne
Pr. Chraïbi Mariame	Anatomie et Cycologie Pathologique
Pr. El mrabet Ftima Zahra	Oncologie Médicale
Pr. Madani Mouhcine	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. Aggouri Younes	Chirurgie Générale (Anatomie)
Pr. Benkacem Mariame	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. Belfkih Rachid	Neurologie
Pr. El bahloul Meriem	Ophtalmologie
Pr. El boussaadni yousra	Pédiatrie
Pr. Kharbach Youssef	Urologie
Pr. Idrissi Serhrouchni Karima	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
Pr. Rkain Ilham	Oto-Rhino-laryngologie
Pr. El ammouri Adil	Psychiatrie
Pr. Rachidi Alaoui Siham	Radiologie
Pr. Khalki Hanane	Analyses Biologiques Médicales(Biochimie)
Pr. Ait Benali Hicham	Traumatologie Orthopédie (Anatomie)

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. Chahboune Rajaa	Biologie Moléculaire
Pr. Essendoubi Mohammed	Biophysique Moléculaire



Remerciements



À NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MR. EL HANGOUCHE ABDELKADER JALIL

PROFESSEUR DE PHYSIOLOGIE

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant d'assurer la présidence de cette thèse. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marqués mais encore plus votre gentillesse et votre sympathie. Veuillez accepter cher maître, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

À NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE MR. BELFKIH RACHID,

PROFESSEUR DE LA NEUROLOGIE

Je vous suis infiniment reconnaissante pour la confiance que vous m'avez accordée en me permettant de traiter ce sujet de thèse. Votre gentillesse extrême, vos qualités humaines et professionnelles m'inspirent une grande admiration et un profond respect. J'espère à travers ce travail être à la hauteur de votre confiance et de vos attentes. Veuillez recevoir, cher maître, l'expression de ma plus sincère reconnaissance.

À NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE MME. FOURIASSI MARYAM

PROFESSEUR DE MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION

FONCTIONNELLE

Je tiens à vous exprimer ma plus profonde gratitude pour avoir accepté de faire partie du jury de ma thèse et d'avoir consacré votre temps précieux pour évaluer mon travail de recherche.

Je suis honorée d'avoir eu l'opportunité de présenter mon travail devant vous.

À NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE MME. RACHIDI ALAOUI SIHAM

PROFESSEUR DE RADIOLOGIE

Nous vous remercions vivement d'accepter avec gentillesse de juger notre travail, c'est pour moi un immense plaisir de vous voir siéger parmi le jury de notre thèse. Veuillez recevoir

l'expression de ma reconnaissance et de mon grand respect.



Dédicaces



Je dédie ce modeste travail et ma profonde gratitude. À tous ceux qui se sont sacrifiés pour m'offrir les bonnes conditions de réussite :

À MON TRÈS CHER PÈRE

À qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne peut exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que tu as endurés pour pouvoir m'éduquer, pour mon bien-être. Vos prières ont été pour moi un grand soutien moral tout au long de mes études. J'aurais tellement aimé que tu sois présent ce moment important de ma vie pour me donner le courage et la force de tenir. Repose en paix Papa.

À MA TRÈS CHÈRE MÈRE

Aucun mot ne peut exprimer mon respect, mon amour éternel et ma reconnaissance pour les sacrifices que vous avez faits pour mon éducation et mon bien-être. Je vous remercie pour tout le soutien et l'amour que vous m'avez apportés depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera toujours. Que dieu vous prête longue vie.

À MON TRÈS CHER MARI

Mon meilleur ami et mon partenaire de vie, tu as toujours été là pour moi. Je voudrais te remercier de m'avoir soutenue et aidée depuis le début. C'est en grande partie grâce à toi que ce travail a été réalisé. Que dieu te bénisse et te protège de tout mal.

À MON CHER FRÈRE MOHAMED ET SA FEMME MARYAM

À tous les moments d'enfance passés avec toi mon frère, en gage de ma profonde estime pour l'aide que tu m'as apporté. Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé. Puissent nos liens fraternels se consolider et se pérenniser encore plus.

À MES TENDRES SŒURS KAOUTAR ET CHAIMAE

Pour leur dévouement, leur compréhension et leur grande tendresse, qui en plus de m'avoir encouragé tout le long de mes études, m'ont consacré beaucoup de temps et disponibilité, et qui par leur soutien, leurs conseils et leur amour, m'ont permis d'arriver jusqu'à ici car ils ont toujours cru en moi, Merci d'avoir toujours soutenu et merci pour tous les bons moments passé ensemble.

À LEURS MARIS MAROUANE ET MOHAMED YASSINE

Pour le soutien moral et leurs conseils précieux tout au long de mes études, en leur espérant une bonne continuation dans leurs travaux et une vie pleine de santé et de bonheur.

À MES NEVEUX RAYAN, YAZAN, SAAD ET AMJAD

Qui me font oublier tous mes soucis avec leurs douces paroles et leur charmant sourire enfantin.

Merci pour votre amour sans limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma grande affection et amour. Puisse Dieu vous garder et vous protéger.

À MES BEAUX PARENTS

Vos prières et vos encouragements ont été pour moi un grand soutien moral.

Que dieu vous garde et vous préserve.

À MA BELLE SŒUR ASMAA ET MON BEAU FRÈRE MOUAD

Mais aussi ma grande Sœur et mon petit frère, qui m'ont toujours soutenu et encouragé au cours de la réalisation de cette thèse, je vous souhaite bonheur, réussite et prospérité.

À MES CHERES AMIES

M'ont gentiment apporté leur soutien moral dans les moments de doute. Ma gratitude à leur égard n'a d'égale que la force des liens d'amitié inébranlables qui nous unissent.

AUX RESIDENT(E)S DU SERVICE DE NEUROLOGIE

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude envers l'ensemble de l'équipe du service de neurologie pour leur précieux soutien et leur expertise tout au long de cette thèse.

A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail

A tous ceux connus ou inconnus qui vont feuilleter un jour ce travail

Trouvez ici mes sincères remerciements.



Table des matières



TABLE DES MATIERES

LISTE DES ABREVIATIONS	1
LISTES DES GRAPHIQUES	5
LISTE DES FIGURES	6
LISTE DES TABLEAUX	7
INTRODUCTION.....	8
MATERIELS ET METHODES.....	11
I. MATERIELS :.....	12
A. Cadre de l'étude :.....	12
B. Période de l'étude :.....	12
C. Type de l'étude :.....	12
D. Population étudiée :	12
E. Echantillonnage :	12
1. Les critères d'inclusion :.....	12
2. Les critères d'exclusion :.....	13
F. Recueil de données :	13
II. METHODES :.....	13
RESULTATS	14
I. POPULATION :.....	15
A. Le sexe :	15
B. L'âge :	16
C. La couverture sociale :.....	16
D. Les antécédents.....	17
II. LES DONNÉES CLINIQUES :.....	18
A. Le délai de la prise en charge et les étiologies de retard d'admission :.....	18
B. La phase initiale :.....	18
C. La phase d'état :.....	20
III. DONNÉES PARACLINIQUES :.....	22
A. Données d'imageries :.....	22
1. Imagerie médullaire :.....	22
2. Imagerie encéphalique :.....	32
B. Liquide céphalo-rachidien :.....	32

C. Biologie :	34
D. Autres investigations :	37
IV. LES PROFILS ÉTIOLOGIQUES :	38
V. TRAITEMENT ET SUIVI ÉVOLUTIF :	44
A. Traitement :	44
1. Corticothérapie :	44
2. Echanges plasmatiques :	44
3. Traitement de fond :	44
4. Antibiothérapie :	45
5. Traitement symptomatique :	45
B. Suivi :	47
C. Score à l'échelle EDSS :	47
D. Facteurs pronostiques :	48
DISCUSSION	49
I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :	50
A. Age et sexe :	50
B. La couverture sociale :	51
C. Les antécédents :	51
II. DONNÉES CLINIQUES :	52
A. Le délai d'admission et les étiologies de retard d'admission :	52
B. Les symptômes précurseurs :	52
C. La phase initiale :	53
1. Le délai de la phase initiale :	53
2. Le tableau clinique :	53
3. La phase d'état :	55
III. DONNÉES PARACLINIQUES :	57
A. Données d'imageries :	57
1. Imagerie médullaire :	57
2. Imagerie cérébrale :	59
B. Liquide céphalo-rachidien :	59
C. Bilan biologique :	60
D. Autres investigations :	62

IV. MYÉLITE AIGUË ET L'APPROCHE ETIOLOGIQUE :	64
A. Myélite aiguë et maladies inflammatoires du système nerveux central :	65
1. Maladie de Devic ou (NMOSD) :	65
2. Maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD) :	67
B. Myélite aiguë et maladies de système :	68
1. Méningomyélite aiguë de Behçet (NB):	68
2. Myélite aiguë et Lupus érythémateux disséminé (LED):	70
3. Maladie de Devic et Syndrome de Gougerot Sjogren (SSJ) :	71
C. Myélite aiguë idiopathique (MAI):	73
V. REVUE DE LA LITTERATURE SUR LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA MYÉLITE AIGUE :	75
A. Myélopathies aiguës ischémiques :	75
B. Myélopathies aiguës d'origine veineuses :	76
1. Malformations artério-veineuse médullaires :	76
2. Accidents de décompression :	76
3. Embolies fibro-cartilagineuses	77
C. Myélopathies post-radiques :	78
VI. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET SUIVI EVOLUTIF :	79
A. Traitement :	79
1. Corticothérapie :	79
2. Echanges plasmatiques :	80
3. Traitement de fond :	80
4. Antibiothérapie :	81
5. Traitement symptomatique :	81
B. Suivi :	82
C. Score à l'échelle EDSS :	83
D. Les facteurs pronostiques :	84
VII. DISTINCTION ENTRE LA MYÉLITE TRANSVERSE PARTIELLE ET COMPLETE ET LA MYÉLITE LONGITUDINALE ETENDUE :	86
VIII. LES MYÉLITES AIGUES ET LES PISTES IMMUNO-PATHOGENIQUES :	88
A. Myélite transverse aiguë post-vaccination :	88
B. Myélite transverse aiguë para infectieuse :	89
C. Le mimétisme moléculaire :	89

D. Inflammation médiée par les super antigènes microbiens :	90
E. Dérèglements humoraux :	91
CONCLUSION	92
RÉSUMÉ	95
ABSTRACT	97
ملخص	98
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	99
ANNEXES	126
Annexe 1 : Fiche d'exploitation	127
Annexe 2: ECHELLE EDSS (Expanded Disability Status Scale)	131



Liste des abréviations



LISTE DES ABREVIATIONS :

ANCA	: Anticorps Cytoplasmiques Anti-neutrophiles
ANN	: Anticorps Antinucléaires.
Anti-AQP4	: Anticorps antiaquaporine-4
Anti-MOG	: Anticorps anti-Myelin-Oligodendrocyte Glycoprotein
Anti-NMO	: Anticorps anti-Neuromyéélite Optique.
APL	: Anticorps antiphospholipides
ASIA	: 'American Spinal Injury Association
BGSA	: Biopsie des Glandes Salivaires Accessoires
BOC	: Bandes Oligo Clonales
C.jejuni	: Compylobacter Jejuni
CBA	: Collagen Binding Activity
CMV	: Cytomégalovirus
CNOPS	: Caisse Nationale des Organismes de Prévoyance Sociale.
CNSS	: Caisse Nationale de Sécurité Sociale.
Cp	: Comprimé
CRP	: Protéine C réactive.
DFG	: Débit de Filtration Glomérulaire
EDSS	: Expanded Disability Status Score
EFC	: Embolie Fibrocartilagineuse
EMG	: Electromyographie
ESSDAI	: Euler Sjögren Syndrome Disease Activity Index
F	: Femme
FAF	: Femme au foyer
H	: Homme
HSV	: Herpès Simplex Virus
HTA	: Hypertension Artérielle
HVB	: Virus de l'Hépatite B
HVC	: Virus de l'Hépatite C
IC	: Insuffisance Cardiaque
IPP	: Inhibiteur de pompe à proton

IR	: Insuffisance Rénale
IRC	: Insuffisance rénale chronique
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IV	: Voie intraveineuse
J	: Jour
Kg	: Kilogramme
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
LED	: Lupus érythémateux disséminé.
LETM	: lésion étendue longitudinalement de la moelle,
MA	: Myélite aiguë
MAI	: Myélite aiguë idiopathique
MATLE	: Myélites aiguës transverses longitudinalement étendues
MAV	: Malformation Artério Veineuse
MB	: Maladie de Behçet
Mg	: Milligramme
MOGAD	: Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody Disease
MOG-EM	: MOG associated encephalomyelitis,
MT	: Myélite Transverse
NA	: Non applicable
NB	: Neuro-Behçet
NFS	: Numération Formule Sanguine.
NMOSD	: Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder
NP	: Non Précisé
NR	: Non Réalisé
PEV	: Potentiels Evoques Visuels
PL	: Ponction Lombaire
PM	: Périmètre de la marche
PNN	: Polynucléaire Neutrophile.
PSIR	: Phase Sensitive Inversion Recovery
RAMed	: Régime de l'Assistance Médicale
RAS	: Rien à signaler
SAID	: Syndrome Auto Immun Diffus
SEP	: Sclérose en plaques

SGB	: Syndrome de Guillain Barré
SNC	: Système nerveux central
SPA	: Spondylarthrite ankylosante
SSJ	: Syndrome de Gougerot-sjögren
STIR	: Short Tau Inversion Recovery
TDM	: Tomodensitométrie
TPHA	: Troponema Pallidum Hemagglutinations Assay
TSH	: Thyréostimuline Hormon
VDRL	: Venereal Disease Research laboratory
VIH	: Virus de l'Immunodéficience humaine.
VO	: Voie Orale
VS	: Vitesse de Sédimentation

LISTES DES GRAPHIQUES :

Graphique 1: Répartition des patients selon le sexe	15
Graphique 2: Répartition des patients selon l'âge	16
Graphique 3: Répartition des patients selon les types de la couverture médicale	16
Graphique 4: Les étiologies de retard d'admission	18
Graphique 5: Les profils étiologiques	38

LISTE DES FIGURES :

Figure 1 : IRM médullaire en coupe sagittale objectivant une lésion en hyposignal T1 (B) et en hypersignal T2 (A) s'étendant de C1 à D7 rehaussée après injection de gadolinium, augmentation du volume de la moelle en regard du fait de l'œdème.....	24
Figure 2 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montrant un hypersignal T2 limitée à la substance grise formant un signe de H.	24
Figure 3 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 qui s'étend de D3 à D8 de localisation antérieure.....	25
Figure 4 : IRM médullaire en coupe sagittale une lésion en hypersignal T2 (A) et en hyposignal T1 (B) s'étendant de C2 à C5 rehaussée après injection de gadolinium avec un important œdème sous-jacents.	26
Figure 5 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montre un hypersignal en séquence T2 centromédullaire.	26
Figure 6 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C1 à C7 et D5 à D8 avec augmentation de la moelle en regard du fait de l'œdème.	27
Figure 7 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de D9 à D10.....	27
Figure 8 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C3 à D4, avec une moelle augmentée du volume de façon fusiforme.....	28
Figure 9 : IRM médullaire en coupe sagittale mettant en évidence un hypersignal en pondération T2 s'étendant de D1 à D4.	29
Figure 10 : IRM médullaire en coupe axiale montrant un hypersignal de la substance blanche siégeant au niveau de cordon postérolatéral.	29
Figure 11 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C1 à D1 avec augmentation de la moelle en regard du fait de l'œdème.	30
Figure 12 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montre un hypersignal en séquence T2 centromédullaire.....	30
Figure 13 : IRM médullaire en coupe sagittale mettant en évidence un hypersignal en pondération T2 s'étendant de D5 à L1 (A et B).....	31
Figure 14 : IRM en coupe axiale de la moelle dorsale un hypersignal T2 limitée à la substance grise formant un signe de H.	31
Figure 15: Investigations à réaliser en cas de suspicion de myélite aiguë[40]	63

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau 1 : Les Données démographiques et Les antécédents.	17
Tableau 2 : Analyse des données cliniques de la phase initiale.	19
Tableau 3 : Analyse des données cliniques de la phase d'état.	21
Tableau 4 : Les données des IRM médullaires initiales	23
Tableau 5 : Analyses des résultats du LCR	33
Tableau 6 : Analyse des résultats de bilan biologique et BGSA	36
Tableau 7 : Critères diagnostiques du spectre neuromyéélite optique (NMO) – d'après Wingerchuk et al., 2015 [24]	39
Tableau 8 : Les critères de diagnostic de MOGAD proposé par Jarius et ses collègues en 2018 [25].....	39
Tableau 9 : Critères de classification du lupus érythémateux systémique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997* [26].....	40
Tableau 10 : Les critères de classification d'«International study group for Behçet disease» de la maladie de Behçet [28], et les recommandations consensuelles internationales pour le diagnostic de neuro-Behçet (NB)[27].....	41
Tableau 11 : Critères de classification ACR-EULAR du SSj. 2016 [29].....	42
Tableau 12 : Traitement et profils évolutif.....	46
Tableau 13: comparaison des données de notre étude avec celles de littérature.	51
Tableau 14: comparaison de la fréquence des symptômes précurseurs de notre étude avec celles de la littérature.	53
Tableau 15: comparaison entre les signes neurologiques de la phase initiale et celles de la littérature.....	54
Tableau 16: Signes cliniques de la phase d'état en comparaison avec la littérature	56
Tableau 17: fréquence des anomalies à l'IRM médullaire dans notre étude en comparaison avec celles de la littérature	58
Tableau 18: Anomalies du LCR en comparaison avec la littérature.	60
Tableau 19 : Définitions sémiologique dans la littérature [1].....	87



Introduction



Depuis le XIXe siècle, le diagnostic de myélite a été établi, ce qui a permis la subdivision des affections médullaires en deux catégories distinctes [1]:

- D'une part, la myélite, où le suffixe "ite" est utilisé pour désigner les affections médullaires d'origine inflammatoire, infectieuse ou paranéoplasique. D'autre part, le terme myélopathie est utilisé pour désigner les affections médullaires résultant de causes métaboliques, vasculaires, dégénératives ou traumatiques.

La myélite aiguë (MA) est une affection rare, caractérisée par une atteinte soudaine et grave de la moelle épinière. Elles se manifestent par un syndrome médullaire représenté par l'existence d'un déficit neurologique moteur, sensitif et/ou génito-sphinctérien, dont le nadir se situe entre 4 heures et 4 semaines [2].

L'IRM est considérée comme l'examen d'imagerie de première intention dans le cas d'un tableau de myélopathie aiguë, son principal intérêt est d'éliminer une compression médullaire[2,3] .

Après exclusion d'une étiologie compressive à l'imagerie, la ponction lombaire est indiquée à la recherche des signes d'inflammation du LCR (pléiocytose , synthèse intrathécale des immunoglobuline) , l'étude du LCR doit inclure aussi des cultures bactériennes, PCR virales (VZV, HSV- 2, CMV, EBV), cultures fongiques et des sérologies, selon le contexte à la recherche d'une cause infectieuse [4].

Les étiologies de la myélite aiguë sont variées et peuvent être classées en plusieurs catégories en fonction de leur origine :

- Infectieuses : virales, bactériennes, parasitaire. [5–7]
- Maladies démyélinisantes acquises du SNC : Sclérose en plaques , maladie de Devic (NMOSD) , la maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD), encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) .[8–11]
- Maladies auto-immunes systémiques : lupus érythémateux disséminé (LED), syndrome de Gougerot-Sjögren (SSJ), maladie de Behçet, sarcoïdose . [12–15]

Dans certains cas et malgré des investigations approfondies et un suivi prolongé, il peut être difficile de déterminer la cause , on parle alors de myélite idiopathique [16] .

les corticostéroïdes intraveineux constituent le traitement de première ligne pour réduire l'inflammation et atténuer les symptômes lors de la phase aiguë, alors que l'utilisation des échanges plasmatiques ou les Immunoglobulines IV comme traitement immuno-actif est généralement réservée aux cas de myélite aiguë réfractaire aux corticostéroïdes [2,17,18]. Ensuite, en fonction de la cause identifiée, il peut être proposé un traitement de fond visant à prévenir le risque de nouvelle atteinte neurologique. Celui-ci repose, le plus souvent, sur un traitement immunosuppresseur tel que le cyclophosphamide, le mycophénolate ou le rituximab [19–21]. Finalement, la prise en charge globale de la MA nécessite une approche individualisée en fonction de la cause, de la sévérité de la maladie et des besoins spécifiques de chaque patient, notamment la rééducation motrice et/ou sphinctérienne qui joue un rôle crucial dans la réadaptation des patients atteints de MA, en leur permettant d'atteindre un bon niveau de mobilité et d'autonomie sphinctérienne [22].

Le pronostic est variable, imprévisible et dépend de plusieurs facteurs, notamment de la cause sous-jacente, de la rapidité du diagnostic et de la mise en place d'un traitement approprié, ainsi que de la gravité des lésions de la moelle épinière. Dans certains cas, la récupération peut être complète, tandis que dans d'autres cas, des déficits neurologiques permanents peuvent persister [23].

Le but de ce travail est d'étudier les différents profils épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la myélite aiguë, ainsi de réaliser une analyse comparative avec les données de la littérature.



Matériels et méthodes



I. MATERIELS :

A. Cadre de l'étude :

- ❖ Les observations étudiées sont collectées au sein du service de neurologie du CHU Mohammed VI de Tanger.

B. Période de l'étude :

- ❖ La durée de l'étude s'étale sur 3ans, de janvier 2020 à janvier 2023.

C. Type de l'étude :

- ❖ Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive.

D. Population étudiée :

- ❖ L'étude est basée sur l'analyse de 16 observations de patients présentant une atteinte neurologique en rapport avec la myélite aiguë.
- ❖ La collection des dossiers a été effectuée à partir de l'archive hospitalière du service.

E. Echantillonnage :

1. Les critères d'inclusion :

Nous avons inclus de l'étude:

- ❖ L'âge supérieur à 10 ans.
- ❖ L'existence d'un syndrome médullaire dont le nadir se situe entre 4 heures et 4 semaines.
- ❖ Présence d'une prise de contraste à l'IRM médullaire ou mise en évidence d'une inflammation du LCR (pléiocytose, présence de BOC).

2. Les critères d'exclusion :

Nous avons exclu de l'étude :

- ❖ Tous les patients qui avaient un dossier incomplet, inexploitable (clinique, Biologie, imagerie...).
- ❖ Les cas de myélites associées à la SEP.

F. Recueil de données :

La collecte des dossiers a été effectuée à partir de l'archive hospitalière du service puis les informations ont été recueillies à travers des fiches d'exploration préalablement établies (Annexe 1).

II. METHODES :

- Les données ont été collectées sur des fiches d'exploitation préétablies, puis saisies dans Microsoft Excel 2020. Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne et écart type et pour les variables qualitatives sont exprimées en effectif et pourcentage.
- L'évolution court et à long terme a été réalisée grâce à la consultation des anciens malades ou par appel téléphonique pour un certain nombre de patients qui avaient été perdus de vue.



Résultats

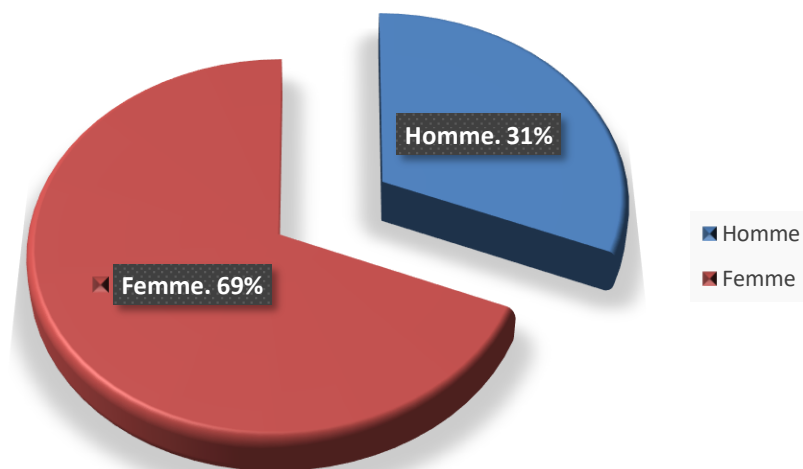


I. POPULATION :

Sur la base des critères d'inclusion spécifiques décrits dans notre étude, 16 patients au total ont finalement été sélectionnés et inclus dans notre analyse.

A. Le sexe :

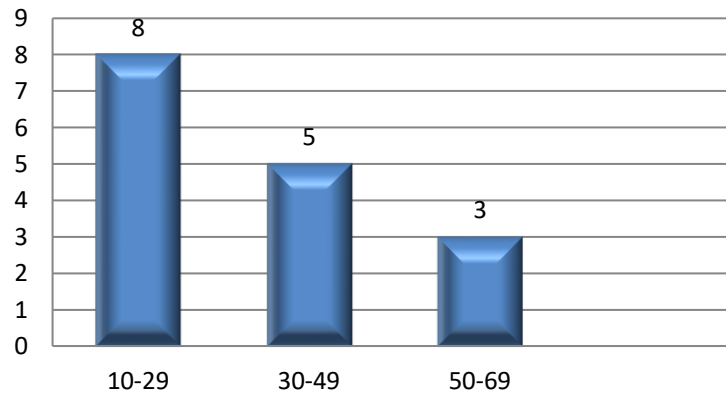
- Il s'agit de 11 femmes et de 5 hommes, équivalent à 69% et 31% respectivement. Le sexe ratio est de 0,45 avec une prédominance féminine.



Graphique 2: Répartition des patients selon le sexe

B.L'âge :

- La tranche d'âge des patients était comprise entre 11 et 60 ans avec moyenne d'âge de 32,93 +/- 11,78. Selon les tranches d'âges mentionnés dans le graphique, nous avons constaté un pic de fréquence entre 10 et 29 ans .

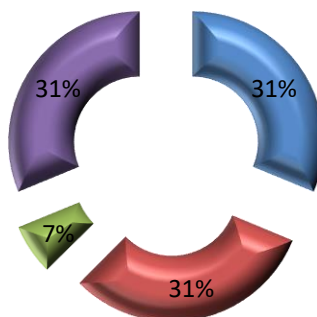


Graphique 3: Répartition des patients selon l'âge

C. La couverture sociale :

- Dans ce graphique, nous observons que 6 patients parmi 16 qui ont une couverture médicale adéquate (CNOPS et CNSS), tandis que 10 patients, 5 Ramedistes et 5 ne bénéficient d'aucune couverture médicale, ce qui peut affecter leur accès aux soins et aux traitements.

■ Sans ■ Ramed ■ Cnops ■ CNSS



Graphique 4: Répartition des patients selon les types de la couverture médicale

D. Les antécédents

- En analysant les antécédents médicaux, nous avons identifié les antécédents suivants : un cas (N°10) présentait un antécédent de Behçet, un autre cas (N°12) avait des antécédents de myasthénie et de névrite optique rétrobulbaire, un cas (N°13) avait un antécédent de syndrome sec, trois cas (N°1, N°5) présentaient un antécédent de syndrome grippal, trois cas (N°9, N°14) avaient été vaccinés contre la COVID-19, un cas (N°15) avait un antécédent de syndrome d'area postrema, et un cas (N°16) avait des antécédents d'arthralgies et d'érythème en papillon.

Tableau 1 : Les Données démographiques et Les antécédents.

Cas	Age	Sexe	Couverture	Antécédents
N° 1	11	F	Aucun	épisode infectieux respiratoire il y a 2 semaines
N° 2	30	F	Aucun	RAS
N° 3	45	F	CNSS	RAS
N° 4	21	H	Aucun	vaccin COVID-19
N° 5	31	H	RAMed	Syndrome grippal il y a 10 jours,
N° 6	15	F	Aucun	RAS
N° 7	21	F	Aucun	Syndrome grippal il y a 15 jours,
N° 8	60	F	CNSS	HTA sous Amep : 5mg,
N° 9	28	H	RAMed	vaccin COVID-19 (1ere dose il y a 15j)
N° 10	26	F	CNSS	behcet sous Cortancyl, hydrocortisone et colchicine
N° 11	27	F	CNOPS	RAS
N° 12	37	F	RAMed	Syndrome myasthénique AAN+ sous Mistinon , NORB .
N° 13	60	F	RAMed	HTA sous Tanzar 50mg, xérophtalmie
N° 14	30	H	CNSS	vaccin COVID-19
N° 15	57	F	RAMed	HTA sous Amep 5mg, sd area postrema depuis 3ans
N° 16	28	F	CNSS	Arthralgie et érythème en papillon du visage

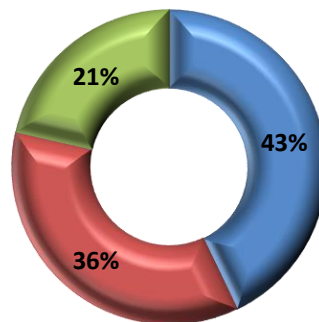
F : Femme, H : Homme, RAS : Rien à Signaler, FAF : Femme au foyer.

II. LES DONNÉES CLINIQUES :

A. Le délai de la prise en charge et les étiologies de retard d'admission :

- C'est le délai entre le début des symptômes et l'admission au service, avec une moyenne de 9 ± 6 jours. Le délai minimal était de 48 heures, alors que le délai maximal était de 35 jours.
- Selon une enquête auprès de nos patients, les causes majeures de retard d'admission sont liées principalement au manque de moyen, le passage initial au secteur privé (médecin généraliste) avec des erreurs de diagnostic, l'ignorance et la banalisation de la gravité des symptômes.

■ Manque de moyens ■ Consultation initial au secteur privé ■ Ignorance



Graphique 5: Les étiologies de retard d'admission

B. La phase initiale :

Le délai de la phase initiale correspond à la période entre le début des signes neurologiques et l'acmé des troubles, en vue d'atteindre la phase du plateau. Dans notre étude, cette période variait de 1 à 25 jours, avec une durée moyenne de 6 ± 4 jours.

Trois patients avaient une fièvre avant et au moment de l'hospitalisation (18,75 %). En revanche, 6 cas (37,5%) avaient des antécédents d'infection (maladie grippale, vaccination COVID-19), sur une période qui s'étend entre 10 jours et 1 mois avant le début des symptômes neurologiques.

Dans notre étude, 9 patients sur 16 (56,25%) avaient présenté des douleurs telles que des rachialgies, des céphalées, des douleurs diffuses et mal systématisées.

Les signes neurologiques qui sont apparus en premier consistaient en :

- Déficits moteurs chez 10 cas (62,5%), d'emblée bilatéral, d'intensité variable allant d'une simple gêne motrice à une paralysie complète confinant le malade au lit.
- Des troubles sensitifs chez 9 cas (56,25%), à type de paresthésies qui peuvent se manifester de diverses manières allant du fourmillement à une sensation d'engourdissements au niveau des membres.
- Des troubles vésico-sphinctériens chez 5 cas (31,25%), tels que des fuites urinaires (un cas), une dysurie (3 cas) ou une rétention urinaire (un cas).

Autres signes : une baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche chez le cas N°6, et une diplopie pour le cas N°11

Tableau 2 : Analyse des données cliniques de la phase initiale.

Cas	La durée	ATCD infectieux	Fièvre	Symptomatologies inaugurales
N° 1	2j	Sd grippal date de 2semaines	-	Paresthésies des 2 membres supérieurs + déficit moteur des 2 membres inférieurs
N° 2	2j	-	-	Dorsalgies , des paresthésies des 2 membres inférieurs, des fuites urinaires.
N° 3	3j	-	-	Dorsalgies , des paresthésies des 2 membres
N° 4	4j	Vaccin covid-19 date de 1mois	-	Cervicalgies , + déficit moteur des 2 membres supérieurs
N° 5	1j	Sd grippal date de 10j	-	Des paresthésies des 2 membres inférieurs, déficit moteur des 2 membres inférieurs (marche en fauchage).
N° 6	3j	-	-	Céphalées d'installation brutale, baisse de l'acuité visuelle au niveau de l'œil gauche. Paresthésies des 4 membres
N° 7	5j	Sd grippal date de 15j	-	Lombalgie, rétention urinaire, déficit moteur des 2 membres inférieurs
N° 8	7j	-	-	Des paresthésies des 2 membres inférieurs, dysurie
N° 9	3j	Vaccin covid-19 date de 15j	-	Déficit moteur des 2 membres inférieurs
N° 10	6j	-	+	Fourmillement et déficit moteur des 2 membres inférieurs
N° 11	15j	-	-	Diplopie, vomissements, dysurie, déficit moteur des 2 membres inférieurs.
N° 12	3j	-	-	Des paresthésies de membre supérieur gauche
N° 13	7j	-	-	Douleur diffuse et mal systématisée, des paresthésies et de déficit moteur des 2 membres inférieurs,
N° 14	1j	Vaccin covid-19 date de 1mois	+	Lombalgie, déficit moteur des 2 membres inférieurs, dysurie.
N° 15	25j	-	-	Trouble de la marche (ataxique) et d'équilibre, des névralgies cervico-brachiales
N° 16	4j	-	+	Céphalées d'installation brutale, déficit moteur des 2 membres inférieurs

C. La phase d'état :

La durée entre l'acmé des troubles et le début de la phase de récupération neurologique varie d'un patient à l'autre. Elle s'étend entre 48h et 4 mois.

Dans notre étude, la totalité des cas (100%) avaient des déficits moteurs, 6 cas étaient paraplégiques (37,5%), 6 cas paraparétiques (37,5%) et 4 cas tétraparétiques (25%).

Sur le plan sensitif, 14 sur 16 cas (87,5%) avaient présenté un trouble sensitif, dont 7 patients (43,75%) ont présenté une atteinte de la sensibilité superficielle seule, 1 patient (6,25%) présentait une atteinte de la sensibilité profonde seule, tandis que 6 patients (37,5%) combinaient ces deux atteintes. En revanche, le niveau sensitif était bien défini chez 12 cas sur 16 (75%), ce niveau était thoracique dans 100% des cas.

D'après les résultats, on note une atteinte neurologique symétrique chez 10 patients sur 16 (62,5%), en contrepartie, les 6 patients restants (37,5%) avaient présenté une atteinte neurologique asymétrique.

Un trouble vésico-sphinctérien était noté chez 13 cas (81,25%) : Une incontinence urinaire seule (3 cas), une incontinence urinaire et fécale (1 cas), une dysurie (1 cas), une rétention urinaire seule (6 cas), une rétention urinaire et constipation (2 cas). Par ailleurs, 8 patients avaient besoin d'un sondage vésical soit permanent ou intermittent.

Tableau 3 : Analyse des données cliniques de la phase d'état

Cas	Déficit moteur	Déficit sensitif	Niveau sensitif	Troubles vésico-sphinctériens	Atteinte symétrique
N° 1	Paraplégie Flasque	Hypoesthésie thermo-algique	Niveau sensitif xiphoïdien D6	Incontinence urinaire	OUI
N° 2	Paraplégie Flasque	Hypoesthésie thermo-algique	Niveau sensitif sus ombilical D8	Incontinence urinaire	OUI
N° 3	Paraparésie	Hypoesthésie thermo-algique	Niveau sensitif xiphoïdien D6	-	OUI
N° 4	Tétraparésie Spastique	Hypoesthésie thermo-algique	-	-	OUI
N° 5	Paraparésie	Totale	Niveau sensitif xiphoïdien D6	Rétention urinaire	NON
N° 6	Tétraparésie Spastique	Hypoesthésie thermo-algique	-	Rétention urinaire	NON
N° 7	Paraplégie Flasque	Totale	Niveau sensitif xiphoïdien D6	Rétention urinaire	OUI
N° 8	Paraplégie Flasque	Totale	un niveau sensitif ombilical D10	Rétention urinaire	NON
N° 9	Tétraparésie	Hypoesthésie thermo-algique	-	Rétention urinaire	NON
N°10	Paraparésie	Totale	Niveau sensitif xiphoïdien D6+ Anesthésie en selle	Incontinence urinaire	OUI
N°11	Paraplégie Flasque	-	Niveau sensitif En regard de D10	Rétention urinaire et constipation	NON
N°12	Tétraparésie	-	-	-	NON
N°13	Paraplégie Flasque	Totale	un niveau sensitif ombilical D10	Rétention urinaire et constipation	OUI
N° 14	Paraparésie Spastique	Hypoesthésie thermo-algique	Un niveau sensitif sus ombilical D8	Rétention urinaire	OUI
N°15	Paraparésie Spastique	Atteinte de la sensibilité profonde	Niveau sensitif xiphoïdien D6	Dysurie	OUI
N°16	Paraparésie Flasque	Totale	Niveau sensitif xiphoïdien D6	Incontinence urinaire et fécale	OUI

Totale : atteinte à la fois de la sensibilité superficielle et profonde ; - : absent

III. DONNÉES PARACLINIQUES :

A. Données d'imageries :

1. Imagerie médullaire :

L'IRM médullaire initiale a été effectuée pour tous les patients, les résultats de cette imagerie étaient anormaux dans 100% des cas.

Les lésions se manifestaient sous forme d'un hypersignal en séquence T2 dans 100% des cas, par contre, chez 7 patients (43,75%), les lésions apparaissaient en hyposignal en séquence pondérée en T1.

Une injection de produit de contraste était réalisée chez 12 cas (75%), parmi lesquels une prise de contraste a été notée chez 10 patients (83,33%), de localisation périphérique. Pour les 4 cas restants, l'injection n'a pas été faite.

Les lésions étaient localisées au niveau cervical chez 3 cas (18,75%), cervico-dorsal chez 5 cas (31,25%), dorsal chez 8 cas (50%), dorsolombaire chez 1 cas (6,25%) et lombaire chez 1 cas (6,25%). On note la présence de lésions multiples chez 2 cas (12,50%).

Un élargissement médullaire a été constaté chez 12 cas (75%).

L'IRM médullaire de contrôle a été effectuée pour deux cas. Elle a été réalisée le cas N° 10 suite à l'aggravation des symptômes neurologiques, montrant un résultat similaire à l'IRM initial. Pour le deuxième patient (cas N° 14), l'IRM de contrôle a été faite après une récupération fonctionnelle totale, le résultat montre une régression des lésions initiales.

Tableau 4 : Les données des IRM médullaires initiales

Cas	Lésion	Siège	Élargissement médullaire	Prise du gadolinium
N° 1	Hyposignal T1 Hypersignal T2	C1 à D7	Oui	Oui
N° 2	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D3 à D8 à prédominance antérieur	Oui	Non réalisée
N° 3	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D5 à D9	Non	Non réalisée
N° 4	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C2 à C5, et de L1-L2	Oui	Oui
N° 5	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D4 à D6	Non	Oui
N° 6	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C3 à D8	Oui	Oui
N° 7	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C1 à C7, de D5-D8, D11-D12	Oui	Non réalisée
N° 8	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D9 à D10	Oui	Oui
N° 9	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C3 et D4	Oui	Oui
N° 10	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D1 à D4	Oui	Non réalisée
N° 11	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D5 à D10	Oui	Oui
N° 12	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C1 à D1	Oui	Oui
N° 13	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de C3 à D10	Non	Oui
N° 14	Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D5 jusqu'à L1	Non	Non
N° 15	Hypersignal T2	Hypersignal hétérogène s'étendant du bulbe jusqu'à C6	Oui	Non
N° 16	Hyposignal T1 Hypersignal T2	Hypersignal s'étendant de D5 à D10	Oui	Oui

Cas N°1 :



Figure 1 : IRM médullaire en coupe sagittale montrant une lésion en hyposignal T1 (B) et en hypersignal T2 (A) s'étendant de C1 à D7 rehaussée après injection de gadolinium, augmentation du volume de la moelle en regard du fait de l'œdème.

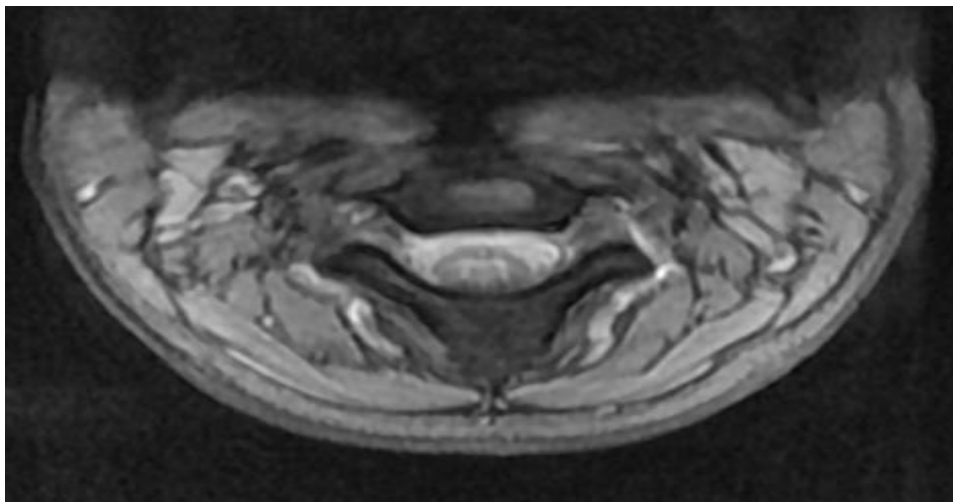


Figure 2 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montrant un hypersignal T2 limitée à la substance grise formant un signe de H.

Cas N°2 :



Figure 3 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 qui s'étend de D3 à D8 de localisation antérieure.

Cas N°4 :

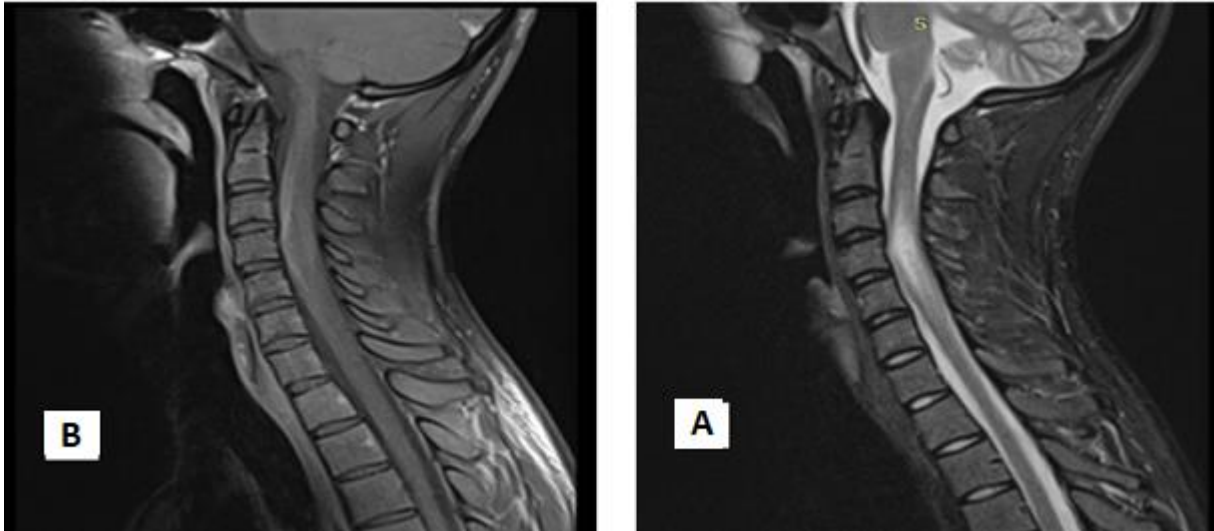


Figure 4 : IRM médullaire en coupe sagittale une lésion en hypersignal T2 (A) et en hyposignal T1 (B) s'étendant de C2 à C5 rehaussée après injection de gadolinium avec un important œdème sous-jacents.

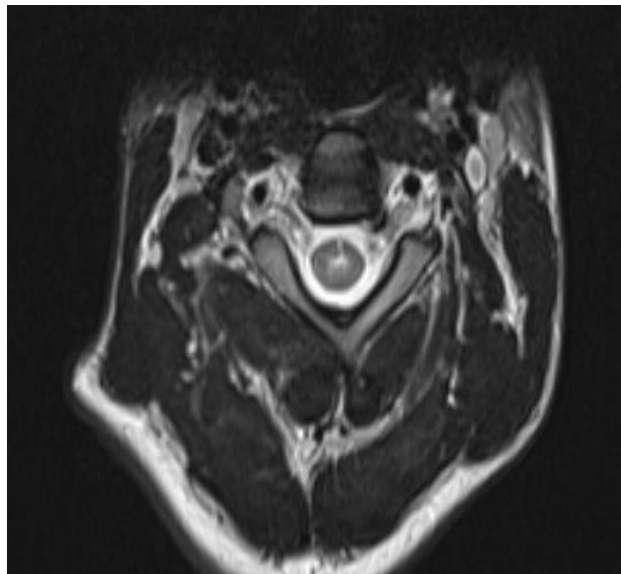


Figure 5 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montre un hypersignal en séquence T2 centromédullaire.

Cas N°7 :

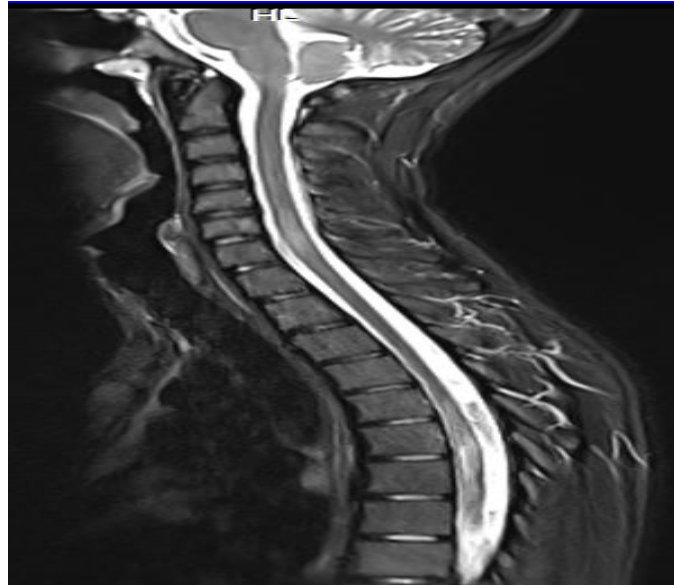


Figure 6 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C1 à C7 et D5 à D8 avec augmentation de la moelle en regard du fait de l'œdème.

Cas N°8 :

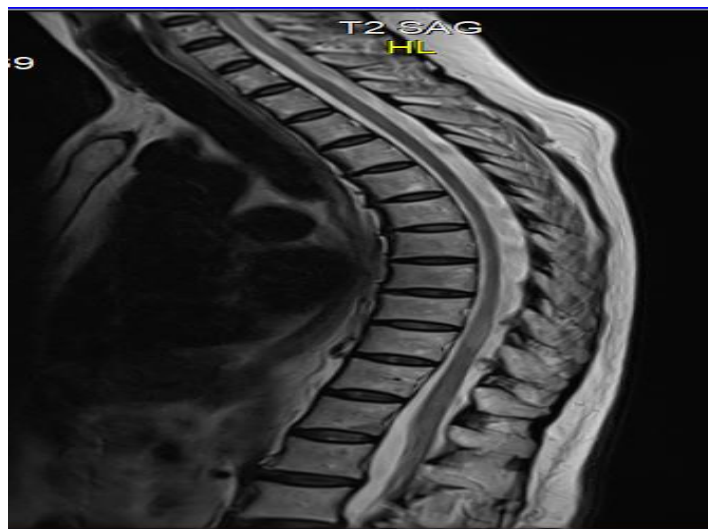


Figure 7 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de D9 à D10.

Cas N°9 :



Figure 8 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C3 à D4, avec une moelle augmentée du volume de façon fusiforme.

Cas N°10 :



Figure 9 : IRM médullaire en coupe sagittale mettant en évidence un hypersignal en pondération T2 s'étendant de D1 à D4.

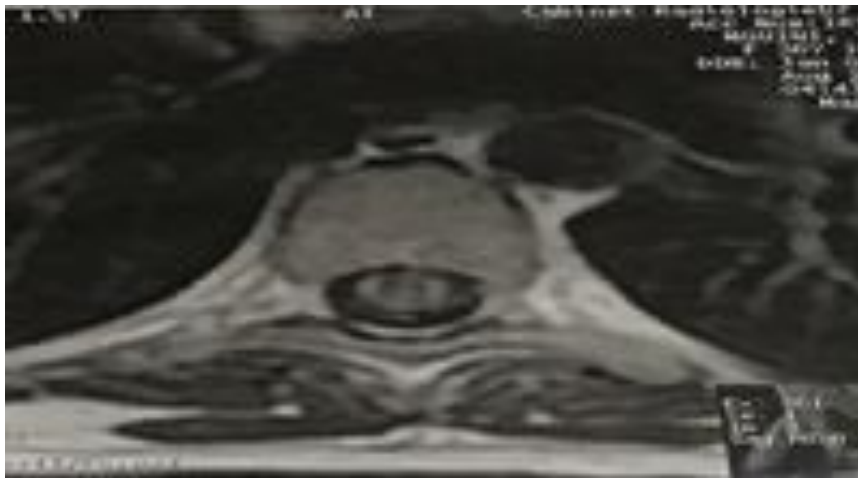


Figure 10 : IRM médullaire en coupe axiale montrant un hypersignal de la substance blanche siégeant au niveau de cordon postérolatéral.

Cas N°12 :

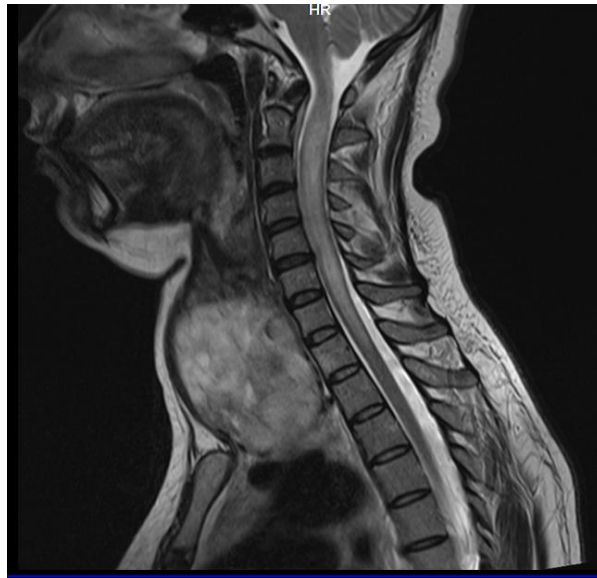


Figure 11 : IRM médullaire en coupe sagittale montre un hypersignal en séquence T2 s'étendant de C1 à D1 avec augmentation de la moelle en regard du fait de l'œdème.

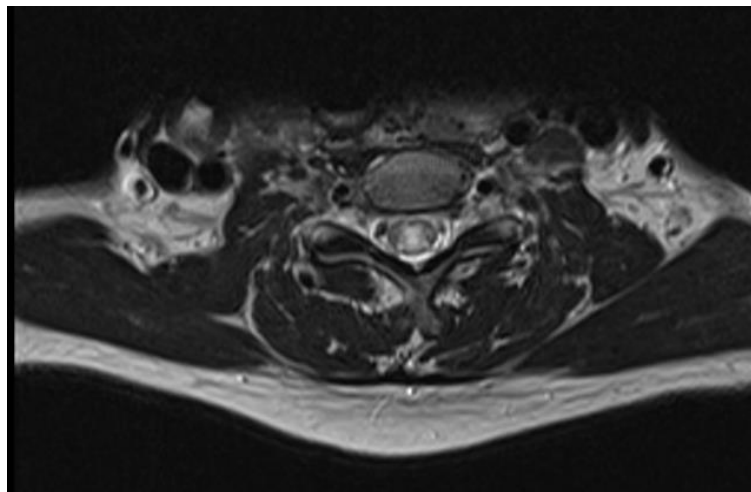


Figure 12 : IRM en coupe axiale de la moelle cervicale montre un hypersignal en séquence T2 centromédullaire.

Cas N°14 :



Figure 13 : IRM médullaire en coupe sagittale mettant en évidence un hypersignal en pondération T2 s'étendant de D5 à L1 (A et B).

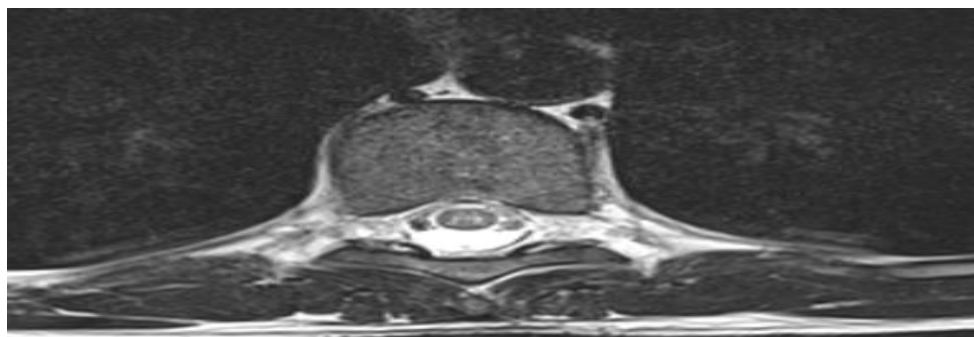


Figure 14 : IRM en coupe axiale de la moelle dorsale un hypersignal T2 limitée à la substance grise formant un signe de H.

2. Imagerie encéphalique :

L'IRM encéphalique initiale a été réalisée chez 13 cas (81,25%), elle était anormale seulement chez 3 cas (23,07%) : Cas N° 6 présente des lésions en hyper-signal T2 du nerf optique gauche qui se rehausse après injection de gadolinium. Chez le cas N° 11, on note la présence d'un hyper-signal flair de la partie post de protubérance, et pour le cas N° 15, on remarque un hyper-signal T2 au niveau bulbaire.

L'IRM encéphalique de contrôle n'a pas été effectuée pour aucun cas.

B.Liquide céphalo-rachidien :

Une ponction lombaire initiale a été réalisée pour tous les patients avec une analyse cytologique, biochimique, bactériologique et immunoélectrophorétique du LCR.

L'analyse du LCR a montré des valeurs anormales chez 6 patients (37,5%). L'examen du LCR a révélé une pléiocytose à prédominance lymphocytaire chez 5 patients (31,25%), et une pléiocytose à prédominance polynucléaire neutrophile chez 1 patient (cas N° 10) (6,25%). La cellularité moyenne était de $35,18 \pm 46,80$ mm³, les valeurs chez nos patients variaient entre 1 et 340 éléments/mm³. Une hyperprotéinorachie (>1g/L) a été retrouvée chez 3 patients (18,75%). Une hypoglycorachie (< 0,5 g/L) est constatée chez deux patients (cas N°10 et cas N° 16) (12,5%). La bactériologie était normale pour tous les patients. Concernant l'immunoélectrophorèse, on a noté la présence d'un profil oligoclonal chez 2 patients sur 14 (14,28%), sachant que cet examen n'a pas été effectué pour 2 patients (cas N° 10 et N° 16).

Tableau 5 : Analyses des résultats du LCR

Cas	Pléiocytose (éléments/mm ³)	Protéïnorrhée (g/l)	Glycorachie (g/l)	Synthèse intrathécale
N° 1	3 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 2	Hyperleucocytose à 40 /mm ³ à prédominance lymphocytaire	Normale	Normale	RAS
N° 3	2 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 4	20/mm ³ à prédominance lymphocytaire	Hyper-protéïnorrhée à 1,02 g/l	Normale	RAS
N° 5	3/mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 6	11 /mm ³ prédominance lymphocytaire	Normale	Normale	Bande oligoclonale
N° 7	1 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 8	2 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 9	28 /mm ³ à prédominance lymphocytaire	Normale	Normale	RAS
N° 10	Hyperleucocytose à 340/mm ³ à PNN	Hyper-protéïnorrhée à 2,26 g/l	hypoglycorachie à 0,33	Non réalisé
N° 11	5/mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 12	2 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 13	1/mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 14	3 /mm ³	Normale	Normale	RAS
N° 15	2 /mm ³	Normale	Normale	Bande oligoclonale
N° 16	Hyperleucocytose à 100/mm ³ à prédominance lymphocytaire	Hyper-protéïnorrhée à 2,01g/l	Hypoglycorachie à 0,30	Non réalisé

RAS : Rien à signaler, PNN : polynucléaire neutrophile

C. Biologie :

Pour le bilan biologique standard, plusieurs analyses ont été effectuées :

- ❖ Un bilan inflammatoire a été réalisé pour tous les patients :
 - La numération formule sanguine (NFS) montre une hyperleucocytose pour deux patients (cas N°10 et cas N°14) (12,50%), les résultats trouvés sont respectivement de 17000/mm³ et 12700/mm³, et une thrombopénie (à 93000/mm³) a été noté chez un seul patient (cas N°16) (6,25%).
 - La protéine C-réactive (CRP) était élevée chez trois patients (cas N°10, cas N°14, cas N°16) (18,75%), variant entre 15 et 76 mg/l.
 - La vitesse de sédimentation (VS) était élevée chez 4 patients (cas N°12, cas N°13, cas N°14, cas N°16) (25%), variant entre 75 et 106 mg/l.
 - En globalité, un syndrome inflammatoire biologique était présent chez 5 patients (31,25%).
- ❖ Un bilan hépatique et un bilan rénal ont été effectués pour l'ensemble des patients, les résultats étaient normaux pour tous les cas à l'exception du cas N°16 dont le résultat montre une insuffisance rénale chronique modérée.

Le dosage de vitamine b12, et des Sérologies (VIH/CMV/TPHA-VDRL/HSV/HVB-HVC), ont été faits pour tous les patients, les résultats interprétés sont normaux pour 100% des cas.

L'ECBU a été réalisé seulement pour 12 patients (75%), une infection urinaire a été détectée chez 4 patients, dont 3 cas ont présenté une infection à Escherichia coli (cas N°7, cas N°8, cas N°11), et un cas a attrapé une infection à staphylococcus saprophyticus (cas N°14).

Pour le bilan immunologique, plusieurs tests ont été effectués :

- La recherche des anticorps antinucléaires (ANN) a été réalisée pour la totalité des cas, montrant un résultat positif pour deux cas (N°12 et cas N°16) (12,5%), et un aspect moucheté pour deux autres cas (N°3 et N°15), un parmi eux (cas N°3) est devenu négatif après le contrôle.
- Pour les anti-AQP4 ou les anti-NMO (**par méthode d'ELISA**), réalisés pour 14 patients, mais ils n'étaient positifs que pour 4 d'entre eux (28,57%).

- Pour les anti-MOG, effectués pour 14 cas, le résultat était positif seulement chez deux cas (N°1 et N°14) (14,28%).
- Les anti-DNA natifs, faits pour 10 cas, un seul cas (N°16) était positif (10%).
- Les Anti-SSA /SSB ont été réalisés pour 4 cas, le résultat était positif pour un seul cas (N°13).

La biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) a été effectuée pour 12 cas (75%). Chez le cas N°13, le résultat était en faveur d'une sialite chronique grade 4 de Chisholm et Masson compatible avec un syndrome de Gougerot-Sjögren. Pour le reste des cas, la biopsie ne révèle pas d'anomalie.

Tableau 6 : Analyse des résultats de bilan biologique et BGSA

Cas	Bilan biologique standard	ECBU	Le bilan immunologique					BGSA
			ANN	Anti-AQP4 (Méthode d'ELISA)	Anti-MOG	Anti-DNA natifs	Anti-SSA /SSB	
N° 1	RAS	-	-	-	+	NR	NR	NR
N° 2	RAS	-	-	-	-	-	NR	-
N° 3	RAS	NR	Aspect moucheté	-	-	-	-	-
N° 4	RAS	NR	-	-	-	-	NR	-
N° 5	RAS	-	-	-	-	-	NR	-
N° 6	RAS	-	-	-	-	NR	NR	-
N° 7	RAS	+	-	-	-	-	NR	-
N° 8	RAS	+	-	-	-	-	NR	-
N° 9	RAS	-	-	-	-	-	NR	-
N° 10	NFS: Hyperleucocytose à 17000/mm ³ , CRP : à 17 mg/l	-	-	NR	NR	NR	NR	NR
N° 11	RAS	+	-	+	-	NR	NR	NR
N° 12	VS : à 91mg/l	NR	+	+	-	-	-	-
N° 13	VS : à 101mg/l	-	-	+	-	NR	+	+ : sialite chronique grade 4 de Chisholm et Masson
N° 14	NFS: Hyperleucocytose à 12700/mm ³ , CRP : à 15 mg/l VS : à 75mg/l	+	-	-	+	NR	NR	NR
N° 15	RAS	NR	Aspect moucheté	-	-	-	-	-
N° 16	NFS : Thrombopénie à 93000/mm ³ , CRP : à 76 mg/l VS : à 106mg/l Bilan rénale : IRC modérée avec DFG : à 54ml/min/1,73m ²	-	+	NR	NR	+	NR	-

NR : Non réalisé, RAS : Rien à Signaler, + positif, - négatif

D. Autres investigations :

Un examen ophtalmologique avec fond d'œil a été réalisé pour tous les patients, mais s'est révélé anormal uniquement chez 3 cas.

- Œdème papillaire gauche pour le cas N°6
- Test de shirmer positif pour le cas N°13
- Paralysie internucléaire pour le cas N°11

Un potentiel évoqué visuel (PEV) a été effectué pour trois patients (cas N°6, cas N°12, cas N°13), le résultat trouvé était normal pour les trois cas.

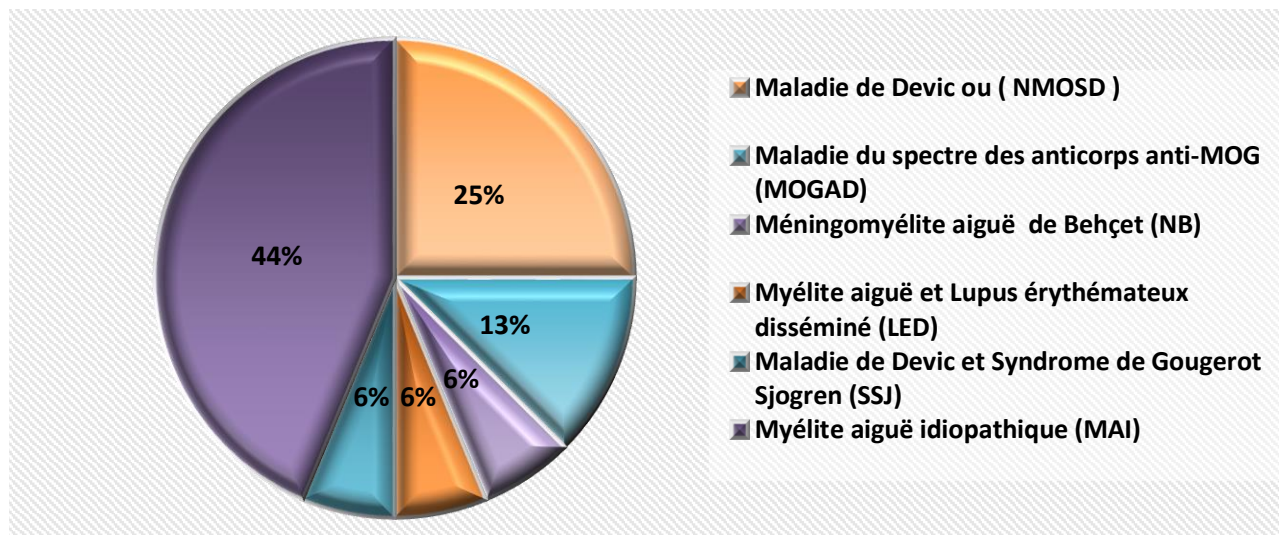
Une Echographie cervicale avec un bilan thyroïdien ont été effectués pour la patiente N°12, suite à la découverte à l'examen clinique d'une tuméfaction cervicale médiane ascendante avec la déglutition. Le résultat du bilan thyroïdien était en faveur d'une hypothyroïdie (TSH us = 0,338mUL/l), et l'échographie a montré un goitre volumineux hétéro-nodulaire à prédominance gauche class2 TIRADS 3.

On a constaté chez la patiente (cas N°13) une douleur au niveau des deux mollets, ce qui nous a poussés à réaliser un écho-doppler veineux, qui a montré une thrombophlébite des deux membres inférieurs.

Le reste de bilan pré-bolus (ionogramme sanguin, bilan lipidique, ECG) a été effectué pour tous les patients, le résultat s'est avéré être normal.

IV. LES PROFILS ÉTIOLOGIQUES :

D'après ce parcours de raisonnement et de l'analyse des données précédentes, on peut déduire les étiologies suivantes :



Graphique 6: Les profils étiologiques

- **6 cas de maladies démyélinisantes acquises du SNC :**
 - o 4 cas de maladie de Devic (NMOSD) : remplissent les critères proposés par Wingerchuk et al. en 2015[24] :
 - ✓ 3 cas (N°6, N°11, N°12) de NMOSD ^{Anti-AQP4+} : ils avaient tous un tableau clinique de myélite transverse aiguë, en plus d'une névrite optique rétro-bulbaire pour le cas N°6, d'une diplopie et d'une paralysie internucléaire pour le cas N°11 (syndrome de tronc cérébral aigu).
 - ✓ Un cas (N°15) de NMOSD ^{Anti-AQP4-} : La patiente présentait un tableau clinique de myélite transverse aiguë avec un syndrome d'area postrema (dissémination dans l'espace : atteinte bulbaire et médullaire), et l'IRM médullaire a révélé des lésions étendues longitudinalement.
 - ✓ Les diagnostics différentiels ont été exclus pour les 4 cas.

Tableau 7 : Critères diagnostiques du spectre neuromyéélite optique (NMO) – d'après Wingerchuk et al., 2015 [24]

Anti-AQP4 positifs	Anti-AQP4 négatifs	Atteintes cliniques caractéristiques
Au moins une atteinte clinique caractéristique	Au moins deux atteintes cliniques caractéristiques pendant un seul ou plusieurs épisodes distincts et remplissant toutes les exigences suivantes : - Au moins un épisode clinique : une névrite optique, une myélite aiguë avec LETM ou un syndrome de l'area postrema. - Dissémination dans l'espace (au moins 2 territoires caractéristiques) - Caractéristiques IRM remplies.	1. Névrite optique 2. Myélite aiguë 3. Syndrome d'area postrema : épisode de hoquet ou de nausées et vomissements inexplicables. 4. Syndrome tronc cérébral aigu 5. Narcolepsie symptomatique ou syndrome diencephalique clinique aigu 6. Syndrome encéphalique symptomatique
Test positif pour l'AQP4-IgG à l'aide de la meilleure méthode de détection disponible ((cell-based assay recommandé)	Tests négatifs pour l'AQP4-IgG en utilisant la meilleure méthode de détection disponible, ou tests non disponibles.	
Exclusion de diagnostics différentiels	Exclusion des diagnostics différentiels	

○ 2 cas de maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD) : En se basant sur les critères de diagnostic proposés par **Jarius et ses collègues en 2018**[25], le diagnostic a été retenu chez le cas N°1 et le cas N°14, le tableau clinique est évocateur d'une myélite aiguë, l'IRM médullaire est compatible avec une myélite longitudinale étendue, avec une anomalie de signal T2 sur les séquences axiales formant un signe de H limitée à la substance grise. De plus, les deux patients étaient séropositifs pour les anticorps anti-MOG dans leur sérum.

Tableau 8 : Les critères de diagnostic de MOGAD proposé par Jarius et ses collègues en 2018 [25]

Selon Jarius et ses collègues, pour être diagnostiqué avec la maladie associée aux anticorps anti-MOG (MOGAD) ou un MOG-EM, le patient doit répondre à tous les critères ci-dessous :	
1.	Névrite optique monophasique ou récidivante, myélite, atteinte du tronc cérébral ou encéphalite, ou toute combinaison de ces symptômes
2.	Résultats IRM ou électro physiologiques (PEV chez les patients présentant une névrite optique isolée) compatibles avec une démyélinisation du SNC
3.	Séropositivité des anticorps anti-MOG dans le sérum ou LCR.

- **2 cas de myélite secondaire à la maladie auto-immune du système :**

o Un cas de myélite et lupus : Notre patiente (cas N°16) remplit les critères de classification de lupus érythémateux systémique proposé par l’American college of Rheumatology 1982, modifiés en 1997[26], chez laquelle on trouve une éruption malaire en ailes de papillon, polyarthrite non érosive, +/- atteinte rénale, atteinte hématologique (thrombopénie 93000 /mm³), anti ADN native positif et anticorps antinucléaire positif. En plus, la myélite chez notre patiente caractérisée par un tableau clinique évocateur (céphalée, fièvre, paraparésie flasque, atteinte de la sensibilité superficielle et profonde, une incontinence urinaire et fécale) d’installation aiguë. Pour le tableau radiologique, l’IRM révèle une lésion longitudinale étendue en hypersignal T2.

Tableau 9 : Critères de classification du lupus érythémateux systémique proposés par l’American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997* [26]

Le diagnostic du lupus est évoqué quand il existe au moins 4 critères	
1.	Eruption malaire en ailes de papillon
2.	Eruption de lupus discoïde
3.	Photosensibilité
4.	Ulcérations orales ou nasopharyngées
5.	Polyarthrite non érosive
6.	Pleurésie ou péricardite
7.	Atteinte rénale : protéinurie > 0.5g/j (ou +++) ou cylindres urinaires
8.	Atteinte neurologique : convulsions, psychose
9.	Atteinte hématologique : - anémie hémolytique avec hyper-réticulocytose ou - leucopénie < 4000/mm ³ constatée à au moins 2 reprises ou - lymphopénie < 4500/mm ³ constatée à au moins 2 reprises ou - thrombopénie < 100 000/mm ³ en l'absence de cause médicamenteuse
10.	Désordre immunologique : présence d'anticorps anti-ADN natif ou d'anti Sm ou d'antiphospholipides : - anti-ADN natif positif à un taux normal - ou présence d'anticorps anti-Sm - ou titre anormal d'anticorps anticardioline IgG ou IgM - ou présence d'une antiprothrombinase - ou fausse sérologie syphilitique positive connue depuis au moins 6 mois (VDRL+, TPHA-)
11.	Présence de facteurs antinucléaires à un titre anormal en l'absence de médicament inducteur : - titre anormal d'anticorps antinucléaires en immunofluorescence - ou technique équivalente à n'importe quel moment de l'évolution, en l'absence de médicament inducteur de lupus

- Un cas de méningomyélite de Behçet : Selon les recommandations consensuelles internationales pour le diagnostic de neuro-Behçet (NB)[27], notre patiente (cas N°10) remplit les critères de diagnostic de NB définis :
 - 1- Le diagnostic est retenu depuis 2017 selon les critères de classification d'International study group for Behçet disease [28].
 - 2- Tableau clinique de myélite aiguë
 - 3- IRM : lésion en hypersignal s'étend de D5 à D10
 - 4- LCR : montre une hyperleucocytose à 100/mm³ à prédominance lymphocytaire, une protéinorachie à 2,01 g/l et absence de germe isolé (=une méningite aseptique).

Tableau 10 : Les critères de classification d'«International study group for Behçet disease» de la maladie de Behçet [28], et les recommandations consensuelles internationales pour le diagnostic de neuro-Behçet (NB)[27]

Les critères de diagnostic de la maladie de Behçet	Les critères de diagnostic de la Neuro-Behçet (NB)
<ul style="list-style-type: none"> • Aphtose buccale récidivante+++ + au moins 2 critères suivants : ✓ Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles ✓ Lésions oculaires : uvéite, vascularite ✓ Lésions cutanées : érythème noueux, pseudofoliculites, lésions papulopustuleuses, nodules acnéiformes ✓ Pathergy test positif 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Neuro-Behçet défini : <ol style="list-style-type: none"> A. Patients répondant aux critères internationaux de diagnostic de la MB B. Syndrome neurologique clinique objectif en liaison avec la maladie de Behçet étayé par des anomalies sur l'un ou l'autre des éléments suivants ou sur les deux : <ol style="list-style-type: none"> a. La neuro-imagerie b. LCR C. Pas d'alternative étiologique aux troubles présentés 2. Neuro-Behçet probable : Répond à l'un des deux critères suivants en l'absence d'autres alternatives étiologiques aux troubles présentés : <ol style="list-style-type: none"> A. Syndrome neurologique objectif comme défini en 1, mais chez un patient ne répondant pas à l'ensemble des critères diagnostiques de MB B. Syndrome neurologique non caractéristique chez un patient avec une MB définie

- **Un cas (cas N°13) de la maladie de Devic associé au syndrome de Gougerot**

Sjögren (SSJ):

- Selon les Critères de diagnostic du spectre NMO (d'après Wingerchuk et al.), le diagnostic a été retenu : anti-AQP4 positif et un tableau de myélite aiguë.
- En se basant sur les critères de classification ACR-EULAR du SSj. 2016[29], le score de maladie de Gougerot Sjögren est égal à 7 chez notre patient : BGSA montre une sialite chronique grade 4 de Chisholm et Masson, test de Schirmer positif et Anti-SSA positif. Une xérophtalmie chronique a été notée, avec absence de critères d'exclusion.
- L'IRM médullaire montre un hypersignal en séquence T2 étendu et centromédullaire.

Tableau 11 : Critères de classification ACR-EULAR du SSj. 2016 [29]

Items	Score
Biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) avec sialadénite lymphocytaire et focus score ≥ 1	3
Présence d'anti-SSA/Ro	3
Ocular Staining Score ≥ 5 (ou score de Van Bijsterveld ≥ 4) à au moins 1 œil	1
Test de Schirmer ≤ 5 mm/5 min à au moins 1 œil	1
Flux salivaire non stimulé $\leq 0,1$ ml/min	1
Maladie de Sjögren si score total ≥ 4	
Ces critères ne s'appliquent que si le patient présente :	
<ul style="list-style-type: none"> • Au moins un symptôme de sécheresse oculaire ou buccale <ul style="list-style-type: none"> Symptômes oculaires : Au moins un des 3 critères ci-dessous : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les yeux secs de façon quotidienne gênante et persistante depuis plus de 3 mois. ▪ Sensation récidivante d'avoir du sable ou du gravier dans les yeux. ▪ Utilisation des larmes artificielles plus de 3 fois par jour. Symptômes buccaux : Au moins un des 3 critères ci-dessous : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Avoir une sensation de bouche sèche depuis plus de 3 mois. ▪ Avoir à l'âge adulte un gonflement des glandes salivaires persistant ou récidivant. ▪ Utilisation souvent des liquides pour aider à avaler les aliments solides. • Ou une suspicion de SSj basée sur un score d'activité ESSDAI ≥ 1 	
Critères d'exclusion = Antécédent de : Irradiation tête et cou, Hépatite C active (définie par une PCR positive), Maladie liée au HIV, Sarcoidose, Amylose, GVH, Maladie associée aux IgG4.	

- 7 cas de myélite idiopathique :Pour nos patients, et selon les critères proposés par le groupe de travail du Transverse Myelitis Consortium (TMCWG) en 2002[30], la confirmation de diagnostic du Myélite Transverse Idiopathique nécessite la présence de tous les critères d'inclusion et d'aucun critère d'exclusion suivants :

Critères d'inclusion :

1. Développement d'un déficit neurologique : sensitif, moteur ou vésico-sphinctérien attribuable à une atteinte médullaire.
2. Des signes cliniques ou des symptômes bilatéraux (mais pas nécessairement symétrique)
3. Un niveau sensitif clairement défini
4. Exclusion d'une étiologie compressive extra-axiale par neuro-imagerie (IRM ou myélographie, le scanner de la colonne vertébrale n'est pas adéquat)
5. Preuve d'une inflammation médullaire (pléiocytose du LCR ou augmentation de l'index d'IgG, ou rehaussement de gadolinium à l'IRM) observée au début ou dans les 7 jours
6. Progression vers le nadir entre 4 heures et 21 jours après l'apparition des symptômes

Critères d'exclusion :

1. Antécédents d'irradiation de la colonne vertébrale au cours des 10 années précédentes.
2. Déficit clinique compatible avec thrombose de l'artère spinale antérieure.
3. Signes IRM évocateurs d'une malformation artérioveineuse.
4. Preuve sérologique ou clinique d'une maladie auto-immune systémique (sarcoïdose, maladie de Behçet, syndrome de Gougerot Sjögren, lupus érythémateux systémiques, ect..).
5. Tableau clinique évocateur d'une atteinte infectieuse du SNC (par exemple, syphilis, VIH, CMV).
6. Anomalies à l'IRM cérébrale évocatrice de la sclérose en plaque.
7. Antécédent(s) de névrite optique cliniquement apparente.

V. TRAITEMENT ET SUIVI EVOLUTIF :

A. Traitement :

1. Corticothérapie :

Le délai entre le début de symptomatologie et la mise en place de traitement par corticothérapie en IV varie de 72h à 5 semaines, la durée moyenne est de 12 ± 5 jours.

Tous les patients ont reçu un traitement par corticothérapie IV (1g/j), pendant 10 jours chez 13 patients (81,25%), et 5 jours chez 3 patients (18,75%), et le relai par voie orale a été effectué chez 9 patients (56,25%), à une dose de 1mg/kg/jour, pendant une durée d'un mois, la régression s'est déroulée sur une période de six semaines.

Parmi les 16 patients qui ont reçu des corticoïdes, l'évolution était initialement :

- ✓ Favorable avec récupération complète chez 9 cas (56,25%), sur une période maximale de 3 mois.
- ✓ Amélioration incomplète chez 5 cas (N°3, N°4, N°10, N°11 et N°13) (31,25%), ce qui nous a mené à envisager un traitement de deuxième ligne par les échanges plasmatiques ou/et un traitement de fond.
- ✓ Une évolution stationnaire est remarquée chez 2 cas (N°15, N°16) (12,5%), pour lesquels un traitement de fond est mis en place.

2. Echanges plasmatiques :

Les échanges plasmatiques ont été réalisés pour deux patientes (cas N°11 et cas N°13) (12,5%), en 5 séances, avec un rythme d'une séance tous les deux jours, pendant 2 semaines.

L'évolution était favorable avec une récupération dans une période d'un mois chez le cas N°11, par contre chez le cas N°13, l'amélioration était incomplète. C'est suite à cela qu'on a décidé de mettre la patiente sous traitement de fond.

3. Traitement de fond :

Un traitement de fond a été indiqué chez 6 cas (N°3, N°4, N°10, N°13, N°15, N°16) (37,5%).

Deux cas (N°4 et N°13) ont été mis sous azathioprine (Imurel®) : 1cp/3jour pendant 15 jours puis 1cp/2jour pendant 15 jours, puis 1cp/jour.

Quatre cas ont pris la cyclophosphamide (Endoxan®) : 1g en IV chaque mois pour le cas N°10, 1g chaque 2 mois pour les 3 cas restants (N°3, N°15 et N°16). Notons que le cas N°3 avait déjà reçu deux perfusions de 500mg de rituximab (ZELVA®) à 15 jours d'intervalle.

4. Antibiothérapie :

Une antibiothérapie a été instaurée chez 5 cas (N°7, N°8, N°10, N°11 et N°14) (31,25%), à dose méningée (triaxon 100mg/kg/j) pour un cas (N°10), 4 cas a été reçu des antibiotiques pour infection urinaire (3 cas à escherichia coli traités par triaxon (50mg/kg /j) et 1 cas à staphylocoque traité par l'association amoxicilline-acide clavulanique (1gx3/j)).

5. Traitement symptomatique :

Tous les patients ont bénéficié d'un matelas anti escarre, d'IPP à 40mg en IV, de calcium et vitamine D (CALCIFIX®), de potassium (KALIEFF®). Tous les cas ont eu un traitement anticoagulant à titre préventif, à l'exception de cas N°13 qui l'a eu à titre curatif suite à une thrombophlébite des deux membres inférieurs.

Selon l'état du patient, la rééducation motrice a été effectuée pour tous les patients, alors que la rééducation vésico-sphinctérienne a été réalisée seulement pour 10 cas (62,5%).

Un sondage vésical a été réalisé chez 8 cas (N°5, N°6, N°7, N°8, N°9, N°11, N°13, N°14) (50%).

Tableau 12 : Traitement et profils évolutif

Cas	Corticothérapie	Evolution	Echange plasmatique	Evolution	Traitement de fond	Evolution Après 6mois	Le délai de récupération
N° 1	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N° 2	Corticoïde IV pdt 10j	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N° 3	Corticoïde IV pdt 10j	Amélioration incomplète FMS :4/5 MIG	-	-	Cyclophosphamide (Endoxan) chaque 2mois	Moyenne	Na
N° 4	Corticoïde IV pdt 10j	Amélioration incomplète FMS : MS distale FMS (4/5)	-	-	Azathioprine 50mg	Bonne	>3mois
N° 5	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N° 6	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N° 7	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	1-3mois
N° 8	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	1-3mois
N° 9	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N°10	Corticoïde IV pdt 10j	Amélioration incomplète : FMS : (3+/5) MID et (4/5) MIG	-	-	Cyclophosphamide (Endoxan) chaque 1mois	Mauvaise	Na
N°11	Corticoïde IV pdt 10j	Amélioration incomplète FMS : 2/5MID , 3/5MIG	Oui : 5 séances	Favorable avec récupération complète	-	Bonne	<1mois
N° 12	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	1-3mois
N°13	Corticoïde IV pdt 5j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Amélioration incomplète FMS : passées à 2/5MI	Oui : 5 séances	Amélioration incomplète FMS : passées à 3/5 MI	Azathioprine 50mg	(Décès)	Na
N°14	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois puis régression	Favorable avec récupération complète	-	-	-	Bonne	<1mois
N°15	Corticoïde IV pdt 10j	Stationnaire	-	-	Cyclophosphamide (Endoxan) chaque 2mois	Mauvaise	Na
N°16	Corticoïde IV pdt 10j puis relais per os pdt 1mois	Stationnaire	-	-	Cyclophosphamide (Endoxan) chaque 2mois	Patient perdue de vue	Na

Na : Non applicable

B. Suivi :

La durée de suivi était variable d'un patient à l'autre, allant de six mois à un an.

Le délai entre le début de l'amélioration et la récupération complète varie en fonction du patient.

- ✓ Inférieur à un mois chez 7 cas (43,75%).
- ✓ Entre un et trois mois chez 3 cas (18,75%).
- ✓ Supérieur à trois mois pour 1 cas (6,25%).
- ✓ Pour les 5 cas restants, la durée de récupération est « Non applicable », puisque :
 - Trois cas (N°3, N°10, N°15) (18,75%) n'ont pas eu une récupération complète après un an de suivi.
 - Un cas (6,25%) est décédé avant le rendez-vous de suivi de 6 mois.
 - Un cas perdu de vue.
- On a noté un cas de récurrence après 2ans de récupération chez le cas N°6.

C. Score à l'échelle EDSS :

Le score EDSS prédit le pronostic à long terme chez les patients, dans notre étude, des pronostics variables ont été établis :

- ✓ Un bon pronostic pour 11 patients (68,75%), dont la marche se fait sans aide, sans limitation de PM, un examen neurologique normal et sans trouble génito-sphinctériennes. Leurs scores à l'échelle EDSS sont revenus à 0 après le traitement, comparativement à des scores initiaux situés entre 5,5 et 7,5.
- ✓ Un pronostic moyen pour un patient (6,25%), qui nécessite une aide ou accompagnement à la marche, avec persistance des anomalies sur l'examen neurologique. Dans le cas du patient numéro 3, son score à l'échelle EDSS est passé de 6,5 à 6 après le traitement.

- ✓ Un mauvais pronostic pour **deux patients** (12,5%), qui nécessitaient un fauteuil roulant pour se déplacer, avec persistance des anomalies sur l'examen neurologique. Dans le cas du patient numéro 10, son score à l'échelle EDSS est passé de 7,5 à 7 après le traitement. Quant au patient numéro 15, son score à l'échelle EDSS est resté stable à 7, elle a développé une Insuffisance cardiaque avec un œdème généralisé sous traitement à l'Endoxan, ce qui a conduit à l'arrêt du traitement par le cardiologue.
- ✓ Une patiente perdue de vue (6,25%).
- ✓ Une patiente a été décédée (6,25%).

D. Facteurs pronostiques :

Notre série de cas n'a révélé aucun facteur pronostique identifiable. La taille limitée de notre population peut expliquer en grande partie l'échec de cette analyse statistique comparative.



Discussion



I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Age et sexe :

L'incidence annuelle de la myélite aiguë varie de 1,34 à 4,60 cas par million [31–33], mais augmente jusqu'à 24,6 cas par million si l'on inclut les maladies démyélinisantes acquises comme la SEP[34]. La myélite aiguë peut survenir à tout âge, bien qu'un pic d'incidence bimodal se produise au cours de la deuxième et de la quatrième décennie de la vie[32,35].

Dans notre étude, 16 patients au total ont finalement été sélectionnés et inclus dans notre analyse. Le sexe ratio est de 0,45 avec prédominance féminine. La tranche d'âge des patients était comprise entre 11 et 60 ans avec moyenne d'âge de 32,93 +/- 11,78 et un pic de fréquence de la maladie entre 10ans et 29ans.

Dans l'étude de Smith et al.[36] réalisée en Finlande (2020), au total, 63 patients remplissaient les critères pour la myélite transverse aiguë. L'âge moyen d'apparition de la myélite était de $35,0 \pm 14,9$ ans (moyenne \pm SD). Sur l'ensemble des patients, 39 (62%) étaient des femmes. Et aussi selon Berman et al (Israël 1981).[37] Il semble y avoir deux pics de fréquence de la maladie, l'un entre 10 et 19 ans et l'autre entre 30 et 39 ans. **Des données similaires aux nôtres.**

Cependant dans l'étude de Dubey et al (Etat Unis 2018). [38], sur 54 patients inclus atteints de myélite MOG-IgG, une moyenne d'âge plus jeune et un sex ratio différent ont été notés. En effet, l'âge médian était de 25ans (extrêmes : 3-73 ans) et 24 étaient des femmes (44 %).

En outre, dans l'étude de boukasri et al (Oujda 2017). [39] , portant sur 12 cas révèle que l'âge moyen des patients est de 36 ans, avec une légère prédominance masculine constatée chez 52% d'entre eux.

Dans la littérature, il ne semble pas y avoir de prédisposition familiale ou ethnique à la myélite transverse aiguë et il n'y a pas de preuve de variation géographique de son incidence. Une incidence plus élevée serait observée chez les femmes, mais une mise en garde importante de l'une de ces études est que la proportion de cas qui ont été diagnostiqués sclérose en plaques (SEP) n'était pas précisée. la SEP étant plus fréquente chez les femmes et si une proportion significative des cas a été diagnostiquée ultérieurement comme étant une sclérose en plaques, cela peut expliquer en partie le taux d'incidence plus élevé[40].

Tableau 13: comparaison des données de notre étude avec celles de littérature.

Etude	Pays	Taille de la population (n)	Age moyen	Sexe prédominant
Notre étude	Maroc (2023)	16	32,93 ans	Féminin (55%)
Smith et al.[36]	Finlande (2020)	63	35ans	Féminin (62%)
Dubey et al.[38]	Etats Unis (2018)	54	25ans	Masculin (56%)
Boukasri et al.[39]	Maroc (2017)	12	36 ans	Masculin (52%)

B.La couverture sociale :

Dans notre étude, nous observons que la majorité de nos patients ne bénéficiaient pas d'une couverture médicale adéquate (62.5%) ce qui peut affecter leur accès aux soins et aux traitements. Cependant, ce facteur n'a pas été développé dans la littérature, ceci serait dû au fait de la différence de couvertures médicales en fonction des pays. Les pays européens octroyant à leurs citoyens une prise en charge médicale globale ce qui limiterait la variation de prise en charge selon le revenu.

C. Les antécédents :

Dans la littérature, il semblerait que l'antécédent le plus retrouvé serait infectieux. Dans l'étude de Beh et al (Etat Unis 2013). [41] , la moitié des patients avaient un antécédent d'infection.

De même dans l'étude de Dubey et al (Etat Unis 2018). [38], Trente et un patients (57 %) présentaient des symptômes prodromiques (rhinorrhée, mal de gorge, fièvre légère, malaise et toux) dus à une infection présumée (n = 28) ou confirmée (virus d'Epstein Barr, n = 3), et 2 seraient 1 à 2 semaines après la vaccination contre la grippe.

En ce qui concerne nos cas, il convient de noter qu'une partie importante, environ 37.5 %, avait des antécédents d'infection (3 cas après 10 à 15 jours de syndrome grippal et 3 cas après avoir reçu une vaccination contre le COVID-19 entre 15 jours et un mois auparavant).

II. DONNÉES CLINIQUES :

A. Le délai d'admission et les étiologies de retard d'admission :

Dans notre étude, la moyenne du délai de prise en charge est de 9 ± 6 jours. Le délai minimal était de 48 heures, alors que le délai maximal était de 35 jours. Seulement deux patients (12,5%) sont arrivés au délai déterminé et considéré comme optimal (<48H).

La littérature confirme que la sous-reconnaissance de la myélite aiguë lors de la présentation est courante. De nombreux patients ne sont pas référés vers une admission ou des soins spécialisés de niveau supérieur malgré leur potentiel de détérioration clinique significative et de décès [42–45].

De plus dans l'étude de Hayes et al (Etat Unis 2023). [46] un total, 126 patients (72 %) n'ont pas été initialement reconnus comme souffrant de myélite aiguë lors de la présentation initiale, alors que 49 patients ont été rapidement diagnostiqués. Comme prévu, ce premier groupe était associé à un délai plus long jusqu'au diagnostic de l'AFM à partir du début de la faiblesse (6 jours contre 3 jours ; différence, -4 ; IC à 95 %, -6 à -2 ; $P < 0,001$)

De même, selon une enquête auprès de nos patients, il semblerait que nous retrouvions des résultats similaires puisque, l'association des résultats du passage initial au secteur privé (médecin généraliste) avec des erreurs de diagnostic (36%) et l'ignorance et la banalisation de la gravité des symptômes (21%) représentaient 57% des causes de retard diagnostic. Le manque de moyen (43% dans notre étude) ne pouvant être comparé puisque les pays européens bénéficient d'une couverture de santé pour tous les citoyens.

B. Les symptômes précurseurs :

Dans l'étude de Dubey et al (Etat Unis 2018).[38] , 57 % des patients présentaient des symptômes prodromiques ou généraux (rhinorrhée, mal de gorge, fièvre légère, malaise et toux) .Des résultats similaires ont été retrouvés dans l'étude de de Lipton et al (État Unis 1973). [47] où le symptôme de fièvre était clairement présent lors de la phase initiale (représentant respectivement 31% et 41%). Alors que dans notre étude, 37.5% de nos patients avaient une fièvre ou syndrome grippal comme symptôme précurseur.

Selon Jeffery et al (Etat Unis 1993) .[32], En plus de la fièvre, les symptômes qui annoncent généralement l'apparition des signes neurologiques sont des douleurs dorsales et des douleurs dans les membres inférieurs, nécessitant parfois l'utilisation d'analgésiques importants.

Notons, que 56,25% de nos patients avaient présenté des douleurs telles que des rachialgies, des céphalées, des douleurs diffuses et mal systématisées.

Tableau 14: comparaison de la fréquence des symptômes précurseurs de notre étude avec celles de la littérature.

Etude	Notre étude	Lipton et al[47]	Dubey et al[38]	Jeffrey et al[32]
Douleur (%)	56.25	37.5	Non applicable	43
Fièvre (%)	18.75	41	31	30

C. La phase initiale :

1. Le délai de la phase initiale :

La myélite aiguë est par définition évoquée lorsque les symptômes se développent sur une courte période soit inférieure à 4 semaines [2].

Dans notre étude, la durée moyenne entre le début des signes neurologiques pour atteindre la phase de plateau était de 6 ± 4 jours. Le délai d'apparition des symptômes était compris entre 1 et 25 jours.

Dans l'étude de Ropper et Poskanzer (Etat Unis 1973) [48], les symptômes neurologiques atteignent leur acmé entre 1 et 15 jours .

2. Le tableau clinique :

Dans notre étude, les signes neurologiques qui sont apparus en premier consistaient en :

- ✓ Déficits moteurs chez 10 cas (62,5%), d'emblée bilatéral, d'intensité variable allant d'une simple gêne motrice à une paralysie complète confinant le malade au lit.
- ✓ Des troubles sensitifs chez 9 cas (56,25%), à type de paresthésies qui peuvent se manifester de diverses manières allant du fourmillement à une sensation d'engourdissements au niveau des membres.
- ✓ Des troubles vésico-sphinctériens chez 5 cas (31,25%), tels que des fuites urinaires (un cas), une dysurie (3 cas) ou une rétention urinaire (un cas).

Notons, que dans notre série, d'autres signes, plus rares ont été notés tels que : la baisse de l'acuité visuelle (1 cas) et la diplopie (1 cas).

Cependant, d'autres configurations sont possibles, comme dans l'étude de Lipton et al (État unis 1973). [47] , où les signes neurologiques ne sont pas au premier plan lors de la phase initiale (représentant moins de 30% des cas diagnostiqués). Mais aussi l'étude de Berman et al (Israël 1981).[37] où le signe neurologique prépondérant serait de type vésico sphinctérien (94% des cas).

Parmi les symptômes sensoriels (positifs et négatifs) couramment observés dans les cas de myélite aiguë, certains patients décrivent une sensation de dysesthésie en forme de bande circonférentielle. Cette sensation est due aux dermatomes situés juste au-dessus du niveau de sensibilité, autour de leur tronc. Dans certains cas, cela peut être associé à une sensation de constriction variant d'un léger inconfort à une douleur spasmodique ou brûlante intense[49].

Le dysfonctionnement du système nerveux autonome est presque toujours présent, entraînant des perturbations dans les fonctions vésicales, sexuelles, gastro-intestinales, cardiovasculaires et thermorégulatrices. Le priapisme, une manifestation aiguë rare, peut également survenir[50,51].

Tableau 15: comparaison entre les signes neurologiques de la phase initiale et celles de la littérature.

Etude	Notre étude	Berman et al.[37]	Lipton et al. [47]
Pays	Maroc	Israël	Etats Unis
déficits moteurs	62.5%	NP	22%
Troubles sensitifs	56.25%	NP	15.5%
Troubles vésico-sphinctériens	31.25%	94%	12.5%

NP: Non précisé

3. La phase d'état :

Dans notre étude, la durée entre l'acmé de troubles et le début de la phase de récupération neurologique varie d'un patient à l'autre et s'étale entre 48h et 4 mois.

Dans la littérature la clinique de la phase d'état est similaire pour ce qui est des signes neurologiques[49,52–55] .

Dans notre étude, la totalité des cas (100%) avaient des déficits moteurs, 6 cas étaient paraplégiques (37,5%), 6 cas paraparétiques (37,5%) et 4 cas tétraparétiques (25%). Tandis que 14 (87.5%) cas avaient présenté un trouble sensitif . Un trouble vésico-sphinctériens était noté chez 13 cas (81,25%) . En revanche, un niveau sensitif bien défini chez 12 cas sur 16 (75%), ce niveau était thoracique dans 100% des cas.

Cependant, dans l'étude de Roman et al (Panama 2021). [56], Tous les patients présentaient des caractéristiques typiques de la myélite aiguë avec une apparition aiguë de paralysie, des déficits sensoriels et sphinctériens dus à des lésions de la moelle épinière démontrées par l'imagerie. Pour ce qui est des lésions motrices. Elles comprenaient deux grands groupes, la tétraplégie (58 %) et la paraplégie (42 %). Il y avait 27/40 patients (58 %) atteints de tétraparésie /tétraplégie résultant de lésions de la moelle cervicale ou de la moelle thoracique supérieure, contre 15/40 (42 %) présentant une paraparésie/paraplégie aiguë due à des lésions de la moelle thoracique.

Dans la littérature , on retrouve également une prépondérance des signes moteurs [31,32,57]. Dans l'étude de Benmoh et al (Rabat 2018). [57], l'atteinte sensitivomotrice était présente chez 85 % des cas, associée à des troubles vésico-sphinctériens dans 54 %. Ce qui est nettement inférieur à la proportion retrouvée dans notre étude.

D'après les résultats, de notre étude on note une atteinte neurologique symétrique chez 10 patients sur 16 (62,5%), en contrepartie, les 6 patients restants (37,5%) avaient présenté une atteinte neurologique asymétrique. Ces chiffres sont tout à fait cohérents avec la littérature [58].

Tableau 16: Signes cliniques de la phase d'état en comparaison avec la littérature.

Etude	Notre étude	Benmoh et al.[57]	Berman et al.[37]	Jeffery et al.[32]	Roman et al.[56]
Pays	Maroc	Maroc	Israel	Etats Unis	Panama
Déficits moteurs	100%	85%	97%	60%	100%
Troubles sensitifs	87.5%	85%	100%	NP	100%
Troubles vésico-sphinctériens	81.25%	54%	NP	NP	100%

NP : Non précisé

III. DONNÉES PARACLINIQUES :

A. Données d'imageries :

1. Imagerie médullaire :

Lorsqu'une myélopathie aiguë est suspectée, la première étape du processus de diagnostic consiste à rechercher une étiologie compressive ou structurelle. Il est crucial d'effectuer rapidement une IRM avec contraste au gadolinium. Cependant, dans les situations où une IRM immédiate n'est pas possible, la tomodensitométrie (TDM) peut servir d'alternative raisonnable. Néanmoins, la principale limitation de cette méthode d'imagerie est sa capacité limitée à visualiser en détail la moelle épinière[30]. Il est important de noter que la décision de la région de la moelle épinière à imager en se basant sur les caractéristiques cliniques pourrait éventuellement manquer de détecter une lésion compressive juste en dehors du champ d'imagerie, qui pourrait nécessiter une décompression chirurgicale [59].

Cette situation est particulièrement préoccupante lorsque la lésion suspectée se situe près de la jonction cervico-thoracique ou thoraco-lombaire, car les lésions médullaires peuvent engendrer des déficits cliniques localisés dans un segment inférieur de la moelle épinière[59]. C'est pourquoi il est recommandé de prioriser l'imagerie de la région où se manifestent les signes cliniques et les symptômes, tout en couvrant également la partie supérieure de la moelle épinière, éventuellement à l'aide d'une vue sagittale. L'objectif est d'éviter de manquer une étiologie compressive de la myélopathie, qui nécessiterait une décompression chirurgicale en urgence [60].

Dans notre étude l'IRM médullaire initiale a été effectuée pour tous les patients, les résultats de cette imagerie étaient anormaux dans 100% des cas. Les lésions se manifestaient sous forme d'un hypersignal en séquence T2 s'étendant sur plus de deux vertèbres dans 100% des cas. Une prise de contraste a été notée chez 10 patients (83,33%), celle-ci était surtout périphérique et Un élargissement médullaire était constaté chez 12 cas (75%).

Dans l'étude de Benmoh et al (Rabat 2018). [57], l'IRM médullaire a montré un hypersignal en séquence T2 s'étendant sur plus de deux vertèbres dans 77 % des cas et une prise de contraste dans 29 % ce qui est proche des résultats de notre étude.

Dans l'étude menée par Bouksari et al(Oujda 2017).[39] , l'IRM médullaire a révélé la présence d'un hyper-signal T2 s'étendant sur au moins trois vertèbres dans le plan longitudinal.

La présence d'anomalie radiologique n'est pas la règle, comme le montre l'étude de Jeffery et al. [32]. Cette analyse rétrospective de 33 cas de myélite aiguë a été réalisée. Les cas étant classés comme étant liés à la sclérose en plaques, para infectieuse, ou idiopathiques. Seuls 28% des cas ont présenté des anomalies à l'IRM médullaire[32].

En outre, les lésions de la moelle épinière associées à la SEP ont tendance à être asymétriques, situées à la périphérie de l'axe de la moelle épinière et s'étendent généralement sur moins de deux segments de la moelle épinière [61].

Les patients atteints de NMO sont plus susceptibles d'avoir des lésions qui s'étendent sur trois segments ou plus de la moelle épinière et qui ont tendance à être situées au centre[61]. Environ 25 % des lésions sont associées à un gonflement de la moelle et peuvent présenter un rehaussement parcellaire au gadolinium[62,63] .

Tableau 17: fréquence des anomalies à l'IRM médullaire dans notre étude en comparaison avec celles de la littérature .

Etude	Notre étude	Benmoh et al.[57]	Boukasri et al.[39]	Jeffery et al.[32]
Pays	Maroc	Maroc	Maroc	Etats Unis
Anomalies à l'IRM médullaire	100%	NP	NP	28%
Hypersignal T2 , étendu longitudinalement	100%	77%	83.33%	NP
Prise de contraste	83%	29%	NP	NP

NP: Non précisé

2. Imagerie cérébrale :

Après examen de l'imagerie de la colonne vertébrale, une IRM cérébrale pour déterminer si d'autres lésions démyélinisantes sont présentes dans le système nerveux central (SNC). Les patients atteints de myélite aiguë et porteurs de SEP ou de NMO sont beaucoup plus susceptibles de présenter des lésions à l'IRM cérébrale. Si ces pathologies sont suspectées, une IRM cérébrale doit être demandée systématiquement [40].

Dans notre étude, l'IRM encéphalique initiale a été réalisée chez 13 cas (81,25%), elle était anormale seulement chez 3 cas (23,07%) : Cas N° 6 présente des lésions en hypersignal T2 du nerf optique gauche qui se rehausse après injection de gadolinium. Chez le cas N° 11, on note la présence d'un hypersignal flair de la partie post de protubérance, et pour le cas N° 15, on remarque un hyper- signal T2 au niveau bulbaire.

L'IRM encéphalique de contrôle n'a été effectuée pour aucun cas.

B.Liquide céphalo-rachidien :

Une fois que l'imagerie cérébrale a écarté toute étiologie compressive, l'étape suivante du processus diagnostique implique généralement une ponction lombaire (PL) afin d'évaluer la présence de signes inflammatoires dans le liquide céphalorachidien (LCR). Si le LCR ne montre pas de signes d'inflammation, les myélopathies d'origine vasculaire, toxique/métabolique, neuro-dégénérative ou néoplasique deviennent plus susceptibles et le bilan diagnostique devrait se concentrer sur ces étiologies[40].

Si le LCR présente des signes d'inflammation (pléiocytose, concentration élevée de protéines, bandes oligoclonales ou index IgG élevé), le bilan ultérieur doit se concentrer sur les causes démyélinisantes, infectieuses ou autres causes inflammatoires, de myélite aiguë[40].

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) revêt une importance cruciale dans l'évaluation des myélites aiguës. Chez tous les patients présentant une myélite aiguë, il est nécessaire d'effectuer une numération cellulaire du LCR, d'analyser le différentiel, les protéines, le glucose, les bandes oligoclonales (BOC) ainsi que l'indice IgG. En ce qui concerne la détection des BOC, la méthode d'électrophorèse isoélectrique s'avère plus performante, offrant une sensibilité et une spécificité bien plus élevées [64]. Les BOC ont une valeur prédictive pour la transformation en sclérose en plaques (SEP), étant présentes chez 85 à 90 % des patients atteints de SEP, chez 20 à 30 % des patients atteints de neuromyélite optique (NMO) ou de syndrome d'antigène aquaporine-4 (SAID), et rarement dans d'autres causes de myélite aiguë[65].

L'analyse du LCR dans notre série présentant des valeurs anormales chez 6 patients (37,5%). Par contre des résultats un peu plus élevés dans la littérature : 42% pour l'étude de Benmoh et al (Rabat 2018).[57], 50% pour Lipton et al (État Unis 1973). [47] et 41% pour Harzheim et al (Allemagne 2003).[66].

Dans notre série, concernant l'immunoélectrophorèse, on note la présence d'un profil oligoclonal chez 2 patients sur 14 (14,28%), sachant que cet examen n'a pas été effectué pour 2 patients.

Tableau 18: Anomalies du LCR en comparaison avec la littérature.

Etude	Notre étude	Benmoh et al.[57]	Lipton et al. [47]	Harzheim et al. [66]
Pays	Maroc	Maroc	Etats Unis	Allemagne
Pléiocytose	37.5%	42%	50%	41%
Hyper-protéinorachie	18.25%	38%	33%	36%

C. Bilan biologique :

Dans la littérature, un bilan biologique complémentaire. En effet , Le taux sérique de vitamine B12, les tests de la fonction thyroïdienne, les sérologies de la syphilis et du VIH devraient toujours être demandés pour évaluer les causes potentiellement traitables de myélite[41]. Dans notre étude, le dosage de vitamine b12, et des Sérologies (VIH/CMV/TPHA-VDRL/HSV/HVB-HVC), ont été faits pour tous les patients, les résultats interprétés sont normaux pour 100% des cas.

De plus, il est recommandé de vérifier les taux de vitamine E, de cuivre sérique et de céruloplasmine chez les individus présentant un risque de carence [41]. Cependant, ces tests n'ont pas été effectués dans notre étude.

En présence de soupçons de syndrome auto-inflammatoire ou auto-immun (SAID), il est conseillé de vérifier les marqueurs inflammatoires tels que la vitesse de sédimentation, la protéine C-réactive, les anticorps antinucléaires, les anticorps dirigés contre l'antigène nucléaire extractible, le facteur rhumatoïde, les anticorps antiphospholipides et les anticorps cytoplasmiques anti-neutrophiles (ANCA)[41] .

De plus, selon la littérature, il est recommandé de vérifier les auto-anticorps spécifiques à l'aquaporine-4 (AQP4-IgG) dans le sérum de tous les patients souffrant de myélite aiguë, en raison de leur spécificité élevée pour les troubles du spectre de la neuromyéélite optique (NMO) ou NMO (NMOSD). Bien que la positivité aux AQP4-IgG soit rare chez les patients atteints de myélite aiguë idiopathique (MAI), sa présence aurait des implications significatives pour le choix du traitement[67–69] .

Pour maximiser la précision des résultats, il est recommandé de privilégier un test cellulaire (CBA) par rapport aux tests immuno-enzymatiques (ELISA) qui ont une sensibilité plus faible afin de réduire les risques de faux négatifs [24,70]. Cependant, des résultats faussement positifs aux anticorps MOG-IgG peuvent survenir à faible titre en association avec d'autres affections neurologiques. En conséquence, les cliniciens devraient limiter les tests d'anticorps aux cas présentant des caractéristiques cliniques et des résultats d'imagerie évocateurs du diagnostic de démyélinisation associée à MOG (MOGAD)[71,72].

Dans notre étude, pour le bilan biologique standard, plusieurs analyses ont été effectuées :

- ❖ un syndrome inflammatoire biologique était remarqué chez 5 patients (31,25%).
- ❖ Un bilan hépatique et un bilan rénal ont été effectués pour l'ensemble des patients, les résultats étaient normaux pour tous les cas à l'exception de cas N°16 dont le résultat montre une insuffisance rénale chronique modérée.

Pour le bilan immunologique, plusieurs tests ont été effectués :

- La recherche des anticorps antinucléaires (ANN) a été réalisée pour la totalité des cas, montrant un résultat positif pour deux cas (12,5%), et un aspect moucheté pour deux autres cas , un parmi eux (cas N°3) est devenu négatif après le contrôle.
- Pour les anti-AQP4 ou les anti-NMO (**par méthode d'ELISA**), réalisés pour 14 patients, mais ils n'étaient positifs que pour 4 d'entre eux (28,57%). Cependant, il convient de noter que l'analyse dans notre pays est réalisée par la méthode ELISA contrairement à d'autres pays, ce qui risque de retentir sur la fiabilité de nos résultats (**risque de faux négatif**).
- Pour les anti-MOG (**par méthode d'ELISA**), effectués pour 14 cas, dont seulement chez deux cas, le résultat était positif (14,28%).
- Les anti-DNA natifs, faits pour 10 cas, un seul cas qui était positif (10%).

- Les Anti-SSA /SSB ont été réalisés pour 4 cas, le résultat était positif pour un seul cas.

La biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) a été effectuée pour 12 cas (75%). Chez le cas N°13, le résultat était en faveur d'une sialite chronique grade 4 de Chisholm et Masson compatible avec un syndrome de Gougerot-Sjögren.

D. Autres investigations :

Une évaluation neuro-ophtalmologique est justifiée pour détecter d'éventuelles manifestations oculaires pouvant fournir des indices diagnostiques importants, surtout lorsque les résultats des examens radiologiques et biologiques sont non concluants. Par exemple, différents sous-types d'uvéïte peuvent être associés à des causes étiologiques spécifiques[73]. Les maladies démyélinisantes qui affectent le tronc cérébral et/ou le cervelet ont tendance à provoquer des altérations oculaires motrices [74].

Dans notre étude, un examen ophtalmologique avec examen du fond d'œil a été réalisé pour tous les patients, et des anomalies ont été détectées chez seulement 3 cas.

Les potentiels évoqués somato-sensoriels peuvent apporter des informations sur une atteinte médullaire même en présence d'une IRM médullaire normale. De plus, les potentiels évoqués visuels (PEV) conventionnels et multifocaux peuvent mettre en évidence une démyélinisation sub-clinique le long des voies visuelles qui ne sont pas clairement identifiées par l'imagerie[75].

Dans notre étude, un examen ophtalmologique avec examen du fond d'œil a été réalisé pour tous les patients, et des anomalies ont été détectées chez seulement 3 cas.

En plus des tests mentionnés ci-dessus, une échographie cervicale ainsi qu'un bilan thyroïdien ont été réalisés chez l'une de nos patientes suite à la détection d'une tuméfaction cervicale ascendante au moment de l'examen clinique. Les résultats du bilan thyroïdien indiquaient une hypothyroïdie (TSH us = 0,338 mU/L), et l'échographie révélait un goitre volumineux hétéro-nodulaire prédominant à gauche classé TIRADS 3. De plus, la patiente présentait une douleur au niveau des deux mollets, ce qui a conduit à la réalisation d'une échographie doppler veineux montrant une thrombophlébite des membres inférieurs.

Doit être obtenu sur tous les patients :

1. Image par résonance magnétique (IRM) de la colonne vertébrale
2. IRM cérébrale
3. Liquide céphalo-rachidien (LCR) : cellules, différentiel, protéines, glucose, Laboratoire de recherche sur les maladies vénériennes (VDRL), indice d'immunoglobuline (Ig)G, bandes oligoclonales, analyse cytologique
4. Sérum : B12, acide méthylmalonique, anticorps anti-VIH, sérologies syphilis, hormone stimulant la thyroïde (TSH), T4 libre, 25-hydroxyvitamine D

Doit être obtenu sur tous les patients atteints de LETM :

1. Sérum NMO-IgG
2. Vitesse de sédimentation sérique des érythrocytes, protéine C-réactive, anticorps antinucléaires, anticorps dirigés contre l'antigène nucléaire extractible, facteur rhumatoïde, anticorps antiphospholipides et anticorps cytoplasmiques anti-neutrophiles (ANCA)
3. Potentiels évoqués visuellement

Il faudra peut-être obtenir :

1. Évaluation neuro-ophtalmologique
2. Panel paranéoplasique
3. Sérologies infectieuses et études du LCR (cultures et amplification en chaîne par polymérase virale)
4. Cuivre sérique et céruloplasmine
5. Niveau de vitamine E sérique
6. Tomodensitométrie de la poitrine
7. Études de conduction nerveuse et électromyographie
8. Biopsie mineure des glandes salivaires

Figure 15: Investigations à réaliser en cas de suspicion de myélite aiguë[40]

IV. MYÉLITE AIGUË ET L'APPROCHE ETIOLOGIQUE :

Les myélites inflammatoires non infectieuses constituent un groupe étiologique courant et traitable de la myélite aiguë. Mais leurs caractéristiques hétérogènes nécessitent une approche systématique pour parvenir à une classification précise de la maladie[76,77].

Les diagnostics à prendre en compte sont les suivants :la sclérose en plaques (SEP), le spectre de la neuromyéélite optique (NMOS) avec des anticorps IgG contre l'aquaporine 4 (AQP4). Mais aussi un large éventail d'autres myélopathies à médiation immunitaire, y compris celles associées à des maladies systémiques, etc. Dans certains cas, une évaluation approfondie ne révèle pas de maladie spécifique ou de marqueurs indiquant la probabilité d'une rechute clinique, et un diagnostic d'exclusion (celui de la myélite transverse idiopathique) est posé[77].

Il est utile de se demander si le syndrome de myélopathie est "partiel", ou complet. Cela s'explique par le fait que pour certains syndromes relativement courants tels que la SEP ou la NMOSD, tendent à être partiels et complets, respectivement, bien qu'il y ait un déficit associé important[78].

Il est particulièrement important de s'enquérir des épisodes de hoquet intraitable et inexplicé, de nausées ou de douleurs musculaires. De tels événements suggèrent fortement un syndrome de l'area postrema l'une des principales présentations de la NMOSD[24,79] .

L'un des objectifs de la détermination de l'étiologie d'une myélite à médiation immunitaire est d'estimer la gravité de la maladie, la probabilité d'une rechute clinique et, par conséquent, la nécessité d'une immunothérapie à long terme. Par exemple, l'établissement d'un diagnostic de SEP dénote un risque élevé de rechute future et une indication pour l'utilisation à long terme d'un traitement modificateur de la maladie de la SEP. La NMOSD avec AQP4-IgG présente un risque très élevé de rechute et nécessite une immunothérapie à durée indéterminée[80,81].

En général, les étiologies de la myélite sont souvent dominées par des causes inflammatoires[39,82,83]. Cependant, dans notre série, nous observons une prédominance de la myélite aiguë idiopathique, qui représente 43,75 % des cas.

A. Myélite aiguë et maladies inflammatoires du système nerveux central :

1. Maladie de Devic ou (NMOSD) :

Dans notre étude, nous avons identifié 4 cas de maladie de Devic (NMOSD).

Son incidence est nettement inclinée en faveur des femmes, avec un rapport de 8 à 9 femmes pour chaque homme affecté[4].

Le diagnostic de la maladie de Devic (NMOSD) est établi en se basant sur les Critères diagnostiques du spectre neuromyéélite optique (NMO) – d'après Wingerchuk et al., 2015 [24] , cités dans la partie résultat (les profil étiologiques) .

En 2007, le concept de "troubles du spectre de la NMO" (NMOSD) a été introduit pour englober les individus porteurs d'anticorps IgG-AQP4, qui présentent des manifestations restreintes ou précoces de la neuromyéélite optique (NMO), et qui portent un risque substantiel de poussées ultérieures[84].

Il peut y avoir une confusion diagnostique avec les maladies auto-immunes systémiques, car les patients atteints de NMO/NMOSD ont souvent des antécédents de maladies auto-immunes et des auto-anticorps multiples non spécifiques d'un organe. Les maladies auto-immunes qui coexistent avec la NMO comprennent le syndrome de Gougerot Sjögren (SSj), le lupus érythémateux disséminé (LED), les maladies thyroïdiennes auto-immunes, le diabète de type 1, la colite ulcéreuse, le purpura thrombocytopénique idiopathique, la myasthénie grave, la polyarthrite rhumatoïde, la polymyosite, la maladie cœliaque et le phénomène de Raynaud [78,85].

L'IRM de la moelle épinière montre un élargissement de la moelle avec la présence des lésions en hypo-signal T1 et en hyper- signal séquence T2. Ces lésions s'étendent sur plus de 3 segments médullaires, et dans certains cas, elles peuvent même couvrir toute la longueur de la moelle épinière[86].

L'IRM cérébrale sur des coupes coronales des séquences STIR peut fréquemment montrer un hyper- signal affectant le nerf optique, généralement de manière bilatérale[87].

La détection de complexes oligoclonaux dans le liquide céphalorachidien doit entraîner une considération du diagnostic. Ces complexes sont observés chez moins de 20% des cas de neuromyéélite optique (NMO), tandis qu'ils sont présents dans plus de 80% des cas de sclérose

en plaques (SEP)[4]. L'absence de complexes oligoclonaux renforce l'hypothèse d'un diagnostic de NMO, tandis que leur présence est un drapeau rouge[24] .

La distinction entre la maladie du spectre de la neuromyéélite optique (NMOSD) et la sclérose en plaques (SEP) est devenue de plus en plus importante, car il a été observé que certains traitements immunomodulateurs utilisés pour la SEP, tels que les interférons bêta, le natalizumab, le fingolimod et l'alemtuzumab, pourraient aggraver l'activité de la NMOSD [77,88].

Le traitement des épisodes aigus implique une approche précoce avec des corticostéroïdes, typiquement une administration intraveineuse de méthylprednisolone à une dose de 1g/j pendant au moins 3 à 5 jours, suivi d'une transition vers la prednisone par voie orale avec une réduction graduelle sur une période de 2 à 6mois[89]. Si une réponse adéquate n'est pas observée après le traitement initial par corticoïdes intraveineux, la mise en œuvre d'échanges plasmatiques est recommandée. Habituellement, 5 à 7 séances d'échanges sont effectuées sur une période de 2 semaines[90–92]. Ces échanges plasmatiques ont démontré leur efficacité .

Des découvertes récentes dans le domaine de l'immunobiologie de la neuromyéélite optique (NMOSD) ont abouti à l'approbation de traitements tels que l'eculizumab, le satralizumab et l'inebilizumab [93–97] . En outre , Selon une étude menée par Gao et al. en 2021, le satralizumab (anticorps anti-interleukine-6) semble offrir un profil de sécurité et d'efficacité satisfaisant lorsqu'il est utilisé en monothérapie ou en combinaison avec un immunosuppresseur chez les patients atteints de NMOSD, suggérant ainsi qu'il pourrait représenter une option thérapeutique précieuse pour ces patients[98].

En revanche, le traitement de fond la NMOSD diffère de celui de la SEP. Les médicaments couramment utilisés pour la NMOSD comprennent le rituximab, le mycophénolate mofétil et l'azathioprine. Les patients atteints de NMOSD, qu'ils soient positifs ou négatifs pour les anticorps AQP4-IgG, sont actuellement traités de manière similaire. Si des crises surviennent malgré une dose adéquate et une bonne observance de l'un de ces médicaments, le passage à un autre médicament ou l'utilisation de thérapies combinées, telles que mycophénolate mofétil plus rituximab ou une combinaison à faible dose de médicaments, peuvent être envisagés [77,88].

Le mode d'évolution de la maladie de Devic commence toujours par une poussée initiale, suivie par la suite d'une récurrence chez 85% des patients, marquée par de nouvelles poussées . Pour 15% d'entre eux la progression de la maladie restera monophasique. L'évolution vers une forme secondairement progressive est extrêmement rare[86].

Nous avons observé un cas de récurrence au sein de notre série (cas N°6) après 2ans de rémission .

Le pronostic fonctionnel de cette affection est sévère, et il peut même mettre en jeu le pronostic vital du patient dans certains cas . Un grand nombre de patients souffrent d'une invalidité permanente et significative dès le premier épisode[86].

2. Maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD) :

La maladie à anticorps anti-MOG est une affection auto-immune qui affecte le système nerveux central, caractérisée par la présence d'anticorps sérologique ciblant la glycoprotéine des oligodendrocytes de la myéline. Sur le plan clinique, elle présente des similitudes avec les troubles du spectre de la NMO en raison de sa tendance à provoquer des rechutes de névrite optique et de myélite[4].

Dans notre étude, nous avons identifié 4 cas de maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD)

Cette maladie se manifeste à un stade plus précoce de la vie, généralement à un âge moyen de 30 ans [99]. Contrairement à la NMO, elle ne montre pas de prédominance nette chez les femmes (avec un sex-ratio variant de 0,4 à 2,8 femmes pour un homme)[100].

Les avancées dans les tests de détection d'anticorps dirigés contre la glycoprotéine de l'oligodendrocyte de la myéline (MOG) ont permis d'identifier un phénotype distinct chez les adultes et les enfants atteints de démyélinisation du système nerveux central, appelé "maladie associée aux anticorps anti-MOG" (MOGAD). Bien que certains chevauchements phénotypiques existent entre la MOGAD et la sclérose en plaques (SEP) ou la neuromyéélite optique (NMOSD) associée aux anticorps anti-AQP4, les données biologiques, cliniques et d'imagerie permettent de les différencier[101–103].

Le diagnostic de la maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD) est établi en se basant sur Les critères de diagnostic de MOGAD proposé par Jarius et ses collègues en 2018 [25]. cités dans la partie résultat (les profil étiologiques) .

Les manifestations les plus fréquentes de myélite se traduisent par des myélites transverses complètes, caractérisées par une paraparésie, des symptômes sensitifs bilatéraux et des troubles sphinctériens. Cependant, des formes de myélite présentant des atteintes localisées sont également possible[104].

A l'IRM, médullaire, les myélites sont étendues longitudinalement (>3 segments vertébraux), avec des lésions en hyper- signales T2 et iso ou hypo- signales T1, avec un rehaussement au gadolinium en phase aiguë jusqu'à 70% des cas particulièrement marquée au niveau de la substance grise centrale, un œdème médullaire en regard. L'anomalie de signal T2 peut être limitée à la substance grise, formant un signe "H" caractéristique sur les séquences axiales[104,105].

Le traitement de la MOGAD implique souvent la réduction progressive et prolongée de la dose de prednisone orale sur 4 à 6 mois, accompagnée d'une évaluation sérologique et de l'administration de médicaments préventifs tels que l'azathioprine ou le rituximab en cas de persistance des anticorps ou de rechute clinique [100].

Le mode d'évolution a été décrit comme monophasique particulièrement chez ceux dont la séropositivité disparaissait avec le temps[106]. Cependant dans la cohorte de Jarius et al, si les patients étaient suivis pendant plus de 8 ans, 93 % patients connaissaient une évolution en poussées[100].

Le pronostic en termes de fonctionnement est meilleur comparativement aux individus atteints de la maladie de Devic, avec des taux de récupération supérieurs, même si certains patients peuvent conserver une forme d'invalidité permanente[106].

B. Myélite aiguë et maladies de système :

1. Méningomyélite aiguë de Behçet (MB):

Dans notre étude, nous avons identifié un cas de myélite associée à la maladie de Behçet (neuro-MB).

L'implication neurologique dans la MB (neuro-BD) peut suivre ou précéder l'apparition de manifestations systémiques. La neuro-BD survient généralement entre la troisième et la quatrième décennie de la vie, est plus fréquente chez les hommes et est généralement associée à une atteinte oculaire[107–109].

La fréquence des neuro-BD varie considérablement, de 1,3 % à 59,0 %, avec une moyenne globale de 9,4 %[109].

Le diagnostic de la maladie de Behçet et de la neuro -Behçet est établi sur la base des critères de classification d'«International study group for Behçet disease» de la maladie de behcet[28], et les recommandations consensuelles internationales pour le diagnostic de neuro-Behçet (NB)[27].

Les neuro-BD peuvent être classées comme parenchymateuses ou non parenchymateuses (vasculaires). La neuro-BD parenchymateuse se manifeste généralement par un syndrome méningo-encéphalitique accompagné de maux de tête et de déficits neurologiques focaux. Les manifestations de la MB vasculaire proviennent d'une thrombose veineuse cérébrale (souvent suivie d'une augmentation de l'hypertension intracrânienne) et/ou rarement d'infarctus artériels[110].

L'atteinte médullaire varie entre 2,5 % et 30,0 %, avec une prédilection pour les segments de la moelle cervicale et thoracique (en particulier la moelle postérolatérale), et est de mauvais pronostic [111–114] .La Myélite aigue isolée dans le neuro-BD est nettement inhabituelle [107–110].

les lésions s'étendent longitudinalement et peuvent être multiples, affectant plusieurs segments non adjacents ou englobant la totalité de la moelle épinière[115–119].

L'IRM cérébrale peut révéler des lésions hypo/iso-intenses T1 et hyper-intenses T2 qui peuvent ou non présenter un rehaussement aigu au gadolinium. De manière caractéristique, on observe une lésion ponto-mésencéphalique supérieure avec extension thalamique, hypothalamique et ganglions basaux d'un côté [120,121].

Le Liquide Céphalorachidien révèle généralement une glycémie normale, une augmentation des protéines et une pléocytose neutrophile ; l'indice IgG peut être élevé et les BOC sont rares[121]. Parfois révélant une méningite aseptique[122] .

Le traitement de la neuro-MB repose généralement sur l'administration de corticostéroïdes à forte dose[107,109–111,118,123–126], ce qui peut entraîner une amélioration significative.. Il n'existe pas d'essais contrôlés randomisés pour le traitement de la neuro-MB, mais des médicaments tels que l'infliximab, le cyclophosphamide , l'azathioprine, le mycophénolate mofétil et le méthotrexate sont souvent utilisés comme traitements immunosuppresseurs initiaux[107–110,119,125,126]. D'autres médicaments, tels

que la colchicine, la thalidomide et la pentoxifylline, peuvent être utilisés pour les lésions cutanées et muqueuses, tandis que la cyclosporine A peut être utilisée pour les manifestations ophtalmiques, bien que sa neurotoxicité puisse aggraver les symptômes neurologiques [107–109,127–129].

2. Myélite aiguë et Lupus érythémateux disséminé (LED):

Le Lupus érythémateux disséminé (LED): est une maladie systémique auto-immune[130].

Le lupus touche davantage les femmes et est plus fréquent chez la race noire [131].

Bien que les manifestations neuropsychiatriques soient fréquentes dans le LED, la myélite transverse (MT) ne concerne que 1 à 2 % des patients [132]. Cependant, la MT représente une complication particulièrement sévère du LED, étant souvent associée à un pronostic défavorable[133]. Les cas de myélite aiguë liée au LED tendent à se produire au cours des 5 premières années suivant le diagnostic, et elle peut être la première manifestation clinique chez près de la moitié des patients, avec des rechutes observées chez 21 à 55 % des cas[134–136].

Le diagnostic du LED nécessite au moins 4 des 11 caractéristiques, telles que décrites par les Critères de classification du lupus érythémateux systémique proposés par l'American College of Rheumatology 1982, modifiés en 1997*[26].

Dans notre étude, nous avons identifié un cas de myélite associée au LED. Les symptômes prodromiques tels que maux de tête, fièvre et nausées sont souvent observés avant l'apparition de la myélite thoracique, souvent accompagnée d'un dysfonctionnement vésical significatif[137]. Dans le contexte de myélite aiguë liée au LED, deux schémas cliniques ont été identifiés : la myélite à substance grise et celle à substance blanche. La première présente des caractéristiques de dégénérescence des motoneurons inférieurs, une rétention urinaire et une évolution rapide mais monophasique. La seconde montre des caractéristiques des motoneurons supérieurs et évolue plus lentement mais de manière récurrente[138].

En termes d'imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire, les lésions les plus typiques des myélites liées au LED sont des lésions hyper-intenses étendues en T2 avec un gonflement de la moelle, cependant, il convient de noter que près d'un tiers des patients présentant une myélite aiguë liée au LED ne présentent aucune anomalie détectable à l'IRM lors de leur présentation [139–142].

En IRM cérébrale, les lésions sous-corticales prédominent dans le SAPL et le LED, tandis que les lésions péri-ventriculaires et calleuses sont plus fréquentes dans la SEP[143].

Dans le liquide céphalorachidien (LCR), une pléiocytose avec une augmentation significative des protéines et d'IgG intrathécales est fréquemment observée, surtout dans les cas de lésions étendues de la moelle épinière [144]. Par ailleurs, il est noté que des bandes oligoclonales (BOC), bien que peu communes, ont été observées chez les patients atteints de myélite aiguë liée au LED et séropositifs aux anticorps antiphospholipides (APL) [136].

Sur le plan biologiques, la myélite lupique est souvent associées à des marqueurs spécifiques tels que des titres élevés d'anticorps antinucléaires (ANA), d'anticorps anti-ADN double brin et une hypo-complémentémie [145].

Dans un essai contrôlé randomisé, le cyclophosphamide IV s'est révélé plus efficace que la méthylprednisolone IV pour le traitement des manifestations neuropsychiatriques liées au LED [146]. L'association de méthylprednisolone IV à forte dose et de cyclophosphamide IV peut également être efficace si elle est initiée rapidement, entraînant une amélioration en quelques jours à trois semaines[147,148]. Cependant, les rechutes sont fréquentes (50 à 60 %) pendant la diminution des corticostéroïdes, soulignant ainsi l'importance d'une immunosuppression d'entretien. Dans les cas graves, la plasmaphérèse a été utilisée[149,150]. Il existe également des preuves anecdotiques suggérant l'efficacité des immunoglobulines intraveineuses et du rituximab[151,152]. L'utilisation à long terme de l'aspirine présente des indications anecdotiques. Les facteurs associés à des déficits neurologiques sévères incluent des lésions étendues à l'IRM de la moelle, des caractéristiques de la dégénérescence des motoneurons inférieur et un dysfonctionnement sphinctérien au début, la présence d'APL et un début tardif (> 2 semaines) du traitement [153].

3. Maladie de Devic et Syndrome de Gougerot Sjogren (SSJ) :

Le syndrome de Gougerot Sjögren (SSj) représente une maladie auto-immune systémique chronique[154]. Cette affection se caractérise par des infiltrations lymphocytaires au niveau des glandes sécrétrices (glandes salivaires et lacrymales), ce qui entraîne un ensemble de symptômes liés à la sécheresse, tant au niveau de la bouche que des yeux[155]. Typiquement, ce syndrome affecte plus fréquemment les femmes dans la tranche d'âge moyenne à un âge avancé [156]. Il peut se présenter en tant que maladie autonome (SS primaire) ou coexister avec une autre maladie auto-immune (SS secondaire)[155].

Le diagnostic du syndrome de Gougerot-Sjögren repose sur des Critères de classification ACR-EULAR du SSJ. 2016 [29]

Un vaste éventail de symptômes touchant le système nerveux central (SNC) peut se manifester, notamment la névrite optique et la myélite [157–159].

Les tableaux neurologiques peuvent être variés, et elles peuvent constituer la présentation initiale chez un pourcentage significatif de patients atteints de SSJ [158]. L'atteinte de la moelle épinière, soit sous forme de myélite aiguë soit de myélopathie progressive, peut toucher environ 20 à 35 % des patients atteints de SSJ. Les lésions de la moelle épinière ont souvent une préférence pour la région cervicale et peuvent s'étendre de manière longitudinale[160].

Le LCR peut révéler une pléiocytose, une légère augmentation des protéines et un indice IgG légèrement élevée , et les BOC ont été rapportées chez environ 30 % des patients[160] . La séropositivité aux anticorps SS-A ou SS-B n'est pas obligatoire pour le diagnostic de SSJ, bien que seulement 21 % des patients atteints de SSJ primaire et de manifestations neurologiques présentent cette séropositivité [158].

Dans votre étude, nous avons identifié un cas de maladie de Devic (NMO) associé au syndrome de Gougerot-Sjögren (SSJ).

Choukrani et ses collègues (2010 à rabat) ont décrit les cas de deux patients chez lesquels le syndrome de Gougerot-Sjögren a été diagnostiqué au moment d'une poussée de la neuromyérite optique [161].

En 2009, Kim et al. ont publié une série de cas comprenant 8 patients présentant des épisodes récurrents de myélite dans le contexte d'un syndrome de Sjögren [160].

Le traitement des manifestations neurologiques du SSJ peut inclure l'utilisation de corticostéroïdes, mais l'atteinte de la moelle épinière peut être réfractaire à cette approche. Le cyclophosphamide intraveineux (IV) est souvent efficace pour ces manifestations neurologiques[156,158], et d'autres traitements tels que la plasmaphérèse et la gammaglobuline IV peuvent également être envisagés. Le rituximab est un autre traitement potentiellement efficace pour les patients présentant une coexistence de SSJ et de NMO ou de SEP[162,163] . Un suivi régulier est essentiel pour surveiller et gérer les récurrences des manifestations neurologiques, afin de prévenir un handicap accru et de confirmer un diagnostic définitif de NMO ou de SEP si nécessaire.

C. Myélite aiguë idiopathique (MAI):

Le groupe de travail du Consortium sur la myélite transverse a énoncé des critères stricts pour diagnostiquer la myélite aiguë idiopathique. Afin de poser ce diagnostic, il est impératif que tous les critères d'inclusion soient présents et qu'aucun critère d'exclusion ne soit observé. En utilisant ces critères, un groupe de patients présentant des caractéristiques cliniques et radiologiques relativement homogènes a été défini[164] . La proportion signalée de patients atteints de myélite aiguë avec une origine idiopathique varie de manière considérable, allant de 16 % [164] à environ 60 % [165,166].

Quant à l'âge moyen auquel la maladie apparaît, il semble se situer entre 35 et 40 ans, avec une prédominance féminine [164,167]. En général, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) démontre une lésion centromédullaire s'étendant sur deux segments vertébraux et couvrant plus des deux tiers de la section transversale de la moelle épinière, montrant une prédilection pour la moelle thoracique[83,167–170] . Environ la moitié des cas présentent un gonflement du cordon et une réaction au gadolinium, pouvant être nodulaire, périphérique, hétérogène ou modérément diffuse, survient dans environ un tiers à la moitié des cas[167] . L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) révèle une augmentation des protéines chez la plupart des patients, et des pléiocytoses ainsi que des bandes oligoclonales sont parfois observées [170]. De manière intrigante, contrairement à d'autres causes de myélite aiguë, des résultats négatifs pour les bandes oligoclonales sont liés à la récurrence[164] .

Dans notre propre étude, nous avons identifié sept cas de myélite idiopathique, faisant de cette étiologie la plus fréquente dans notre série. Une situation similaire a été constatée dans la série réalisée par Kora et al. à Oujda (2019), où sur 21 patients atteints de myélite aiguë, sept cas étaient d'origine indéterminée [83]. Le raisonnement pour déterminer l'étiologie s'est basé sur le contexte clinique, les résultats de l'IRM, les analyses biologiques et la réponse au traitement.

La réponse à la corticothérapie de la myélite aiguë idiopathique est généralement décevante[164] . En général, environ un tiers des patients atteints de myélite transverse aiguë idiopathique guérissent avec peu ou pas de séquelles, un tiers présentent une invalidité permanente modérée et un tiers souffrent de handicaps graves[164] . Le choc rachidien au moment de la présentation était fortement prédictif d'un mauvais résultat. Il est également à noter qu'un taux élevé de glucose dans le LCR (associé à des taux sériques élevés) pourrait présager de moins bons résultats [1].

Une étude menée en Corée sur 15 patients atteints de MAI récurrente renforce l'hypothèse que la myélite aiguë idiopathique (MAI) récurrente pourrait être une entité spécifique [171].

La myélite aiguë idiopathique est généralement monophasique mais récidive dans environ un quart à un tiers des cas (récidive de l'insulte initiale, expansion d'une lésion antérieure ou nouvelle lésion)[164,165].

V. REVUE DE LA LITTERATURE SUR LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA MYÉLITE AIGUE :

Le diagnostic différentiel de la myélite aiguë est très étendu. Par conséquent, nous allons mentionner principalement les étiologies classiques ou graves.

Tout d'abord, il est impératif d'exclure en urgence l'étiologie compressive par le biais d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire.

A. Myélopathies aiguës ischémiques :

L'ischémie médullaire, bien que rare, peut avoir des conséquences dévastatrices sur la moelle épinière[172].

Le diagnostic de l'ischémie médullaire est très probable devant l'association d'une douleur intense transfixiante ou en ceinture, et d'une perte rapide et profonde des fonctions neurologiques médullaires en moins de 4h [173,174], sur un terrain prédisposant : une hypotension artérielle prolongée, l'artériosclérose, dissection aortique, embolie fibro-cartilagineuse ,chirurgie de la coarctation de l'aorte [172,174–176] .

Néanmoins, étant donné que l'ischémie médullaire peut également présenter une évolution moins aiguë et qu'une forme fulminante de myélite aiguë a été signalée, il pourrait exister un chevauchement potentiel entre les deux affections[172] .

La présentation clinique de l'ischémie médullaire diffère de celle de la myélite aiguë transverse en raison de la présence de troubles sensitifs dissociés. Cela signifie qu'il y a une anesthésie sélective aux sensations de température et de douleur, tandis que les autres modalités sensorielles restent préservées .Surtout on peut le voir fréquemment en d'ischémie globale dans le territoire de l'artère spinale antérieure[177].

Une IRM médullaire normale à un stade précoce (avant 6 heures) n'exclut pas le diagnostic[177,178].

Lors de l'IRM médullaire avec des coupes axiales, il est possible d'observer une image distinctive, principalement localisée dans la substance grise des cornes antérieures, qui présente une apparence similaire à celle d'« yeux de hiboux » ou d'« yeux de serpent »[172]. Ceci se produit en cas d'infarctus partiel dans le territoire de l'artère spinale antérieure[172,179].

L'analyse du LCR est généralement normale, bien que dans certains cas des résultats non spécifiques puissent être notés, tels qu'une légère hyper-protéïnorachie ou une légère pléiocytose[179] .

Jusqu'à présent, aucun traitement n'a été expérimenté. En général, on préconise l'utilisation de l'héparine à dose efficace peut parfois présenter un avantage dans les cas de dommages partiels ou temporaires[180].

En règle générale, le pronostic est grave, mais il semble dépendre du degré de préservation du cône médullaire[181].

B. Myélopathies aiguës d'origine veineuses :

1. Malformations artério-veineuse médullaires :

Le diagnostic des malformations artério-veineuses (MAV) peut être complexe, car leurs caractéristiques ont souvent des similitudes avec celles des pathologies inflammatoires, et leur identification radiologique peut parfois être délicate[182]. Les MAV ont tendance à être plus fréquentes chez les hommes à partir de la cinquième décennie de vie et au-delà. La localisation la plus courante de la fistule est au niveau de la moelle épinière inférieure. En conséquence, la présentation typique inclut un trouble progressif de la marche, accompagné de troubles sphinctériens et de déficits sensoriels dans les membres inférieurs. Une paraplégie spastique subaiguë peut également se manifester. Des épisodes aigus d'aggravation neurologique liés aux MAV peuvent survenir lors d'une élévation de la pression hydrostatique veineuse, comme dans le cas d'un effort de Valsalva, lors de l'exercice physique, ou en réponse à un traitement par corticostéroïdes intraveineux prescrit pour une suspicion de myélite[183].

L'IRM médullaire est souvent caractéristique des MAV, présentant des espaces sans écoulement en T2 ainsi que des veines sinueuses en rehaussement le long de la surface médullaire. La moelle épinière elle-même peut présenter une hyperintensité longitudinale en T2 avec une expansion et un rehaussement mal défini. Le diagnostic de MAV est généralement confirmé par une angiographie conventionnelle, qui peut être répétée si nécessaire. L'angiographie par IRM peut également être une option utile dans les cas complexes[174,184,185].

2. Accidents de décompression :

La myélite dysbarique constitue 50 % des troubles neurologiques associés à la maladie de décompression. Plusieurs théories ont été avancées pour expliquer la nature de cette condition. L'une des plus anciennes théories repose sur **l'hypothèse d'une obstruction artérielle** causée par une embolie gazeuse au niveau d'une artère radiculaire de la moelle

épineière, principalement l'artère d'Adamkiewicz[186]. Cette hypothèse est étayée par plusieurs éléments, notamment le fait que les patients atteints de maladie de décompression, comme dans le cas de la patiente en question, présentent fréquemment un foramen ovale perméable[187] . De plus, des bulles d'air dans les artères ont été observées à l'aide d'une échographie Doppler transcrânienne, et des lésions de nécrose histologique ont été identifiées. **Une deuxième hypothèse** suggère une obstruction veineuse, comme le suggérait Hallenbeck[186] , en se basant sur l'épidémiologie des accidents neurologiques. En effet, les lésions médullaires sont aussi fréquentes que les lésions cérébrales dans les cas de maladie de décompression, ce qui contraste avec les localisations d'infarctus dus à des caillots sanguins d'origine cardiaque, où les lésions médullaires sont rares.

Des observations en imagerie par résonance magnétique (IRM) semblent étayer cette hypothèse[188] . De plus, l'évolution progressive des symptômes et la tendance à la récupération différent des infarctus artériels médullaires. Cependant, il convient de noter que des cas de myélite dysbarique avec une IRM médullaire normale ont également été documentés[189] . **Une troisième théorie** propose que des bulles de gaz extravasculaires "locales" puissent comprimer les petites artères de la substance blanche [59,190].

Actuellement, l'hypothèse d'une ischémie veineuse semble être la plus plausible. Les troubles vésico-sphinctériens tels que la dysurie et la rétention urinaire après la plongée font partie du tableau clinique classique de révélation d'une atteinte médullaire suite à un accident de décompression[191] .

3. Embolies fibro-cartilagineuses

L'embolie fibro-cartilagineuse (EFC) fait référence à l'extrusion d'une partie du matériau fibro-cartilagineux du noyau pulpeux de l'intérieur du disque intervertébral pour finalement s'emboliser dans l'un des vaisseaux de la moelle épinière, entraînant un infarctus de la moelle épinière[192].

L'EFC peut être diagnostiquée cliniquement en cas d'infarctus de la moelle épinière et de l'un des éléments suivants[192] :

1. Relation temporelle avec le port de charges lourdes ou une blessure mineure au cou ou au dos.
2. Présence d'une discopathie dégénérative, en particulier de protrusions discales ou d'un syndrome de Schmorl au niveau ou à proximité de l'infarctus, et
3. Absence de plus d'un facteur de risque vasculaire.

C. Myélopathies post-radiques :

La myélopathie radique se présente comme un effet secondaire rare mais d'une sévérité extrême lié à la radiothérapie[193]. Elle survient dans des circonstances très spécifiques, principalement chez les patients ayant déjà subi une irradiation à haute dose à proximité de la moelle épinière, souvent dans le cadre du traitement de néoplasies telles que les tumeurs ORL ou les lymphomes seminomes[194] .

La myélopathie peut se développer des mois voire des années après l'irradiation des tumeurs[195].

L'IRM médullaire révèle une hyperintensité T2 sans traits distinctifs particuliers .Dans environ la moitié des cas, il y a une augmentation de la taille de la lésion et un rehaussement après l'injection de gadolinium[196] .

La réparation des dommages moteurs causés par les radiations est peu fréquente, tandis que la restitution des pertes sensorielles est relativement plus courante. Parmi les altérations sensorielles induites par la radiation dans la moelle épinière, le signe de Lhermitte (LS) est le plus prévalent[193].

La meilleure approche consiste en une mesure préventive, à savoir exclure la moelle épinière du champ d'irradiation à partir de la dose de 45 Gy, qui représente la dose maximale tolérée par la moelle épinière[197].

VI. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET SUIVI EVOLUTIF :

A. Traitement :

1. Corticothérapie :

Dans la littérature, tous les auteurs semblent d'accord qu'une fois le diagnostic de Myélite aiguë posé, une immunothérapie doit être instaurée pour stopper le processus inflammatoire et ainsi permettre le rétablissement. Dans un petit essai ouvert, il a été démontré que la méthylprednisolone IV à haute dose améliorait les résultats de la myélite aiguë pédiatrique[198].]Ainsi malgré l'absence d'études contrôlées randomisées, l'administration de corticostéroïdes IV à forte dose (methylprednisolone IV 1 g par jour pendant 3 à 7 jours) devrait être débutée le plus tôt possible chez tous les patients atteints de myélite aiguë [65].

Dans notre étude, le délai entre le début de symptomatologie et la mise en place de traitement par corticothérapie en IV varie de 72h à 5 semaines, la durée moyenne est de 12 ± 5 jours.

Tous les patients ont reçu un traitement par corticothérapie IV (1g/j), pendant 10 jours chez 13 patients (81,25%), et 5 jours chez 3 patients (18,75%), et le relai par voie orale a été effectué chez 9 patients (56,25%), à une dose de 1mg/kg/jour, pendant une durée d'un mois, la régression s'est déroulée sur une période de six semaines.

L'amélioration n'a été favorable avec récupération complète que dans 9 cas (56,25%), sur une période maximale de 3 mois.

En effet, si les symptômes cliniques, le profil du LCR et l'aspect de l'IRM indiquent une myélite auto-immune ou inflammatoire, des sérologies à la recherche de maladies auto-immunes ou inflammatoires systémiques doivent être obtenues et des corticostéroïdes IV doivent être mis en place. Bien que la corticothérapie soit clairement justifiée dans le cadre de la SEP et de la myélite associée à la NMO, toutes les études n'ont pas trouvé de bénéfice à l'administration de corticostéroïdes par voie intraveineuse pour toutes les causes de myélite[199,200]. Une étude sur la sarcoïdose et plusieurs petites études chez des patients pédiatriques ont montré une amélioration des résultats avec la méthylprednisolone IV[201–203] .

2. Echanges plasmatiques :

Chez les patients présentant une réponse faible ou inexistante aux corticostéroïdes, une plasmaphérèse doit être proposée [65], avec la justification de l'élimination des facteurs humoraux incitant à la myélite aiguë . Les bénéfices de la plasmaphérèse ont été prouvés dans les crises aiguës de maladies démyélinisantes du SNC [90,204–206]. L'initiation précoce de la plasmaphérèse (dans les 15 jours suivant le début) est le meilleur prédicteur d'une réponse aiguë favorable et d'une amélioration à 6 mois[204,205]. Le régime typique consiste en des échanges de 1,5 volume de plasma pour 5 traitements sur 10 jours[207]. La plasmaphérèse a également des preuves anecdotiques dans diverses maladies auto-immunes systémiques .

Les échanges plasmatiques ont été réalisés pour deux patientes (12,5%), en 5 séances, avec un rythme d'une séance tous les deux jours, pendant 2 semaines.

L'évolution était favorable avec une récupération dans une période d'un mois chez le cas N°11, par contre chez le cas N°13, l'amélioration était incomplète, pour cela on a décidé de mettre la patiente sous traitement de fond.

3. Traitement de fond :

Bien que la plasmaphérèse puisse apporter des bénéfices allant au-delà de ceux obtenus avec les stéroïdes, les patients atteints d'un niveau de handicap de l'American Spinal Injury Association (ASIA) peuvent également avoir besoin de cyclophosphamide IV. Le cyclophosphamide IV semble être efficace dans la SEP inflammatoire active et dans d'autres maladies auto-immunes. La principale préoccupation liée au cyclophosphamide est le profil d'effets indésirables, qui comprend des nausées, des cystites hémorragiques et des tumeurs malignes[208,209].

En effet, chez les patients gravement atteints, une étude a révélé une tendance à favoriser le cyclophosphamide IV en association avec l'échange plasmatique. L'échange plasmatique s'est avéré utile après l'échec d'un traitement par corticostéroïdes IV, en particulier chez les patients atteints de NMO ou de troubles du spectre de la NMO (indépendamment de la positivité des NMO-IgG)[205,210]. Mais Si l'échange plasmatique n'apporte toujours aucun résultat , des rapports de cas suggèrent que l'immunoglobuline IV (ADEM)[211], le cyclophosphamide (TM idiopathique, LED), rituximab (NMO)[211,212], ou azathioprine (NMO) [213] pourraient être utiles. En effet, une série de cas sur la myélite du LED et un essai clinique sur les troubles neuropsychiatriques du LED ont montré que les corticostéroïdes IV associés au cyclophosphamide donnaient de meilleurs résultats que les corticostéroïdes IV seuls[214].

Deux patients atteints de myélite de Behçet ont été traités avec succès en utilisant une dose mensuelle de 1 gramme de cyclophosphamide administrée par voie intraveineuse en pulsations[108] .

Dans notre étude , un traitement de fond a été indiqué chez 6 cas (37,5%).

Deux cas ont été mis sous azathioprine (Imurel®) : 1cp/3/jour pendant 15 jours puis 1cp/2/jour pendant 15 jours, puis 1cp/jour.

Quatre cas ont pris la cyclophosphamide (Endoxan®) : 1g en IV chaque mois pour un cas, 1g chaque 2 mois pour les 3 cas restants. Notons que le cas N°3 avait déjà reçu deux perfusions de 500mg de Rituximab (ZELVA®) à 15 jours d'intervalle.

4. Antibiothérapie :

Un cas a été documenté dans la littérature concernant un homme qui a été traité en utilisant une antibiothérapie combinant l'amoxicilline 3 g/6 h, Ceftriaxone 2 g/8 h, et Aciclovir 800 mg/8 h. Ce traitement a été administré dans le contexte d'une méningo-encéphalite de Behçet [215].

Dans notre étude, une antibiothérapie a été instauré à dose méningé (triaxon 100mg/kg/j) pour un cas (N°10).

5. Traitement symptomatique :

Un aspect très important de la gestion de la myélite aiguë se concentre sur les multiples complications résultant de la maladie. L'axe principal de la prise en charge à long terme est la neuro-réadaptation, le processus actif par lequel les personnes handicapées par une blessure ou une maladie parviennent à un rétablissement complet ou, si un rétablissement complet n'est pas possible, réalisent leur potentiel physique, mental et social optimal et sont intégrées dans leur vie. environnement le plus approprié[216]. Une neuro-réadaptation réussie dépend d'une évaluation multidisciplinaire qui peut développer des programmes axés sur des objectifs adaptés aux besoins spécifiques du patient ; par conséquent, une consultation précoce avec le médecin de médecine physique et de réadaptation, le physiothérapeute, l'ergothérapeute et le psychologue/psychiatre est vitale. En fait, il existe des preuves qu'un centre de soins complets multidisciplinaires est un système de prestation de soins très efficace et rentable qui minimise les événements indésirables, diminue le taux de réhospitalisation et améliore la perception des patients[217].

Dans notre série, selon l'état du patient, la rééducation motrice a été effectuée pour tous les patients, alors que la rééducation vésico-sphinctérienne a été réalisée seulement pour 10 cas (62,5%).

Pour réduire le risque de complications associées à une corticothérapie prolongée, des suppléments de calcium et de vitamine D sont recommandés[218].

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un matelas anti escarre, d'IPP à 40mg en IV, de calcium et vitamine D (CALCIFIX®), de potassium (KALIEFF®). Tous les cas ont eu un traitement anticoagulant à titre préventif, à l'exception d'un cas qui l'a eu à titre curatif suite à la thrombophlébite des deux membres inférieurs.

B.Suivi :

Dans notre étude, la durée de suivi était variable d'un patient à l'autre, variant de six mois à un an. alors qu'il était plus long dans l'étude de Dubey et al.[38] , puisque le suivi final moyen était de 24 mois avec des extrêmes allant de 2 à 120 mois.

Alors que dans l'étude de Jain et al[219] , le suivi maximum, minimum et moyen des patients était de deux ans, trois mois et 14 mois, respectivement.

Dans notre étude 5 cas, soit 31% n'ont pas été déclaré rétabli :

- Trois cas (18,75%) n'ont pas eu une récupération complète après un an de suivi.
- Un cas (6,25%) est décédée avant le rendez-vous de suivi de 6 mois.
- Un cas perdu de vue.

On a noté un cas de récurrence après 2 ans de récupération chez le cas N°6.

Le pronostic de récupération des fonctions d'un patient après une myélite transverse dépend fortement de son étiologie [220].

Les patients se rétablissent généralement bien, bien que le rétablissement final puisse prendre plusieurs mois. Les syndromes cordonaux complets peuvent également se rétablir, mais ces syndromes sont plus susceptibles d'entraîner des déficits neurologiques résiduels importants. Dans l'ensemble, 50 à 70 % des patients obtiennent au moins une récupération partielle et la capacité de marcher avec ou sans assistance. Un suivi neurologique est nécessaire, en particulier les patients jugés à haut risque de récurrence de maladie récurrente du SNC[221].

C. Score à l'échelle EDSS :

Dans l'étude de Munoz et al. [222], 125 patients ont été analysés. 44,7 % (55 patients) ont présenté des difficultés d'observance du traitement chronique au cours du suivi, 101 patients (80,8 %) ont présenté une évolution récidivante et 57 patients (46 %) ont présenté des rechutes au cours de la première année ; Cinquante-cinq patients (44 %) avaient un EDSS final ≥ 6 , et un EDSS médian initial-final de 1 (IQR : 0-3) a été observé, souvent vers une invalidité cumulative. Une association a été trouvée entre l'évolution et les rechutes (odds ratio = 3,73 ; p = 0,011) et EDSS de base élevé (rapport de cotes = 1,54 ; p = 0,001) avec un handicap plus important. En analyse multivariée, un EDSS de base plus élevé et une évolution avec rechutes présentaient une probabilité d'invalidité 1,6 et 5,3 fois plus élevée, respectivement.

Comme dans la présente étude, des publications précédentes ont décrit la relation entre un EDSS de base élevé et un plus grand handicap (EDSS ≥ 6) pendant le suivi [223]. Une autre étude multicentrique a rapporté qu'une incapacité résiduelle plus importante après le premier épisode augmente le risque d'invalidité supplémentaire (EDSS = 6) [224].

Dans l'étude de Smith et al. [36], des résultats sensiblement différents ont été retrouvés, au total, 19 % des patients présentaient encore de graves handicaps à la fin de la période de suivi (incapacité de marcher), 52 % avaient des handicaps légers (capables de marcher) et 27 % se sont rétablis sans symptômes résiduels. Un patient (1,6 %) est décédé au cours de la période de suivi.

Le score EDSS prédit le pronostic à long terme chez les patients, dans notre étude, des pronostics variables ont été établis :

- ✓ Un bon pronostic pour 11 patients (68,75%), dont la marche se fait sans aide, sans limitation de PM, un examen neurologique normal et sans trouble génito-sphinctériens. Leurs scores à l'échelle EDSS sont revenus à 0 après le traitement, comparativement à des scores initiaux situés entre 5,5 et 7,5.
- ✓ Un pronostic moyen pour un patient (6,25%), qui nécessite une aide ou un accompagnement à la marche, avec persistance des anomalies sur l'examen neurologique. Dans le cas du patient numéro 3, son score à l'échelle EDSS est passé de 6,5 à 6 après le traitement.

- ✓ Un mauvais pronostic pour **deux patients** (12,5%), qui nécessitaient un fauteuil roulant pour se déplacer, avec persistance des anomalies sur l'examen neurologique. Dans le cas du patient numéro 10, son score à l'échelle EDSS est passé de 7,5 à 7 après le traitement. Quant au patient numéro 15, son score à l'échelle EDSS est resté stable à 7, elle a développé une Insuffisance cardiaque avec un œdème généralisé sous traitement à l'endoxan, ce qui a conduit à l'arrêt du traitement par le cardiologue.
- ✓ Une patiente perdue de vue (6,25%).
- ✓ Une patiente a été décédée (6,25%).

D. Les facteurs pronostiques :

Le pronostic de récupération des fonctions d'un patient après une myélite transverse dépend fortement de son étiologie[225].

Une étude menée par Wang et al. [226], pour examiner le pronostic de la myélite aiguë associée au LED, les articles pertinents publiés jusqu'au 30 juillet 2021 ont été identifiés. Cinq études portant sur 283 patients atteints de MT liée au LED ont été incluses dans cette méta-analyse :

Les facteurs de risque d'évolution neurologique défavorable comprenaient les caractéristiques démographiques, les caractéristiques cliniques, les données de laboratoire, au début de la MT était associée à un mauvais pronostic ($P < 0,001$). La présence d'hypoglycorrhachie était également corrélée à un plus mauvais pronostic ($P < 0,001$). Aucune corrélation notable n'a été révélée entre un mauvais résultat et des aPL positifs et différents profils d'aPL (anticorps anticardiolipine [aCL], anti- β 2-glycoprotéine I (anti- β 2GPI), anticoagulant lupique [LA]).

En plus de son utilité pour le diagnostic, l'IRM de la moelle épinière pourrait également offrir des informations prédictives quant au pronostic. Les recherches menées par l'équipe de Scott ont mis en évidence que la présence d'anomalies signalées en hypersignal T2 et d'une prise du contraste lors de l'IRM de la moelle épinière étaient des facteurs prédictifs d'une mauvaise récupération[227] . Néanmoins, l'importance prédictive de la localisation et de l'étendue des lésions révélées par IRM demeure controversée. Les données disponibles sont partagées quant à savoir si des lésions qui s'étendent sur plus de 10 segments sont associées à un pronostic défavorable, ou si elles n'ont pas d'influence sur le pronostic[224] .

L'importance prédictive de certaines évaluations neurophysiologiques, telles que les potentiels évoqués et les électromyogrammes, dans le contexte des myélites aiguës idiopathiques, a été largement mise en avant par Kalita et son équipe dans diverses études [224,228–230]. Selon leurs recherches, des perspectives défavorables pourraient être envisagées pour les patients présentant des douleurs dorsales, une paraplégie flasque et des signes de dénervation détectés dans les électromyogrammes. En revanche, des paramètres tels que l'âge et le sexe du patient, les antécédents d'infections, la vitesse de progression des symptômes, le niveau de sensibilité clinique et les résultats des analyses du liquide céphalorachidien semblent ne pas fournir de pouvoir prédictif[224,228–230].

Ainsi, la présence précoce de signes de dénervation détectés dans les électromyogrammes des membres inférieurs suggère une récupération neurologique limitée à court terme (évaluée sur une période de 3 mois à l'aide de l'indice de Barthel), sans avoir d'incidence sur l'évolution à plus long terme. En revanche, l'absence d'enregistrement de potentiels sensoriels et moteurs dans les membres inférieurs pourrait prévoir une mauvaise récupération neurologique au-delà de 6 mois[224,228–230].

Des études récentes ont également démontré que l'interleukine 6 (Il-6) pourrait se révéler un marqueur significatif. Les niveaux de cette molécule dans le liquide céphalorachidien des patients atteints de myélite aiguë sont en corrélation avec la sévérité du handicap et présentent une forte capacité prédictive[231] .

En ce qui concerne notre propre étude, nous n'avons pas pu identifier de facteur pronostique potentiel en raison de la taille limitée de notre échantillon.

VII. DISTINCTION ENTRE LA MYÉLITE TRANSVERSE PARTIELLE ET COMPLETE ET LA MYELITE LONGITUDINALE ETENDUE :

Le terme "transverse" a été introduit et utilisé de manière ambiguë par plusieurs équipes médicales, donnant lieu à des expressions variées telles que "myélite transverse partielle ou complète", "myélite transverse étendue" ou encore "myélite longitudinale transverse étendue". Cette diversité de terminologies a suscité des confusions, aboutissant en 2002 à la publication d'un article où les auteurs ont établi une définition des myélites aiguës transverses idiopathiques basée sur la présence d'un niveau sensitif lors de l'examen[30]. De plus, un article complémentaire, paru en 2007, a exposé les particularités cliniques de ce type de myélite en fonction de son caractère complet ou partiel[227].

Toutes les définitions liées à la myélite transverse sont d'ordre clinique, et jusqu'à présent, aucune définition radiologique de ces termes ni de corrélation clinico-radiologique n'ont été signalées. Par la suite, la comparaison entre ces deux entités en termes de diagnostic et de pronostic a conféré à l'IRM médullaire une place primordiale parmi les examens complémentaires. Devenu un élément essentiel dans la démarche clinique et thérapeutique, cet examen doit désormais être réalisé rapidement en cas de suspicion d'atteinte médullaire. En conséquence, la fréquente utilisation de l'IRM médullaire en coupes sagittales et axiales, ainsi que la valeur diagnostique et pronostique de la myélite étendue, dans le contexte des affections inflammatoires du système nerveux central (SNC), nécessitent une réévaluation du cadre nosologique des myélites aiguës transverses longitudinalement étendues (MATLE) afin de mieux guider le praticien dans son processus diagnostique[1].

En ce qui concerne la myélite transverse, la définition retenue est celle établie par le consortium d'experts en 2002. Selon cette définition, la myélite transverse complète se caractérise cliniquement par un syndrome médullaire complet, incluant une altération sensitivomotrice bilatérale (plus ou moins symétrique) et des troubles sphinctériens [30,227]. L'atteinte longitudinale ne peut pas être soupçonnée cliniquement de manière isolée et ne peut être précisée que par l'IRM. Elle est presque toujours associée à une atteinte étendue dans le plan transversal, caractérisée par un déficit bilatéral, sévère, et touchant tous les modes fonctionnels. Il est important de noter que le caractère longitudinal étendu ne préjuge pas du type de syndrome médullaire observé sur le plan clinique. En revanche, la myélite partielle peut également être définie par un déficit moteur, sensitif ou sphinctérien incomplet ou unilatéral[1,227].

Tableau 19 : Définitions sémiologique dans la littérature [1]

Notion	Myélite transverse idiopathique [30]	Myélite transverse complète[1]	Myélite transverse partielle[1]
Définition	Atteinte sensitive , motrice ou dysautonomique d'origine médullaire Symptômes bilatéraux définissant un niveau sensitif (non obligatoirement symétrique)	Atteinte motrice modérée ou sévère symétrique et dysautonomie d'origine médullaire Présence d'un niveau sensitif symétrique	Atteinte légère sensitive et:/ou motrice, bilatérale ou unilatérale d'origine médullaire Asymétrie notée en cas de déficit sévère Symptômes avec niveau sensitif en présence d'une IRM typique

Il n'existe pas de critères radiologiques précis en IRM pour diagnostiquer la myélite transverse, car ce diagnostic repose principalement sur des éléments cliniques. Certains définissent la myélite transverse complète radiologique lorsque l'hypersignal T2 s'étend sur toute la largeur de la moelle, tandis que la myélite transverse partielle radiologique concerne les cas où l'hypersignal T2 couvre plus de 50 % de la surface transversale sans couvrir toute la surface médullaire. D'autres définissent la myélite transverse radiologique comme présentant un hypersignal T2 étendu sur au moins 50 % de la surface en coupe axiale, tandis que la myélite partielle présente un hypersignal couvrant moins de 50 % de cette surface[1].

Dans tous les cas, le terme "transverse" semble être associé à une lésion médullaire s'étendant sur au moins 50 % de la surface transversale de la moelle. La définition la plus consensuelle repose sur cette notion, tandis que le caractère étendu dans le plan longitudinal est défini comme une lésion se développant de manière continue sur au moins 3 corps vertébraux [1] .

VIII. LES MYÉLITES AIGUES ET LES PISTES IMMUNO-PATHOGENIQUES :

La myélite transverse aiguë peut être une entité isolée ou survenir dans le cadre d'une maladie multifocale voire multi-systémique. Il est clair que le substrat pathologique – lésion et dysfonctionnement des cellules neurales de la moelle épinière peut être provoqué par divers mécanismes immunologiques. Par exemple, dans la myélite transverse aiguë associée à une maladie systémique (par exemple dans le cas d'un lupus érythémateux systémique ou d'une sarcoïdose), un processus vasculaire ou granulomateux peut souvent être identifié. Dans la myélite transverse aiguë idiopathique, il existe un influx cellulaire intra-parenchymateux ou péri-vasculaire dans la moelle épinière, entraînant la rupture de la barrière hémato-encéphalique, une démyélinisation variable et des lésions neuronales. Le mécanisme exact reste encore flou mais il existe des hypothèses quant aux mécanismes immuno pathogènes potentiels de la myélite transverse aiguë et aux troubles inflammatoires associés de la moelle épinière sont récemment apparus[232].

A. Myélite transverse aiguë post-vaccination :

Plusieurs rapports de myélite aiguë suite à une vaccination ont récemment été publiés. En effet, il est largement rapporté dans les textes de neurologie que la myélite aiguë peut être un événement post-vaccination. Une étude distincte [233] a rapporté le cas d'un individu de 36 ans qui a développé une myélopathie / polyradiculopathie inflammatoire progressive et finalement fatale 9 jours après une vaccination de rappel contre l'hépatite B. Le patient n'avait pas de fièvre ni de maladie systémique et n'a pas répondu à l'immunothérapie. L'autopsie de la moelle épinière a révélé une perte axonale sévère avec démyélinisation légère et un infiltrat mononucléaire, principalement des lymphocytes T dans les racines nerveuses et les ganglions spinaux.

Cette étude suggère qu'une vaccination peut induire un processus auto-immun entraînant une myélite aiguë. Toutefois, il convient de noter que de nombreuses données continuent de montrer de manière écrasante que les vaccinations sont sûres et qu'elles ne sont pas associées à une maladie auto-immune ou à une incidence accrue de complications neurologiques[234–241] . Par conséquent, ces rapports de cas doivent être considérés avec prudence, car il est tout à fait possible que deux événements se soient produits l'un après l'autre par le seul fait du hasard.

B. Myélite transverse aiguë para infectieuse :

Dans 30 à 60% des cas de MA idiopathique, il existe une maladie respiratoire, gastro-intestinale ou systémique antérieure [48,242].

Le terme "para infectieux" a été utilisé pour suggérer que la lésion neurologique peut être associée à une infection microbienne directe et à une lésion résultant de l'infection, que ce soit de manière directe ou suite à des lésions à médiation immunitaire contre l'agent pathogène.

Une liste croissante d'infections antécédentes est aujourd'hui reconnue, bien que dans la grande majorité de ces cas le lien de causalité ne peut être établi. Plusieurs virus de l'herpès ont été associés à la myélite et sont probablement causés par l'infection directe des cellules neurales dans la moelle épinière[234–236] . D'autres agents, tels que *Listeria monocytogenes*, peuvent être transportés par voie intra-axonale jusqu'aux neurones de la moelle épinière[243] . Un tel mécanisme peut expliquer l'inflammation limitée à une région focale de la moelle épinière observée chez certains patients atteints de myélite aiguë.

Bien que l'agent infectieux soit nécessaire dans ces cas-là dans le SNC, d'autres mécanismes d'auto-immunité, tels que le mimétisme moléculaire et la maladie à superantigènes, ne requièrent qu'une activation immunitaire périphérique et peuvent expliquer d'autres cas de myélite.

C. Le mimétisme moléculaire :

Le mimétisme moléculaire en tant que mécanisme d'explication d'un trouble du système nerveux inflammatoire a été le mieux décrit dans le cas du SGB. Qualifié pour la première fois de "polynévrite post-infectieuse aiguë" par Osler en 1892, le SGB est précédé dans 75 % des cas d'une infection aiguë[244–247].

L'infection à *Campylobacter jejuni* est apparue comme l'événement antécédent le plus important dans les cas de SGB, survenant dans jusqu'à 41% des cas[248–251]. Le tissu neural humain contient plusieurs sous-types de motifs de gangliosides tels que les GM1, GM2 et GQ1b dans leurs parois cellulaires[252,253] .

Un mimétisme moléculaire dans la MA peut également se produire et être associé au développement d'auto-anticorps[254] en réponse à une infection antérieure. Un patient a développé des titres élevés d'IgG anti coagulantes lupiques, des anticorps anti sulfatides (1 : 6400) et anticorps anti-GM1 (1 : 600 IgG et 1 : 3200 IgM) après l'infection par *Enterobium vermicularis* (oxyure périanal) [255].

D. Inflammation médiée par les super antigènes microbiens :

Un autre lien entre une infection antérieure et le développement d'une myélite aiguë (MA) pourrait être l'activation fulminante des lymphocytes par des super antigènes microbiens. Les super-antigènes sont des peptides microbiens qui ont une capacité unique à stimuler le système immunitaire et peuvent contribuer à une variété de maladies auto-immunes. Les super-antigènes les mieux étudiés sont les entérotoxines staphylococciques A à I, la toxine-1 du syndrome du choc toxique et la toxine de *Streptococcus pyogènes*. Bien que de nombreux virus codent également pour des super-antigènes [256–259]. Les super-antigènes activent les lymphocytes T d'une manière unique par rapport aux antigènes conventionnels : au lieu de se lier au sillon peptidique hautement variable du récepteur des cellules T, les super-antigènes interagissent avec la région Vb, plus conservée [260–262]. En outre, contrairement aux antigènes conventionnels, les super-antigènes sont capables d'activer les lymphocytes T en l'absence de molécules co-stimulantes.

En raison de ces différences, un seul super antigène peut activer entre 2 et 20 % des lymphocytes T circulants, contre $0,001 \pm 0,01$ % avec les antigènes conventionnels [263–266]. De plus, les super antigènes provoquent souvent une expansion suivie d'une délétion des clones de lymphocytes T avec des régions Vb particulières, ce qui donne lieu à des "trous" dans le système immunitaire pendant un certain temps après l'activation [267]. Par conséquent, les patients peuvent souvent être soumis à des tests de présomption d'infection.

La stimulation d'un grand nombre de lymphocytes peut déclencher une maladie auto-immune en activant des clones de cellules T auto-réactifs [268,269]. Chez l'homme, de nombreux rapports font état de l'expansion de certaines familles de Vb chez les patients atteints de maladies auto-immunes, ce qui suggère une exposition antérieure à un super-antigène [268–270]. Comme cette expansion limitée n'a pas été observée dans le sérum et les tissus non inflammés, il a été proposé que les super-antigènes activaient des cellules T auto-réactives auparavant quiescentes, qui pénétraient alors dans un tissu et y étaient retenues par une exposition répétée aux super-antigènes [271]. Dans le SNC, des super-antigènes isolés de *Staphylococcus* ont induit une paralysie chez des souris atteintes d'encéphalomyélite auto-immune expérimentale par sa capacité à stimuler directement les cellules T exprimant le Vb8 spécifiques du peptide Ac1-11 de la protéine basique de la myéline [272]. Chez l'homme, un patient atteint d'encéphalomyélite disséminée et une myélopathie nécrosante s'est avérée de *Streptococcus pyogènes* induite par le super-antigène de *Streptococcus pyogènes* contre la protéine basique de la myéline [273].

E. Dérèglements humoraux :

L'un ou l'autre des processus ci-dessus peut entraîner une fonction immunitaire anormale, avec une distinction floue entre le soi et le non-soi. Le développement d'anticorps anormaux peut alors potentiellement activer d'autres composants du système immunitaire ou recruter des éléments cellulaires supplémentaires dans la moelle épinière.

Des études récentes ont mis en évidence des auto-anticorps distincts chez les patients atteints de NMO[274–277] et de MA récurrente[278–280] . La forte prévalence de divers auto-anticorps observés chez ces patients suggère un dérèglement polyclonal du système immunitaire.

Cependant, il se peut qu'il ne s'agisse pas seulement d'auto-anticorps, mais de niveaux élevés d'anticorps circulants, même normaux, qui jouent un rôle causal dans la MA. Un cas de MA a été décrit chez un patient présentant des taux extrêmement élevés d'anticorps à l'antigène de surface de l'hépatite B après une immunisation de rappel [281].

Ces anticorps circulants peuvent former des complexes immuns qui se déposent dans des zones focales de la moelle épinière.

Un tel mécanisme a été proposé pour décrire un patient souffrant de myélite récurrente et des titres élevés de l'antigène de surface de l'hépatite B [282].

Des complexes immuns circulants contenant l'antigène de surface de l'hépatite B ont été observés dans le sérum et le LCR pendant la phase aiguë et la disparition de ces complexes après traitement est corrélée à la récupération fonctionnelle.

Plusieurs patients japonais atteints de MA présentaient des taux d'IgE sériques beaucoup plus élevés que les patients atteints de SEP ou les témoins (360 contre 52 contre 85 U/ml)[283]

Pratiquement tous les patients de cette étude avaient des IgE sériques spécifiques aux acariens domestiques (*Dermatophagoides pteronyssinus* ou *Dermatophagoides farinae*), alors que c'était le cas de moins d'un tiers des patients atteints de SEP et des patients témoins.

Un mécanisme potentiel pour expliquer la MA chez ces patients est le dépôt d'IgE avec le recrutement ultérieur d'éléments cellulaires.

En effet, les échantillons de biopsie de deux patients atteints de MA et présentant des taux élevés d'IgE totales et spécifiques ont été analysés et ont révélé un dépôt d'anticorps dans la moelle épinière et le système nerveux central [284] .

Il a été supposé que les éosinophiles recrutés dans la moelle épinière dégranulent et induisent la réaction de la moelle épinière et la lésion neuronale chez ces patients.



Conclusion



La myélite aiguë est une affection neurologique de la moelle épinière causée par une inflammation et qui peut avoir des effets neurologiques dévastateurs, jusqu'à deux tiers des patients présentant un degré d'invalidité résiduelle modéré à sévère. Le tableau clinique est caractérisé par un syndrome médullaire qui se manifeste par l'existence d'un déficit neurologique moteur et/ou sensitif et/ou génito-sphinctérien, dont le nadir se situe entre 4 heures et 4 semaines.

L'évaluation des étiologies compressives doit être une priorité car la myélopathie compressive et la myélite transverse sont souvent impossibles à distinguer cliniquement et une intervention chirurgicale urgente est indiquée dans de tels cas.

L'examen le plus important à entreprendre est une IRM de tout l'axe rachidien et du cerveau. La localisation et la longueur de la lésion sont des facteurs discriminants importants ayant une importance étiologique et pronostique. Dans les cas les plus complexes, un bilan biologique et une imagerie spécifique peuvent être utiles.

Ainsi, La détection d'une prise de contraste médullaire après l'injection de gadolinium, la présence d'une pléiocytose du LCR et des niveaux élevés d'index d'IgG ont été suggérées comme des moyens permettant d'authentifier cette inflammation. Ces deux examens fournissent des informations précieuses pour aider à identifier la cause sous-jacente de l'inflammation.

Il convient de souligner que dans notre pays, les analyses des anticorps, tels que les anticorps AQP4-IgG, sont effectuées en utilisant la méthode Elisa, alors que dans d'autres pays, ces tests sont réalisés à l'aide de la méthode CBA, reconnue pour sa fiabilité supérieure. Cette variation dans les méthodes d'analyse pourrait potentiellement influencer la précision de nos résultats.

En général, les étiologies de la myélite sont souvent dominées par des causes inflammatoires. Cependant, dans notre série, nous observons une prédominance de la myélite aiguë idiopathique, qui représente 43,75 % des cas.

La gestion thérapeutique des patients souffrant de myélites aiguës, bien qu'elle ne soit pas encore standardisée, nécessite une intervention précoce. Elle repose principalement sur l'administration de fortes doses de corticoïdes, même si certaines études ont soulevé des doutes quant à leur efficacité. Cependant, l'utilisation des échanges plasmatiques en phase aiguë est généralement réservée aux cas de myélite aiguë qui ne répondent pas aux corticostéroïdes. Dans des situations spécifiques, il peut être envisagé d'ajouter un traitement de fond en fonction de l'étiologie sous-jacente. Sans oublier de parler de l'axe principal de la prise en charge à long terme est la neuro-réadaptation.

En outre, des avancées thérapeutiques récentes et prometteuses ont été constatées dans le traitement de la NMOSD, notamment en ce qui concerne l'efficacité du satralizumab, que ce soit en monothérapie ou en association avec un immunosuppresseur."

L'évolution des myélites aiguës varie considérablement, couvrant un éventail de résultats allant d'une récupération totale à la persistance de séquelles graves. Outre la gravité de la déficience neurologique initiale, le pronostic doit également tenir compte de la cause sous-jacente de la myélite.

Au terme de notre suivi, 68.75% de nos patients ont eu récupération totale, tandis que des séquelles neurologiques modérées à graves ont été signalées chez 18,75 % des patients de notre série.



Résumé



RESUME :

Introduction: La myélite aiguë (MA) est considérée comme une affection rare, caractérisée par une atteinte soudaine et grave de la moelle épinière, ce qui peut entraîner une variété de symptômes moteurs, sensitifs et génito-sphinctériens, dont le maximum des symptômes s'installent généralement en moins de 4 semaines.

Objectifs et Méthodes : Le but de ce travail est d'étudier les différents profils épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la myélite aiguë, sur 16 patients admis pour myélite aiguë au sein de service de neurologie du CHU Mohammed VI de Tanger, de janvier 2020 à janvier 2023 et ainsi de réaliser une analyse comparative entre les résultats de notre étude et ceux de la littérature.

Résultats : Dans notre étude, le sexe ratio était de 0,45 avec prédominance féminine. La tranche d'âge des patients était comprise entre 11 et 60 ans avec une moyenne d'âge de 32,93 et un pic de fréquence entre 10ans et 29ans. L'antécédent d'infection vient en première position soit (37,5%). Le délai d'apparition des symptômes était compris entre 1 et 25 jours. Les signes neurologiques qui sont apparus en premier consistaient en : Déficit moteur (62,5%), Des troubles sensitifs (56,25%), à type de paresthésies et des troubles vésico-sphinctériens (31,25%). L'examen de référence était l'IRM médullaire, réalisée chez tous nos patients. Pour ce qui est du profil étiologique, il était dominé par la myélite idiopathique (43.7%). Concernant la prise en charge thérapeutique: Tous les patients ont reçu un traitement par corticothérapie IV . Les échanges plasmatiques ont été réalisés pour deux patientes (12,5%) et un traitement de fond n'a été indiqué que dans 37.5% des cas .

Discussion : Notre étude a mis en évidence des résultats proches à ceux de la littérature, notamment ceux des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques. En revanche Nos résultats montrent des différences marquées par rapport à la littérature en ce qui concerne le pronostic.

Conclusion : La myélite aiguë est une affection grave pour laquelle un diagnostic et une PEC rapides sont essentiels pour prévenir des dommages étendus et améliorer le pronostic.

Mots clés: myélite aiguë, moelle épinière, maladie inflammatoire, IRM, LCR.

ABSTRACT

Introduction: Acute myelitis (AM) is considered as a rare disorder characterized by a sudden and severe lesion of the spinal cord, which can lead to a variety of motor, sensory, and genitourinary symptoms, with most symptoms typically occurring in less than 4 weeks.

Objectives and Methods: The aim of this study is to investigate the different epidemiological, clinical, paraclinical, etiological, therapeutic, and evolutionary profiles of acute myelitis in 16 patients admitted for acute myelitis at the neurology department of CHU Mohammed VI of Tangier from January 2020 to January 2023, and to make a comparative analysis between the results of our study and those in the literature.

Results: In our study, the gender ratio was 0.45 with a female predominance. The age range of the patients was between 11 and 60 years with a mean age of 32.93 and a peak frequency between 10 and 29 years. The most common antecedent was a previous infections (37.5%). The onset of symptoms ranged from 1 to 25 days. The initial neurological symptoms included motor deficits (62.5%), sensory disturbances (56.25%), such as paresthesias, and bladder and sphincter dysfunction (31.25%). The reference examination was spinal cord MRI, performed on all patients. Regarding the etiological profile, idiopathic myelitis was the most common (43.7%). As for therapeutic care, all patients received intravenous corticosteroid treatment . Plasma exchange was performed in two patients (12.5%), and disease-modifying therapy was only indicated in 37.5% of cases.

Discussion : Our study revealed results close to those in the literature, especially in terms of epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutics data. However, our results showed marked differences compared to the literature regarding prognosis.

Conclusion : Acute myelitis is a serious disorder for which rapid diagnosis and treatment are essential to prevent extensive damage and improve prognosis.

Key words: acute myelitis , spinal cord , inflammatory disease , MRI , CSF .

ملخص

مقدمة: يعتبر التهاب النخاع الشوكي الحاد مرضا نادرا، يتميز بوجود إتهاب مفاجئ وشديد في النخاع الشوكي، مما يمكن أن يؤدي إلى مجموعة متنوعة من الأعراض الحركية والحسية و التي تظهر غالبًا في غضون أربعة أسابيع على الأكثر.

الأهداف والطرق: كان هدف هذه الدراسة هو التحقيق في الخصائص الوبائية والسرييرية والتشخيصية والعلاجية ل 16 مريضًا تم قبولهم للعلاج بقسم الأمراض العصبية بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بطنجة من يناير 2020 إلى يناير 2023 ومن ثم إجراء تحليل مقارنة بين نتائج دراستنا وتلك الموجودة في الدراسات السابقة.

النتائج: في دراستنا، بلغ معدل النسبة بين الجنسين 0.45، مع نسبة أعلى للإناث. تراوحت أعمار المرضى بين 11 و 60 عامًا، مع متوسط عمر 32.93 سنة. وذروة العمر بين 10 و 29 عامًا. السوابق التعفننية تأتي في المرتبة الأولى ب % 37.5. تراوحت فترة ظهور الأعراض بين 1 و 25 يومًا. الأعراض العصبية الظاهرة أولاً تشمل الضعف الحركي (62.5%)، واضطرابات الإحساس (56.25%)، مثل الخدر، واضطرابات المثانة والعضلات الشرجية (31.25%). الفحص المرجعي كان هو الرنين المغناطيسي للنخاع الشوكي، تم إجراؤه لجميع المرضى لدينا. يشكل التهاب النخاع الشوكي مجهول السبب أول المسببات في دراستنا (43.7%). تلقى جميع المرضى علاج الستيرويدات بالوريد. تم إجراء تبادل البلازما لدى مريضين (12.5%)، وتم توجيه العلاج مناعي للمرض في 37.5% فقط من الحالات.

المناقشة: أظهرت دراستنا نتائج متقاربة لتلك الموجودة في الدراسات المشابهة بشكل عام، خاصة فيما يتعلق بالبيانات الوبائية، السرييرية، التشخيصية و العلاجية. ومع ذلك، أظهرت نتائجنا اختلافات كبيرة فيما يتعلق بالتوقعات السرييرية.

الاستنتاج: التهاب النخاع الشوكي الحاد. هو حالة خطيرة حيث يكون التشخيص والعلاج السريعان ضروريين لمنع حدوث أضرار واسعة وتحسين التوقعات.

الكلمات الأساسية: التهاب النخاع الحاد، الحبل الشوكي، مرض التهابي، رنين مغناطيسي، السائل النخاعي.



Références bibliographiques



- [1] Collongues N, Papeix C, Zéphir H, Audoin B, Cotton F, Durand-dubief F, et al. «Cadre nosologique et stratégie diagnostique de la myélite aiguë transverse longitudinalement étendue.» *Revue Neurologique* 2014;170:6–12. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2013.04.008>.
- [2] Heinzlef O, Rouillet E. « Myélopathies aiguës. » *EMC - Neurologie* 2005;2:1–13. [https://doi.org/10.1016/S0246-0378\(05\)39401-2](https://doi.org/10.1016/S0246-0378(05)39401-2).
- [3] Austin SG, Zee CS, Waters C. « The role of magnetic resonance imaging in acute transverse myelitis. » *Can J Neurol Sci* 1992;19:508–11.
- [4] Zélia P. « Myélite courte récurrente pure : une nouvelle entité ou une forme particulière de sclérose en plaques ? Étude rétrospective multicentrique. LA FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES ET PARAMÉDICALES DE MARSEILLE, 2021».
- [5] Segondy M. «Atteintes du système nerveux central d'origine virale. » *Revue Francophone des Laboratoires* 2017;2017:47–56. [https://doi.org/10.1016/S1773-035X\(17\)30322-2](https://doi.org/10.1016/S1773-035X(17)30322-2).
- [6] Dallot N, De Pontual L, Guilbert J, Maury-Tisseron B, Nathanson M, Gaudelus J. «Myélite aiguë transverse a *Mycoplasma pneumoniae* chez un enfant de huit ans.» *Médecine et Maladies Infectieuses* 2005;35:170–2. <https://doi.org/10.1016/j.medmal.2005.03.014>.
- [7] Jauréguiberry S, Caumes E. « Quand évoquer une cause parasitaire à une infection du système nerveux central ? » *Réanimation* 2016;25:69–82. <https://doi.org/10.1007/s13546-016-1197-4>.
- [8] Dahman H, Mhaili J, Mouhsine A, Atmane EM. « L'apport de l'IRM dans la prise en charge de la sclérose en plaques: a propos de 30 cas ». *Journal of Neuroradiology* 2022;49:129. <https://doi.org/10.1016/j.neurad.2022.01.031>.
- [9] Merazga M, Alipacha L, Nouioua S, Beghdadi K, Amel S, Tazir M. « Neuromyéélite optique de Devic séropositive à neuro-imagerie normale ». *Revue Neurologique* 2018;174:S28–9. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2018.01.065>.
- [10] Nouioua S, Kediha MI, Nassima H, Attal N, Moualek D, Tazir M, et al. « Aquaporinopathie et mogopathie révélant un cancer mammaire et gastrique: comorbidités ou syndromes neurologiques paranéoplasiques ? » *Revue Neurologique* 2021;177:S122. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.362>.
- [11] Sonnevile R. « Des pathologies encéphaliques à connaître—Encéphalomyélite aiguë disséminée. » *Médecine Intensive Réanimation* 2011;20:379–85.
- [12] Chourkani N, El Moutawakil B, Sibai M, Bourezgui M, Rafai MA, Slassi I. «Syndrome de Goujerot-Sjögren primitif et neuromyéélite optique de Devic ». *La Revue de Médecine Interne* 2010;31:e13–5. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2009.08.018>.

- [13] Bouissar W, Moudatir M, Alaoui FZ, Echchilali K, El Kabli H. «Myélite lupique : 2 nouveaux cas». *Revue Neurologique* 2015;171:799–802. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.06.003>.
- [14] Harmouche H, Mouti O, El-Alaoui Faris M, Aidi S, Benabdeljalil M, Chkili T. « Myélite isolée et maladie de Behçet : trois observations. » *La Revue de Médecine Interne* 2000;21:1047–51. [https://doi.org/10.1016/S0248-8663\(00\)00265-4](https://doi.org/10.1016/S0248-8663(00)00265-4).
- [15] Durel CA, Marignier R, Maucort-Boulch D, Berthoux E, Ruivard M, Andre M, et al. «Sarcoïdose médullaire : description, facteurs prédictifs et pronostiques de l'évolution de la maladie. Étude observationnelle multicentrique : à propos de 22 cas. » *La Revue de Médecine Interne* 2015;36:A75. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2015.10.299>.
- [16] De Sèze J. « Myélites aiguës transverses. » *La Revue de Médecine Interne* 2009;30:1030–7.
- [17] Absoud M, Brex P, Ciccarelli O, Diribe O, Giovannoni G, Hellier J, et al. « A multicentre randomised controlled TRial of IntraVENous immunoglobulin compared with standard therapy for the treatment of transverse myelitis in adults and children (STRIVE). » *Health Technol Assess* 2017;21:1–50. <https://doi.org/10.3310/hta21310>.
- [18] Brunot S, Vukusic S, Fromont A, Couvreur G, Mousson C, Giroud M, et al. « Échanges plasmatiques dans les maladies inflammatoires démyélinisantes aiguës sévères du système nerveux central.» *La Presse Médicale* 2011;40:e271–8. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2010.11.022>.
- [19] «Myélite transverse : causes, symptômes et traitement. <https://www.passeportsante.net/> 2021. <https://www.passeportsante.net/fr/Maux/Problemes/Fiche.aspx?doc=myelite-transverse-causes-symptomes-traitement> (accessed July 26, 2023) ».
- [20] Simone CG, Emmady PD. «Transverse Myelitis. StatPearls [Internet], StatPearls Publishing; 2022».
- [21] Marignier R. «Myélopathies inflammatoires. » *Pratique Neurologique - FMC* 2014;5:112–20. <https://doi.org/10.1016/j.praneu.2014.01.004>.
- [22] Khachat AN, El Amrani N, El Fatimi A, Meftah S. «Résultats fonctionnels après rééducation de paraplégiques sur myélite. À propos de 7 cas. » *Revue Neurologique* 2015;171:A57. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.01.125>.
- [23] RESERVES IU-TD. Orphanet: « Myélite transverse aiguë idiopathique n.d. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=139423 (accessed July 26, 2023) ».

- [24] Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al. «International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders ». *Neurology* 2015;85:177–89. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001729>.
- [25] Jarius S, Paul F, Aktas O, Asgari N, Dale RC, De Seze J, et al. «MOG encephalomyelitis: international recommendations on diagnosis and antibody testing. » *J Neuroinflammation* 2018;15:134. <https://doi.org/10.1186/s12974-018-1144-2>.
- [26] Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, Mcshane DJ, Rothfield NF, et al. «The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus: REVISED CRITERIA FOR SLE. *Arthritis & Rheumatism* 1982; 25:1271–7. » <https://doi.org/10.1002/art.1780251101>.
- [27] Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, et al. «Diagnosis and management of Neuro-Behçet’s disease: international consensus recommendations» *J Neurol* 2014; 261:1662–76. <https://doi.org/10.1007/s00415-013-7209-3>
- [28] Kiafar M, Faezi ST, Kasaeian A, Baghdadi A, Kakaei S, Mousavi SA, et al. « Diagnosis of Behçet’s disease: clinical characteristics, diagnostic criteria, and differential diagnoses. » *BMC Rheumatol* 2021;5:2. <https://doi.org/10.1186/s41927-020-00172-1>.
- [29] Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, Criswell LA, Labetoulle M, Lietman TM, et al. « 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Primary Sjögren’s Syndrome: A Consensus and Data-Driven Methodology Involving Three International Patient Cohorts. » *Arthritis & Rheumatology* 2017;69:35–45. <https://doi.org/10.1002/art.39859>.
- [30] «Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. » *Neurology* 2002;59. <https://doi.org/10.1212/wnl.59.4.499>.
- [31] Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. Acute transverse myelitis: « Incidence and etiologic considerations.» *Neurology* 1981;31:966–966. <https://doi.org/10.1212/WNL.31.8.966>.
- [32] Jeffery DR, Mandler RN, Davis LE. «Transverse myelitis. Retrospective analysis of 33 cases, with differentiation of cases associated with multiple sclerosis and parainfectious events. » *Arch Neurol* 1993;50:532–5. <https://doi.org/10.1001/archneur.1993.00540050074019>.
- [33] Bhat A, Naguwa S, Cheema G, Gershwin ME. «The epidemiology of transverse myelitis. » *Autoimmunity Reviews* 2010;9:A395–9. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2009.12.007>.
- [34] Debette S, Sèze J, Pruvo J-P, Zephir H, Pasquier F, Leys D, et al. « Long-term outcome of acute and subacute myelopathies. » *J Neurol* 2009;256:980–8. <https://doi.org/10.1007/s00415-009-5058-x>.

- [35] Christensen PB, Wermuth L, Hinge H-H, Bøemers K. « Clinical course and long-term prognosis of acute transverse myelopathy. » *Acta Neurologica Scandinavica* 2009;81:431–5. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1990.tb00990.x>.
- [36] Smith E, Jaakonmäki N, Nylund M, Kupila L, Matilainen M, Airas L. « Frequency and etiology of acute transverse myelitis in Southern Finland. » *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2020;46:102562. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2020.102562>.
- [37] Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. « Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. » *Neurology* 1981; 31:966–71. <https://doi.org/10.1212/wnl.31.8.966>.
- [38] Dubey D, Pitttock SJ, Krecke KN, Morris PP, Sechi E, Zalewski NL, et al. « Clinical, Radiologic, and Prognostic Features of Myelitis Associated With Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Autoantibody. » *JAMA Neurol* 2019;76:301–9. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2018.4053>.
- [39] Boukasri C, Elalaoui O, Mebrouk Y. « La myélite aiguë transverse longitudinalement étendue (MATLE) : étude d'une cohorte de 12 cas. » *Revue Neurologique* 2017;173:S125. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.01.218>.
- [40] West T, Hess C, Cree B. « Acute Transverse Myelitis: Demyelinating, Inflammatory, and Infectious Myelopathies. » *Semin Neurol* 2012;32:097–113. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1322586>.
- [41] Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. « Transverse myelitis. » *Neurol Clin* 2013;31:79–138. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2012.09.008>.
- [42] Kane MS, Sonne C, Zhu S, Malhotra A, Van Haren K, Messacar K, et al. « Incidence, Risk Factors and Outcomes Among Children With Acute Flaccid Myelitis: A Population-based Cohort Study in a California Health Network Between 2011 and 2016. » *Pediatric Infectious Disease Journal* 2019;38:667–72. <https://doi.org/10.1097/INF.0000000000002276>.
- [43] Messacar K, Schreiner TL, Van Haren K, Yang M, Glaser CA, Tyler KL, et al. « Acute flaccid myelitis: A clinical review of US cases 2012–2015. » *Ann Neurol* 2016;80:326–38. <https://doi.org/10.1002/ana.24730>.
- [44] Vogt MR, Wright PF, Hickey WF, De Buyscher T, Boyd KL, Crowe JE. « Enterovirus D68 in the Anterior Horn Cells of a Child with Acute Flaccid Myelitis. » *N Engl J Med* 2022;386:2059–60. <https://doi.org/10.1056/NEJMc2118155>.
- [45] Kreuter JD, Barnes A, McCarthy JE, Schwartzman JD, Oberste MS, Rhodes CH, et al. « A Fatal Central Nervous System Enterovirus 68 Infection. » *Archives of Pathology &*

Laboratory Medicine 2011;135:793–6. <https://doi.org/10.5858/2010-0174-CR.1>.

- [46] Hayes LH, Hopkins SE, Liu S, Pardo CA, Garcia-Dominguez MA, Oleszek J, et al. « Challenges in the Clinical Recognition of Acute Flaccid Myelitis and its Implications. » *The Journal of Pediatrics* 2023;253:55-62.e4. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2022.09.012>.
- [47] Lipton HL, Teasdall RD. « Acute transverse myelopathy in adults. A follow-up study. » *Arch Neurol* 1973;28:252–7. <https://doi.org/10.1001/archneur.1973.00490220060009>.
- [48] Ropper AH, Poskanzer DC. « The prognosis of acute and subacute transverse myelopathy based on early signs and symptoms. » *Ann Neurol* 1978;4:51–9. <https://doi.org/10.1002/ana.410040110>.
- [49] Ditunno JF, Little JW, Tessler A, Burns AS. « Spinal shock revisited: a four-phase model. » *Spinal Cord* 2004;42:383–95. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3101603>.
- [50] Todd NV. « Priapism in acute spinal cord injury. » *Spinal Cord* 2011;49:1033–5. <https://doi.org/10.1038/sc.2011.57>.
- [51] Hammond ER, Kerr DA. « Priapism in Infantile Transverse Myelitis. » *Arch Neurol* 2009;66. <https://doi.org/10.1001/archneur.2009.66>.
- [52] Layzer RobertB. « MYELONEUROPATHY AFTER PROLONGED EXPOSURE TO NITROUS OXIDE. » *The Lancet* 1978;312:1227–30. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(78\)92101-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(78)92101-3).
- [53] Fogelson JL, Krauss W. « COMPRESSIVE AND TRAUMATIC MYELOPATHIES: CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology 2008;14:116–33. » <https://doi.org/10.1212/01.CON.0000324127.39817.16>.
- [54] Bakheit AMO. « Phantom limb sensations after complete thoracic transverse myelitis. » *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2000;69:275–6. <https://doi.org/10.1136/jnnp.69.2.275>.
- [55] Kempster PA, Rollinson RD. «The Lhermitte phenomenon: Variant forms and their significance. » *Journal of Clinical Neuroscience* 2008;15:379–81. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2007.05.002>.
- [56] Román GC, Gracia F, Torres A, Palacios A, Gracia K, Harris D. « Acute Transverse Myelitis (ATM):Clinical Review of 43 Patients With COVID-19-Associated ATM and 3 Post-Vaccination ATM Serious Adverse Events With the ChAdOx1 nCoV-19 Vaccine (AZD1222). » *Front Immunol* 2021;12:653786. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2021.653786>.
- [57] Benmoh Y, Ajamat M, Amine R, Mnaili MA, Ahizoune A, Mounach J, et al. « Myélopathies aiguës : profils épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs :

étude de 48 cas.» *Revue Neurologique* 2018;174:S99.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2018.01.224>.

- [58] Scott TF, Bhagavatula K, Snyder PJ, Chieffe C. « Transverse myelitis: Comparison with spinal cord presentations of multiple sclerosis. » *Neurology* 1998;50:429–33.
<https://doi.org/10.1212/WNL.50.2.429>.
- [59] Tournebise H, Boucand MH, Landi J, Theobald X. « Paraplegia and decompression sickness. » *Spinal Cord* 1995;33:636–9. <https://doi.org/10.1038/sc.1995.134>.
- [60] Kelley BJ, Erickson BJ, Weinshenker BG. « Compressive Myelopathy Mimicking Transverse Myelitis. » *The Neurologist* 2010;16:120–2.
<https://doi.org/10.1097/NRL.0b013e3181c29f12>.
- [61] Kumar N. « Pearls: Myelopathy. » *Semin Neurol* 2010;30:038–43. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1244993>.
- [62] Ghezzi A, Bergamaschi R, Martinelli V, Trojano M, Tola MR, Merelli E, et al. « Clinical characteristics, course and prognosis of relapsing Devic's Neuromyelitis Optica. » *Journal of Neurology* 2004;251:47–52. <https://doi.org/10.1007/s00415-004-0271-0>.
- [63] DeSanto J, Ross JS. « Spine Infection/Inflammation. » *Radiologic Clinics of North America* 2011;49:105–27. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2010.07.018>.
- [64] Mclean BN, Luxton RW, Thompson EJ. « A STUDY OF IMMUNOGLOBULIN G IN THE CEREBROSPINAL FLUID OF 1007 PATIENTS WITH SUSPECTED NEUROLOGICAL DISEASE USING ISOELECTRIC FOCUSING AND THE LOG IgG-INDEX: A COMPARISON AND DIAGNOSTIC APPLICATIONS. » *Brain* 1990;113:1269–89.
<https://doi.org/10.1093/brain/113.5.1269>.
- [65] Scott TF, Frohman EM, De Seze J, Gronseth GS, Weinshenker BG. « Evidence-based guideline: Clinical evaluation and treatment of transverse myelitis : Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. » *Neurology* 2011;77:2128–34.
<https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31823dc535>.
- [66] Harzheim M, Schlegel U, Urbach H, Klockgether T, Schmidt S. « Discriminatory features of acute transverse myelitis: a retrospective analysis of 45 patients. » *J Neurol Sci* 2004;217:217–23. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2003.10.009>.
- [67] Scott TF, Kassab SL, Singh S. « Acute partial transverse myelitis with normal cerebral magnetic resonance imaging: transition rate to clinically definite multiple sclerosis. » *Mult Scler* 2005;11:373–7. <https://doi.org/10.1191/1352458505ms1194oa>.

- [68] Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Fujihara K, et al. « A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. » *The Lancet* 2004;364:2106–12. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)17551-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)17551-X).
- [69] Weinshenker BG, Wingerchuk DM, Vukusic S, Linbo L, Pittock SJ, Lucchinetti CF, et al. « Neuromyelitis optica IgG predicts relapse after longitudinally extensive transverse myelitis. » *Ann Neurol* 2006;59:566–9. <https://doi.org/10.1002/ana.20770>.
- [70] López-Chiriboga AS, Majed M, Fryer J, Dubey D, McKeon A, Flanagan EP, et al. « Association of MOG-IgG Serostatus With Relapse After Acute Disseminated Encephalomyelitis and Proposed Diagnostic Criteria for MOG-IgG–Associated Disorders. » *JAMA Neurol* 2018;75:1355. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2018.1814>.
- [71] Sechi E, Buciu M, Pittock SJ, Chen JJ, Fryer JP, Jenkins SM, et al. « Positive Predictive Value of Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Autoantibody Testing. » *JAMA Neurol* 2021;78:741. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2021.0912>.
- [72] Sechi E, Cacciaguerra L, Chen JJ, Mariotto S, Fadda G, Dinoto A, et al. « Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease (MOGAD): A Review of Clinical and MRI Features, Diagnosis, and Management. » *Front Neurol* 2022;13:885218. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.885218>.
- [73] Rodriguez A. « Referral Patterns of Uveitis in a Tertiary Eye Care Center. » *Arch Ophthalmol* 1996;114:593. <https://doi.org/10.1001/archophth.1996.01100130585016>.
- [74] Frohman EM, Frohman TC, Zee DS, McColl R, Galetta S. « The neuro-ophthalmology of multiple sclerosis. » *The Lancet Neurology* 2005;4:111–21. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(05\)00992-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(05)00992-0).
- [75] Afkir S, Abdi R, Chariba S, Maadan A, Sekhsoukh R. « Neuromyelite optique de devic (nmo) (à propos d'un cas). » *PAMJ-CM* 2020;4. <https://doi.org/10.11604/pamj-cm.2020.4.71.24421>.
- [76] Sepúlveda M, Armangué T, Sola-Valls N, Arrambide G, Meca-Lallana JE, Oreja-Guevara C, et al. « Neuromyelitis optica spectrum disorders : Comparison according to the phenotype and serostatus. » *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2016;3:e225. <https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000000225>.
- [77] Wingerchuk DM. « Immune-Mediated Myelopathies. » *CONTINUUM : Lifelong Learning in Neurology* 2018; 24:497–522. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000582>.
- [78] Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. « The spectrum of neuromyelitis optica. » *The Lancet Neurology* 2007;6:805–15.

[https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(07\)70216-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(07)70216-8).

- [79] Misu T, Fujihara K, Nakashima I, Sato S, Itoyama Y. « Intractable hiccup and nausea with periaqueductal lesions in neuromyelitis optica. » *Neurology* 2005;65:1479–82. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000183151.19351.82>.
- [80] Comi G, Radaelli M, Soelberg Sørensen P. « Evolving concepts in the treatment of relapsing multiple sclerosis. » *The Lancet* 2017;389:1347–56. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)32388-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)32388-1).
- [81] Weinshenker BG, Wingerchuk DM. « Neuromyelitis Spectrum Disorders. » *Mayo Clin Proc* 2017;92:663–79. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2016.12.014>.
- [82] Mhiri M , Klaa H , Ben Achour N, Benhouma H , Rouissi A, Kraoua I , et al. « La myélite aiguë de l'enfant. » *Revue Neurologique* 2016;172:A57. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2016.01.132>.
- [83] Kora C, El Arabi S, Ouajdi R, Abdelouahhab H, Ramdani H, Lokman S, et al. « L'apport de l'IRM dans le diagnostic des myélopathies aiguës : à propos d'une série de 21 cas. » *Journal of Neuroradiology* 2019;46:83. <https://doi.org/10.1016/j.neurad.2019.01.085>.
- [84] Bernard-Valnet R, Marignier R. « Évolution du spectre de la neuromyéélite optique de Devic. » *La Presse Médicale* 2015;44:401–10. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2014.05.030>.
- [85] Pittock SJ, Lennon VA, De Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, et al. « Neuromyelitis Optica and Non-Organ-Specific Autoimmunity. » *Arch Neurol* 2008;65. <https://doi.org/10.1001/archneurol.2007.17>.
- [86] Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. « The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). » *Neurology* 1999;53:1107–1107. <https://doi.org/10.1212/WNL.53.5.1107>.
- [87] Sheerin F, Collison K, Quaghebeur G. « Magnetic resonance imaging of acute intramedullary myelopathy: radiological differential diagnosis for the on-call radiologist. » *Clinical Radiology* 2009; 64:84–94. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2008.07.004>.
- [88] Kitley J, Palace J. « Therapeutic options in neuromyelitis optica spectrum disorders. » *Expert Review of Neurotherapeutics* 2016;16:319–29. <https://doi.org/10.1586/14737175.2016.1150178>.
- [89] Kimbrough DJ, Fujihara K, Jacob A, Lana-Peixoto MA, Isabel Leite M, Levy M, et al. « Treatment of neuromyelitis optica: Review and recommendations. » *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2012;1:180–7. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2012.06.002>.
- [90] Weinshenker BG, O'Brien PC, Petterson TM, Noseworthy JH, Lucchinetti CF, Dodick DW, et

- al. « A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. » *Ann Neurol* 1999; 46:878–86. [https://doi.org/10.1002/1531-8249\(199912\)46:6<878::AID-ANA10>3.0.CO;2-Q](https://doi.org/10.1002/1531-8249(199912)46:6<878::AID-ANA10>3.0.CO;2-Q).
- [91] Magaña SM, Keegan BM, Weinschenker BG, Erickson BJ, Pittock SJ, Lennon VA, et al. « Beneficial plasma exchange response in central nervous system inflammatory demyelination. » *Arch Neurol* 2011;68:870–8. <https://doi.org/10.1001/archneurol.2011.34>.
- [92] Watanabe S, Nakashima I, Misu T, Miyazawa I, Shiga Y, Fujihara K, et al. « Therapeutic efficacy of plasma exchange in NMO-IgG-positive patients with neuromyelitis optica. » *Mult Scler* 2007;13:128–32. <https://doi.org/10.1177/1352458506071174>.
- [93] Holmøy T, Høglund RA, Illes Z, Myhr K-M, Torkildsen Ø. « Recent progress in maintenance treatment of neuromyelitis optica spectrum disorder. » *J Neurol* 2021;268:4522–36. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10235-5>.
- [94] Carnero Contentti E, Correale J. « Neuromyelitis optica spectrum disorders : from pathophysiology to therapeutic strategies. » *J Neuroinflammation* 2021;18:208. <https://doi.org/10.1186/s12974-021-02249-1>.
- [95] Costello F. « Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. » *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology* 2022;28:1131–70. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001168>.
- [96] Mora Cuervo DL, Hansel G, Sato DK. « Immunobiology of neuromyelitis optica spectrum disorders. » *Current Opinion in Neurobiology* 2022;76:102618. <https://doi.org/10.1016/j.conb.2022.102618>.
- [97] Wallach AI, Tremblay M, Kister I. « Advances in the Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. » *Neurologic Clinics* 2021;39:35–49. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2020.09.003>.
- [98] Gao Y, Zhang B, Yang J. « Satralizumab for the Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. » *Ann Pharmacother* 2021;55:1167–71. <https://doi.org/10.1177/1060028020976669>.
- [99] Hyun J-W, Woodhall MR, Kim S-H, Jeong IH, Kong B, Kim G, et al. « Longitudinal analysis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies in CNS inflammatory diseases. » *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2017;88:811–7. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2017-315998>.
- [100] in cooperation with the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS), Jarius S, Ruprecht K, Kleiter I, Borisow N, Asgari N, et al. « MOG-IgG in NMO and related disorders: a multicenter study of 50 patients. Part 2: Epidemiology, clinical presentation, radiological and laboratory features, treatment responses, and long-term outcome. »

- J Neuroinflammation 2016;13:280. <https://doi.org/10.1186/s12974-016-0718-0>.
- [101] Goh C, Desmond PM, Phal PM. « MRI in transverse myelitis: Transverse Myelitis. » *J Magn Reson Imaging* 2014;40:1267–79. <https://doi.org/10.1002/jmri.24563>.
- [102] Kranz PG, Amrhein TJ. « Imaging Approach to Myelopathy. » *Radiologic Clinics of North America* 2019;57:257–79. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2018.09.006>.
- [103] Weidauer S, Wagner M, Nichtweiß M. « Magnetic Resonance Imaging and Clinical Features in Acute and Subacute Myelopathies. » *Clin Neuroradiol* 2017;27:417–33. <https://doi.org/10.1007/s00062-017-0604-x>.
- [104] Kitley J, Leite MI, Küker W, Quaghebeur G, George J, Waters P, et al. « Longitudinally Extensive Transverse Myelitis With and Without Aquaporin 4 Antibodies. » *JAMA Neurol* 2013;70:1375. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2013.3890>.
- [105] Prasad S, Chen J. « What You Need to Know About AQP4, MOG, and NMO/D. » *Semin Neurol* 2019;39:718–31. <https://doi.org/10.1055/s-0039-3399505>.
- [106] Kitley J, Waters P, Woodhall M, Leite MI, Murchison A, George J, et al. « Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders With Aquaporin-4 and Myelin-Oligodendrocyte Glycoprotein Antibodies: A Comparative Study. » *JAMA Neurol* 2014;71:276. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2013.5857>.
- [107] Al-Araji A, Kidd DP. « Neuro-Behçet’s disease : epidemiology, clinical characteristics, and management. » *The Lancet Neurology* 2009;8:192–204. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70015-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70015-8).
- [108] Yesilot N, Mutlu M, Gungor O, Baykal B, Serdaroglu P, Akman-Demir G. « Clinical characteristics and course of spinal cord involvement in Behçet’s disease : Spinal cord involvement in Behçet’s disease. » *European Journal of Neurology* 2007;14:729–37. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2007.01754.x>.
- [109] Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Kirino Y, Ihata A, Ueda A, et al. « Neurological manifestations of Behçet’s disease in Japan: a study of 54 patients. » *J Neurol* 2010;257:1012–20. <https://doi.org/10.1007/s00415-010-5454-2>.
- [110] Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B. « Clinical patterns of neurological involvement in Behçet’s disease: evaluation of 200 patients. » *Brain* 1999;122:2171–82. <https://doi.org/10.1093/brain/122.11.2171>.
- [111] Moskau S, Urbach H, Hartmann A, Schmidt S. « Multifocal myelitis in Behçet’s disease. » *Neurology* 2003;60:517–517. <https://doi.org/10.1212/WNL.60.3.517>.

- [112] N. Koçer, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, et al. « CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. » *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20:1015–24.
- [113] Lo Monaco A, La Corte R, Caniatti L, Borrelli M, Trotta F. « Neurological involvement in North Italian patients with Behçet disease. » *Rheumatol Int* 2006;26:1113–9. <https://doi.org/10.1007/s00296-006-0149-9>.
- [114] Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI. « MRI Findings in Neuro-Behçet’s Disease. » *Clinical Radiology* 2001;56:485–94. <https://doi.org/10.1053/crad.2000.0675>.
- [115] Fukae J, Noda K, Fujishima K, Takahashi T, Hattori N, Okuma Y. « Subacute Longitudinal Myelitis Associated with Behçet’s Disease. » *Intern Med* 2010;49:343–7. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.49.2175>.
- [116] Morrissey SP, Miller DH, Hermaszewski R, Rudge P, MacManus DG, Kendall B, et al. « Magnetic Resonance Imaging of the Central Nervous System in Behçet’s Disease. » *Eur Neurol* 1993;33:287–93. <https://doi.org/10.1159/000116956>.
- [117] Yoshioka H, Matsubara T, Miyanomae Y, Kawase S, Akioka S, Sawada T. « Spinal cord MRI in neuro-Behçet’s disease. » *Neuroradiology* 1996;38:661–2. <https://doi.org/10.1007/s002340050329>.
- [118] Mascacchi M, Cosottini M, Cellerini M, Paganini M, Arnetoli G. « MRI of spinal cord involvement in Behçet’s disease: case report. » *Neuroradiology* 1998;40:255–7. <https://doi.org/10.1007/s002340050579>.
- [119] Green AL, Mitchell PJ. « Spinal cord Neurobehçet’s disease detected on magnetic resonance imaging. » *Australas Radiol* 2000;44:201–3. <https://doi.org/10.1046/j.1440-1673.2000.00783.x>.
- [120] Vuolo L, Bonzano L, Roccatagliata C, Parodi RC, Roccatagliata L. « Reversibility of brain lesions in a case of Neuro-Behçet’s disease studied by MR diffusion. » *Neurol Sci* 2010;31:213–5. <https://doi.org/10.1007/s10072-009-0205-9>.
- [121] Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. « Neurological complications in Behçet’s syndrome. » *Brain* 1999;122:2183–94. <https://doi.org/10.1093/brain/122.11.2183>.
- [122] Bouaziz R, El Euch M, W A, Jaziri F, K BA, S T, et al. « Neuro-Behçet : apport de l’imagerie dans le cas d’un diagnostic clinique. » *La Revue de Médecine Interne* 2019;40:A179–80. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.03.241>.
- [123] Deshpande DM, Krishnan C, Kerr DA. « Transverse myelitis after lumbar steroid injection in a patient with Behçet’s disease. » *Spinal Cord* 2005;43:735–7. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3101779>.

- [124] Zhao B, He L, Lai X-H. « A case of neuro-Behçet's disease presenting with lumbar spinal cord involvement. » *Spinal Cord* 2010;48:172–3. <https://doi.org/10.1038/sc.2009.124>.
- [125] Pipitone N, Olivieri I, Padula A, D'angelo S, Nigro A, Zuccoli G, et al. « Infliximab for the treatment of Neuro-Behçet's disease: A case series and review of the literature. » *Arthritis Rheum* 2008;59:285–90. <https://doi.org/10.1002/art.23345>.
- [126] Kötter I, Günaydin I, Batra M, Vonthein R, Stübiger N, Fierlbeck G, et al. « CNS involvement occurs more frequently in patients with Behçet's disease under cyclosporin A (CSA) than under other medications—results of a retrospective analysis of 117 cases. » *Clin Rheumatol* 2006;25:482–6. <https://doi.org/10.1007/s10067-005-0070-8>.
- [127] Serkova NJ. « Biochemical Mechanisms of Cyclosporine Neurotoxicity. » *Molecular Interventions* 2004;4:97–107. <https://doi.org/10.1124/mi.4.2.7>.
- [128] Kotake S, Higashi K, Yoshikawa K, Sasamoto Y, Okamoto T, Matsuda H. « Central nervous system symptoms in patients with Behçet disease receiving cyclosporine therapy. » *Ophthalmology* 1999;106:586–9. [https://doi.org/10.1016/S0161-6420\(99\)90120-3](https://doi.org/10.1016/S0161-6420(99)90120-3).
- [129] « Central nervous system symptoms in a population of Behçet's disease patients with refractory uveitis treated with cyclosporine A. » *Clin Exp Ophthalmol* 2001;29:335–6. <https://doi.org/10.1046/j.1442-9071.2001.00445.x>.
- [130] Meyer O. « Lupus érythémateux systémique. » *EMC - Rhumatologie-Orthopédie* 2005;2:1–32. <https://doi.org/10.1016/j.emcrho.2004.08.005>.
- [131] Durcan L, O'Dwyer T, Petri M. « Management strategies and future directions for systemic lupus erythematosus in adults. » *The Lancet* 2019;393:2332–43. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)30237-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)30237-5).
- [132] West SG. « Neuropsychiatric lupus. » *Rheum Dis Clin North Am* 1994;20:129–58.
- [133] Eckstein C, Saidha S, Levy M. « A differential diagnosis of central nervous system demyelination : beyond multiple sclerosis. » *J Neurol* 2012;259:801–16. <https://doi.org/10.1007/s00415-011-6240-5>.
- [134] Kovacs B. « Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus: an analysis of 14 cases and review of the literature. » *Annals of the Rheumatic Diseases* 2000;59:120–4. <https://doi.org/10.1136/ard.59.2.120>.
- [135] Schulz SW, Shenin M, Mehta A, Kebede A, Fluerant M, Derk CT. « Initial presentation of acute transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: demographics, diagnosis, management and comparison to idiopathic cases. » *Rheumatol Int* 2012;32:2623–7. <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2053-1>.

- [136] Katsiari CG, Giavri I, Mitsikostas DD, Yiannopoulou KG, Sfrikakis PP. « Acute transverse myelitis and antiphospholipid antibodies in lupus. No evidence for anticoagulation : aPL in lupus myelitis. » *European Journal of Neurology* 2011;18:556–63.
<https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03208.x>.
- [137] Espinosa G, Mendizábal A, Mínguez S, Ramo-Tello C, Capellades J, Olivé A, et al. « Transverse Myelitis Affecting More Than 4 Spinal Segments Associated with Systemic Lupus Erythematosus: Clinical, Immunological, and Radiological Characteristics of 22 Patients. » *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2010;39:246–56.
<https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.09.002>.
- [138] Birnbaum J, Petri M, Thompson R, Izbudak I, Kerr D. « Distinct subtypes of myelitis in systemic lupus erythematosus. » *Arthritis Rheum* 2009;60:3378–87.
<https://doi.org/10.1002/art.24937>.
- [139] Provenzale JM, Barboriak DP, Gaensler EH, Robertson RL, Mercer B. « Lupus-related myelitis: serial MR findings. » *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:1911–7.
- [140] Salmaggi A, Lamperti E, Eoli M, Venegoni E, Bruzzone MG, Riccio G, et al. « Spinal cord involvement and systemic lupus erythematosus: clinical and magnetic resonance findings in 5 patients. » *Clin Exp Rheumatol* 1994;12:389–94.
- [141] Mok CC, Lau CS, Chan EY, Wong RW. « Acute transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus: clinical presentation, treatment, and outcome. » *J Rheumatol* 1998;25:467–73.
- [142] Deodhar AA, Hochenedel T, Bennett RM. « Longitudinal involvement of the spinal cord in a patient with lupus related transverse myelitis. » *J Rheumatol* 1999;26:446–9.
- [143] Theodoridou A, Settas L. « Demyelination in rheumatic diseases. » *Postgraduate Medical Journal* 2008;84:127–32. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.075861>.
- [144] Téllez-Zenteno JF, Remes-Troche JM, Negrete-Pulido RO, Dávila-Maldonado L. « Longitudinal myelitis associated with systemic lupus erythematosus: clinical features and magnetic resonance imaging of six cases. » *Lupus* 2001;10:851–6.
<https://doi.org/10.1191/096120301701548490>.
- [145] Bertsias GK, Ioannidis JPA, Aringer M, Bollen E, Bombardieri S, Bruce IN, et al. « EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations : report of a task force of the EULAR standing committee for clinical affairs. » *Ann Rheum Dis* 2010;69:2074–82.
<https://doi.org/10.1136/ard.2010.130476>.

- [146] Barile-Fabris L. « Controlled clinical trial of IV cyclophosphamide versus IV methylprednisolone in severe neurological manifestations in systemic lupus erythematosus. » *Annals of the Rheumatic Diseases* 2005; 64:620–5. <https://doi.org/10.1136/ard.2004.025528>.
- [147] Sherer Y, Hassin S, Shoenfeld Y, Levy Y, Livneh A, Ohry A, et al. « Transverse Myelitis in Patients with Antiphospholipid Antibodies – The Importance of Early Diagnosis and Treatment. » *Clin Rheumatol* 2002;21:207–10. <https://doi.org/10.1007/s10067-002-8287-2>.
- [148] Harisdangku V, Doorenbos D, Subramony SH. « Lupus transverse myelopathy: better outcome with early recognition and aggressive high-dose intravenous corticosteroid pulse treatment. » *J Neurol* 1995;242:326–31. <https://doi.org/10.1007/BF00878876>.
- [149] Neuwelt CM. « The Role of Plasmapheresis in the Treatment of Severe Central Nervous System Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus. » *Therapher Dial* 2003;7:173–82. <https://doi.org/10.1046/j.1526-0968.2003.00032.x>.
- [150] Bartolucci P, Bréchnac S, Cohen P, Le Guern V, Guillevin L. « Adjunctive plasma exchanges to treat neuropsychiatric lupus: a retrospective study on 10 patients. » *Lupus* 2007;16:817–22. <https://doi.org/10.1177/0961203307081840>.
- [151] Armstrong DJ, McCarron MT, Wright GD. « SLE-associated transverse myelitis successfully treated with Rituximab (anti-CD20 monoclonal antibody). » *Rheumatol Int* 2006;26:771–2. <https://doi.org/10.1007/s00296-005-0068-1>.
- [152] Ye Y, Qian J, Gu Y, Chen X, Ye S. « Rituximab in the treatment of severe lupus myelopathy. » *Clin Rheumatol* 2011;30:981–6. <https://doi.org/10.1007/s10067-011-1714-5>.
- [153] Lu X, Gu Y, Wang Y, Chen S, Ye S. « Prognostic factors of lupus myelopathy. » *Lupus* 2008;17:323–8. <https://doi.org/10.1177/0961203307088005>.
- [154] Meckenstock R, Sakarovitch B, Monnier S, Devred I, Greder-Belan A. « Syndrome de Gougerot–Sjögren et co-morbidités dans une série de 41 patients. » *La Revue de Médecine Interne* 2019;40:A128. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.03.145>.
- [155] Diallo S, Garba HAA, Niasse M, Guèye YAN, Lo A, Ramadhane B. « Le syndrome de Gougerot–Sjögren : étude de 770 observations au Sénégal. » *Revue Du Rhumatisme* 2022;89:A224. <https://doi.org/10.1016/j.rhum.2022.10.347>.
- [156] Govoni M, Padovan M, Rizzo N, Trotta F. « CNS Involvement in Primary Sjögren's Syndrome: Prevalence, Clinical Aspects, Diagnostic Assessment and Therapeutic Approach. » *CNS Drugs* 2001;15:597–607. <https://doi.org/10.2165/00023210-200115080-00003>.

- [157] Vitali C. « Classification criteria for Sjogren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. » *Annals of the Rheumatic Diseases* 2002;61:554–8. <https://doi.org/10.1136/ard.61.6.554>.
- [158] Delalande S, De Seze J, Fauchais A-L, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. « Neurologic Manifestations in Primary Sjögren Syndrome: A Study of 82 Patients. » *Medicine* 2004;83:280–91. <https://doi.org/10.1097/01.md.0000141099.53742.16>.
- [159] Carvajal Alegria G, Guellec D, Mariette X, Gottenberg J-E, Dernis E, Dubost J-J, et al. « Epidemiology of neurological manifestations in Sjögren's syndrome: data from the French ASSESS Cohort. » *RMD Open* 2016;2:e000179. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2015-000179>.
- [160] Kim S, Waters P, Vincent A, Kim S, Kim H, Hong Y, et al. « Sjögren's syndrome myelopathy: spinal cord involvement in Sjögren's syndrome might be a manifestation of neuromyelitis optica. » *Mult Scler* 2009;15:1062–8. <https://doi.org/10.1177/1352458509106636>.
- [161] Chourkani N, El Moutawakil B, Sibai M, Bourezgui M, Rafai MA, Slassi I. « Syndrome de Goujerot-Sjögren primitif et neuromyéélite optique de Devic. » *La Revue de Médecine Interne* 2010;31:e13–5. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2009.08.018>.
- [162] Alcântara C, Gomes MJ, Ferreira C. « Rituximab Therapy in Primary Sjögren's Syndrome. » *Annals of the New York Academy of Sciences* 2009;1173:701–5. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2009.04639.x>.
- [163] Canhão H, Fonseca JE, Rosa A. « Intravenous gammaglobulin in the treatment of central nervous system vasculitis associated with Sjögren's syndrome. » *J Rheumatol* 2000;27:1102–3.
- [164] De Seze J, Lanctin C, Lebrun C, Malikova I, Papeix C, Wiertlewski S, et al. « Idiopathic acute transverse myelitis: Application of the recent diagnostic criteria. » *Neurology* 2005;65:1950–3. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000188896.48308.26>.
- [165] Krishnan C. « Transverse myelitis: pathogenesis, diagnosis and treatment. » *Front Biosci* 2004;9:1483. <https://doi.org/10.2741/1351>.
- [166] Alvarenga MP, Thuler LCS, Neto SP, Vasconcelos CCF, Camargo SG, Alvarenga MP, et al. « The clinical course of idiopathic acute transverse myelitis in patients from Rio de Janeiro. » *J Neurol* 2010;257:992–8. <https://doi.org/10.1007/s00415-009-5450-6>.
- [167] Choi KH, Lee KS, Chung SO, Park JM, Kim YJ, Kim HS, et al. « Idiopathic transverse myelitis: MR characteristics. » *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:1151–60.

- [168] Alper G, Petropoulou KA, Fitz CR, Kim Y. « Idiopathic acute transverse myelitis in children: an analysis and discussion of MRI findings. » *Mult Scler* 2011;17:74–80.
<https://doi.org/10.1177/1352458510381393>.
- [169] Young J, Quinn S, Hurrell M, Taylor B. « Clinically isolated acute transverse myelitis: prognostic features and incidence. » *Mult Scler* 2009; 15:1295–302.
<https://doi.org/10.1177/1352458509345906>.
- [170] Kim SH, Kim SM, Vincent A, Ahn SW, Hong YH, Park KS, et al. « Clinical characteristics, prognosis, and seropositivity to the anti-aquaporin-4 antibody in Korean patients with longitudinally extensive transverse myelitis. » *J Neurol* 2010;257:920–5.
<https://doi.org/10.1007/s00415-009-5438-2>.
- [171] Kim K. « Idiopathic Recurrent Transverse Myelitis. » *Arch Neurol* 2003;60.
<https://doi.org/10.1001/archneur.60.9.1290>.
- [172] Kister I, Johnson E, Raz E, Babb J, Loh J, Shepherd TM. « Specific MRI findings help distinguish acute transverse myelitis of Neuromyelitis Optica from spinal cord infarction. » *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2016;9:62–7.
<https://doi.org/10.1016/j.msard.2016.04.005>.
- [173] Masson C. « Myélopathies aiguës transverses : myélopathie inflammatoire ou ischémique ? » *La Presse Médicale* 2005;34:869–77. [https://doi.org/10.1016/S0755-4982\(05\)84067-9](https://doi.org/10.1016/S0755-4982(05)84067-9).
- [174] Marignier R. « Acute and subacute myelopathy. » *Revue Neurologique* 2021;177:557–66.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.08.003>.
- [175] Vanhulle C, Durand I, Tron P. « Paraplégie par ischémie médullaire après cure chirurgicale d'une coarctation de l'aorte. » *Archives de Pédiatrie* 1998;5:633–6.
[https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(98\)80168-1](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(98)80168-1).
- [176] Novy J, Carruzzo A, Maeder P, Bogousslavsky J. « Spinal Cord Ischemia: Clinical and Imaging Patterns, Pathogenesis, and Outcomes in 27 Patients. » *Arch Neurol* 2006;63:1113.
<https://doi.org/10.1001/archneur.63.8.1113>.
- [177] Feuillet L, Milandre L, Kaphan E, Ali Cherif A. « Tétraparésie aiguë d'origine cérébrale. » *Revue Neurologique* 2005;161:853–6. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(05\)85149-5](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(05)85149-5).
- [178] Leys D, Pruvo J. « Infarctus et hémorragie de la moelle. » *EMC - Cardiologie-Angéiologie* 2004;1:467–73. [https://doi.org/10.1016/S1762-6137\(04\)00032-6](https://doi.org/10.1016/S1762-6137(04)00032-6).
- [179] Leys D, Cordonnier C, Masson C, Pruvo J-P. « Infarctus médullaires. » *EMC - Neurologie* 2005;2:163–74. <https://doi.org/10.1016/j.emcn.2004.10.005>.

- [180] Cheshire WP, Santos CC, Massey EW, Howard JF. « Spinal cord infarction: Etiology and outcome. » *Neurology* 1996;47:321–30. <https://doi.org/10.1212/WNL.47.2.321>.
- [181] de Sèze M, de Sèze M, Joseph P-A, Wiart L, Nguyen PVT, Barat M. « [Functional prognosis of paraplegia due to cord ischemia: a retrospective study of 23 patients]. » *Rev Neurol (Paris)* 2003;159:1038–45.
- [182] McKeon A, Lindell EP, Atkinson JLD, Weinshenker BG, Piepgras DG, Pittcock SJ. « Pearls & Oy-sters: Clues for spinal dural arteriovenous fistulae. » *Neurology* 2011;76:e10–2. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182074a42>.
- [183] Söderlund ME, Benisty S, Gaston A, Djindjian M, Cesaro P, Créange A. « Les myélopathies secondaires aux fistules dures artério-veineuses peuvent-elles être aggravées par la corticothérapie intraveineuse? » *Revue Neurologique* 2007;163:235–7. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(07\)90395-1](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(07)90395-1).
- [184] Choi CW, Suen CH, Chu PY. « Spinal dural arterio-venous fistula: a vital differential diagnosis to consider for myelopathy. » *European Journal of Case Reports in Internal Medicine* 2023. https://doi.org/10.12890/2023_003861.
- [185] Hallenbeck JM. « Cinephotomicrography of dog spinal vessels during cord-damaging decompression sickness. » *Neurology* 1976;26:190–190. <https://doi.org/10.1212/WNL.26.2.190>.
- [186] Hills BA, James PB. « Spinal decompression sickness: mechanical studies and a model. » *Undersea Biomed Res* 1982;9:185–201.
- [187] McCormac J, Mirvis SE, Cotta-Cumba C, Shanmuganathan K. « Spinal myelopathy resulting from decompression sickness: MR findings in a case and review of the literature. » *Emergency Radiology* 2002;9:240–2. <https://doi.org/10.1007/s10140-002-0230-y>.
- [188] Manabe Y, Sakai K, Kashihara K, Shohmori T. « Presumed venous infarction in spinal decompression sickness. » *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:1578–80.
- [189] Smith T, Trojaborg W. « SOMATOSENSORY EVOKED POTENTIALS AND SPINAL DECOMPRESSION SICKNESS. » *The Lancet* 1988;331:364–5. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(88\)91166-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(88)91166-X).
- [190] Sykes JJ. « Spinal cord decompression sickness: a review of the pathology and some new findings. » *J R Nav Med Serv* 1985;71:139–43.

- [191] Decavel P, Bonniaud V, Joassin R, Pérennou D. « Troubles vésicosphinctériens comme principale séquelle d'une maladie de décompression: à propos d'un cas. » *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 2007;50:174–8. <https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2006.12.003>.
- [192] AbdelRazek M, Elsadek R, Elsadek L. « Case series of two patients with Fibrocartilagenous Embolism mimicking Transverse Myelitis of the Spinal Cord. » *Journal of Clinical Neuroscience* 2017;40:66–8. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2017.02.003>.
- [193] Ésik O, Csere T, Stefanits K, Lengyel Z, Sáfrány G, Vönöczky K, et al. « A review on radiogenic Lhermitte's sign. » *Pathol Oncol Res* 2003;9:115–20. <https://doi.org/10.1007/BF03033755>.
- [194] Ésik O, Emri M, Csornai M, Kásler M, Gődény M, Trón L. « Radiation myelopathy with partial functional recovery: PET evidence of long-term increased metabolic activity of the spinal cord. » *Journal of the Neurological Sciences* 1999;163:39–43. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(98\)00324-4](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(98)00324-4).
- [195] Tang L-M, Chen S-T, Hsu W-C, Leung W-M. « A longitudinal study of multimodal evoked potentials in patients following radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. » *Neurology* 1996;47:521–5. <https://doi.org/10.1212/WNL.47.2.521>.
- [196] Khan M, Ambady P, Kimbrough D, Shoemaker T, Terezakis S, Blakeley J, et al. « Radiation-Induced Myelitis: Initial and Follow-Up MRI and Clinical Features in Patients at a Single Tertiary Care Institution during 20 Years. » *AJNR Am J Neuroradiol* 2018;ajnr:ajnr.A5671v1. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A5671>.
- [197] Rampling R, Symonds P. « Radiation myelopathy: Current Opinion in Neurology 1998;11:627–32. » <https://doi.org/10.1097/00019052-199812000-00003>.
- [198] Defresne P, Hollenberg H, Husson B, Tabarki B, Landrieu P, Huault G, et al. « Acute Transverse Myelitis in Children: Clinical Course and Prognostic Factors. » *J Child Neurol* 2003;18:401–6. <https://doi.org/10.1177/08830738030180060601>.
- [199] Kalita J, Misra U. « Is methyl prednisolone useful in acute transverse myelitis? » *Spinal Cord* 2001;39:471–6. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3101190>.
- [200] Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. « Acute transverse myelitis in childhood: Center-based analysis of 47 cases. » *Neurology* 2007;68:1474–80. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000260609.11357.6f>.

- [201] Lahat E, Pillar G, Ravid S, Barzilai A, Etzioni A, Shahar E. « Rapid recovery from transverse myelopathy in children treated with methylprednisolone. » *Pediatric Neurology* 1998;19:279–82. [https://doi.org/10.1016/S0887-8994\(98\)00065-4](https://doi.org/10.1016/S0887-8994(98)00065-4).
- [202] Sebire G, Hollenberg H, Meyer L, Huault G, Landrieu P, Tardieu M. « High dose methylprednisolone in severe acute transverse myelopathy. » *Archives of Disease in Childhood* 1997;76:167–8. <https://doi.org/10.1136/adc.76.2.167>.
- [203] Defresne P. « Efficacy of high dose steroid therapy in children with severe acute transverse myelitis. » *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2001;71:272–4. <https://doi.org/10.1136/jnnp.71.2.272>.
- [204] Llufrui S, Castillo J, Blanco Y, Ramio-Torrenta L, Rio J, Valles M, et al. « Plasma exchange for acute attacks of CNS demyelination: Predictors of improvement at 6 months. » *Neurology* 2009;73:949–53. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181b879be>.
- [205] Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, Darby CH, Rodriguez M, Weinshenker BG. « Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: Predictors of response. » *Neurology* 2002;58:143–6. <https://doi.org/10.1212/WNL.58.1.143>.
- [206] Wang K-C, Wang S-J, Lee C-L, Chen S-Y, Tsai CP. « The rescue effect of plasma exchange for neuromyelitis optica. » *Journal of Clinical Neuroscience* 2011;18:43–6. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2010.05.030>.
- [207] Gwathmey K, Balogun RA, Burns T. « Neurologic indications for therapeutic plasma exchange: An update. » *J Clin Apheresis* 2011;26:261–8. <https://doi.org/10.1002/jca.20298>.
- [208] Khan OA, Zvartau-Hind M, Caon C, Din MU, Cochran M, Lisak D, et al. « Effect of monthly intravenous cyclophosphamide in rapidly deteriorating multiple sclerosis patients resistant to conventional therapy. » *Mult Scler* 2001;7:185–8. <https://doi.org/10.1177/135245850100700309>.
- [209] Smith D. « Preliminary analysis of a trial of pulse cyclophosphamide in IFN- β -resistant active MS. » *Journal of the Neurological Sciences* 2004;223:73–9. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2004.04.026>.
- [210] Bonnan M, Valentino R, Olindo S, Mehdaoui H, Smadja D, Cabre P. « Plasma exchange in severe spinal attacks associated with neuromyelitis optica spectrum disorder. » *Mult Scler* 2009;15:487–92. <https://doi.org/10.1177/1352458508100837>.
- [211] Ravaglia S, Piccolo G, Ceroni M, Franciotta D, Pichiecchio A, Bastianello S, et al. « Severe steroid-resistant post-infectious encephalomyelitis: General features and effects of IVIg. » *J Neurol* 2007;254:1518–23. <https://doi.org/10.1007/s00415-007-0561-4>.

- [212] Cree BAC, Lamb S, Morgan K, Chen A, Waubant E, Genain C. « An open label study of the effects of rituximab in neuromyelitis optica. » *Neurology* 2005;64:1270–2. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000159399.81861.D5>.
- [213] jacob. « Treatment of Neuromyelitis Optica With Rituximab: Retrospective Analysis of 25 Patients. » *Arch Neurol* 2008;65:1443. <https://doi.org/10.1001/archneur.65.11.noc80069>.
- [214] Bichuetti DB, Lobato De Oliveira EM, Oliveira DM, Amorin De Souza N, Gabbai AA. « Neuromyelitis Optica Treatment: Analysis of 36 Patients. » *Arch Neurol* 2010;67. <https://doi.org/10.1001/archneurol.2010.203>.
- [215] Libert N, Cremades S, Pelletier C, Jault P, De Rudnicki S, Rousseau J-M. « Méningoencéphalite aiguë révélatrice d'une maladie de Behçet. » *La Revue de Médecine Interne* 2009;30:365–8. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2008.05.017>.
- [216] Thompson AJ. « Neurorehabilitation in multiple sclerosis: foundations, facts and fiction. » *Current Opinion in Neurology* 2005;18:267–71. <https://doi.org/10.1097/01.wco.0000169743.37159.a0>.
- [217] Trecker CC, Kozubal DE, Quigg M, Hammond E, Krishnan C, Sim PA, et al. « Quality Care in Transverse Myelitis: A Responsive Protocol. » *J Child Neurol* 2009;24:577–83. <https://doi.org/10.1177/0883073808325655>.
- [218] Le Jeune C, Aslangul E. « Corticothérapie prolongée et alimentation. » *La Revue de Médecine Interne* 2013;34:284–6. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.11.014>.
- [219] Jain RS, Kumar S, Mathur T, Tejwani S. « Longitudinally extensive transverse myelitis: A retrospective analysis of sixty-four patients at tertiary care center of North-West India. » *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2016;148:5–12. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2016.06.011>.
- [220] Wingerchuk DM, Weinshenker BG. « Acute disseminated encephalomyelitis, transverse myelitis, and neuromyelitis optica. » *Continuum (Minneap Minn)* 2013;19:944–67. <https://doi.org/10.1212/01.CON.0000433289.38339.a2>.
- [221] Wang M, Wang Z, Zhang S, Zhang L, Zhao J, Wang Q, et al. « Relapse rates and risk factors for unfavorable neurological prognosis of transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: A systematic review and meta-analysis. » *Autoimmun Rev* 2022;21:102996. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102996>.
- [222] Muñoz NL, Giraldo LM, Zuluaga MI, Yasno D, Bareño-Silva J. « [Predictors of disability in a cohort with neuromyelitis optica spectrum]. » *Rev Neurol* 2022;74:347–52. <https://doi.org/10.33588/rn.7411.2021498>.

- [223] Drulovic J, Martinovic V, Basuroski ID, Mesaros S, Mader S, Weinshenker B, et al. « Long-term outcome and prognosis in patients with neuromyelitis optica spectrum disorder from Serbia. » *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2019;36:101413. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2019.101413>.
- [224] Misra UK, Kalita J, Kumar S. « A clinical, MRI and neurophysiological study of acute transverse myelitis. » *Journal of the Neurological Sciences* 1996;138:150–6. [https://doi.org/10.1016/0022-510X\(95\)00353-4](https://doi.org/10.1016/0022-510X(95)00353-4).
- [225] Wingerchuk DM, Weinshenker BG. « Acute Disseminated Encephalomyelitis, Transverse Myelitis, and Neuromyelitis Optica: CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology 2013;19:944–67. » <https://doi.org/10.1212/01.CON.0000433289.38339.a2>.
- [226] Wang M, Wang Z, Zhang S, Zhang L, Zhao J, Wang Q, et al. « Relapse rates and risk factors for unfavorable neurological prognosis of transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: A systematic review and meta-analysis. » *Autoimmunity Reviews* 2022;21:102996. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102996>.
- [227] Scott TF. « Nosology of idiopathic transverse myelitis syndromes. » *Acta Neurol Scand* 2007;115:371–6. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2007.00835.x>.
- [228] Kalita J, Misra UK. « Neurophysiological studies in acute transverse myelitis. » *Journal of Neurology* 2000;247:943–8. <https://doi.org/10.1007/s004150070051>.
- [229] Kalita J, Misra UK, Mandal SK. « Prognostic predictors of acute transverse myelitis. » *Acta Neurologica Scandinavica* 1998;98:60–3. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1998.tb07379.x>.
- [230] Misra UK, Kalita J. « Can electromyography predict the prognosis of transverse myelitis? » *Journal of Neurology* 1998;245:741–4. <https://doi.org/10.1007/s004150050278>.
- [231] Kaplin AI, Krishnan C, Deshpande DM, Pardo CA, Kerr DA. « Diagnosis and Management of Acute Myelopathies. » *The Neurologist* 2005;11:2–18. <https://doi.org/10.1097/01.nrl.0000149975.39201.0b>.
- [232] Kerr DA, Ayetey H. « Immunopathogenesis of acute transverse myelitis: Current Opinion in Neurology 2002;15:339–47. » <https://doi.org/10.1097/00019052-200206000-00019>.
- [233] Sindern E, Schröder JM, Krismann M, Malin JP. « Inflammatory polyradiculoneuropathy with spinal cord involvement and letal outcome after hepatitis B vaccination. » *Journal of the Neurological Sciences* 2001;186:81–5. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(01\)00510-X](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(01)00510-X).

- [234] Patja A, Paunio M, Kinnunen E, Junttila O, Hovi T, Peltola H. « Risk of Guillain-Barré syndrome after measles-mumps-rubella vaccination. » *The Journal of Pediatrics* 2001;138:250–4. <https://doi.org/10.1067/mpd.2001.111165>.
- [235] Lb S, Dj B, Jz S-B, Ra K, Dw Z, Hf R, et al. « Guillain-Barre syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976--1977. » *American Journal of Epidemiology* 1979;110. <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.aje.a112795>.
- [236] Langmuir AD, Bregman DJ, Kurland LT, Nathanson N, Victor M. « AN EPIDEMIOLOGIC AND CLINICAL EVALUATION OF GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME REPORTED IN ASSOCIATION WITH THE ADMINISTRATION OF SWINE INFLUENZA VACCINES. » *American Journal of Epidemiology* 1984;119:841–79. <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.aje.a113809>.
- [237] Monteyne P, André FE. « Is there a causal link between hepatitis B vaccination and multiple sclerosis? » *Vaccine* 2000;18:1994–2001. [https://doi.org/10.1016/S0264-410X\(99\)00533-2](https://doi.org/10.1016/S0264-410X(99)00533-2).
- [238] Merelli E, Casoni F. « Prognostic factors in multiple sclerosis: role of intercurrent infections and vaccinations against influenza and hepatitis B. » *Neurological Sciences* 2000;21:S853–6. <https://doi.org/10.1007/s100720070025>.
- [239] Ascherio A, Zhang SM, Hernán MA, Olek MJ, Coplan PM, Brodovicz K, et al. « Hepatitis B Vaccination and the Risk of Multiple Sclerosis. » *N Engl J Med* 2001;344:327–32. <https://doi.org/10.1056/NEJM200102013440502>.
- [240] Confavreux C, Suissa S, Saddier P, Bourdès V, Vukusic S. «Vaccinations and the Risk of Relapse in Multiple Sclerosis. » *N Engl J Med* 2001;344:319–26. <https://doi.org/10.1056/NEJM200102013440501>.
- [241] Moriabadi NF, Niewiesk S, Kruse N, Jung S, Weissbrich B, Ter Meulen V, et al. « Influenza vaccination in MS: Absence of T-cell response against white matter proteins. » *Neurology* 2001;56:938–43. <https://doi.org/10.1212/WNL.56.7.938>.
- [242] Paine RS. « TRANSVERSE MYELOPATHY IN CHILDHOOD. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1953;85:151. <https://doi.org/10.1001/archpedi.1953.02050070160004>.
- [243] Salgado CD, Weisse ME. «Transverse Myelitis Associated with Probable Cat-Scratch Disease in a Previously Healthy Pediatric Patient. » *Clinical Infectious Diseases* 2000;31:609–11. <https://doi.org/10.1086/313986>.
- [244] Dowling PC, Cook SD. « Role of infection in Guillain-Barré syndrome: Laboratory confirmation of herpesviruses in 41 cases. » *Ann Neurol* 1981;9:44–55. <https://doi.org/10.1002/ana.410090709>.

- [245] Sanders EACM, Peters ACB, Gratana JW, Hughes RAC. « Guillain-Barré syndrome after varicella-zoster infection: Report of two cases. » *J Neurol* 1987;234:437–9. <https://doi.org/10.1007/BF00314094>.
- [246] Tsukada N, Koh C-S, Inoue A, Yanagisawa N. « Demyelinating neuropathy associated with hepatitis B virus infection. » *Journal of the Neurological Sciences* 1987;77:203–16. [https://doi.org/10.1016/0022-510X\(87\)90123-7](https://doi.org/10.1016/0022-510X(87)90123-7).
- [247] Thornton CA, Latif AS, Emmanuel JC. « Guillain-Barre syndrome associated with human immunodeficiency virus infection in Zimbabwe. » *Neurology* 1991;41:812–812. <https://doi.org/10.1212/WNL.41.6.812>.
- [248] Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RAC. « *Campylobacter jejuni* Infection and Guillain–Barré Syndrome . » *N Engl J Med* 1995;333:1374–9. <https://doi.org/10.1056/NEJM199511233332102>.
- [249] Mishu B. « Serologic Evidence of Previous *Campylobacter jejuni* Infection in Patients with the Guillain-Barre Syndrome. » *Ann Intern Med* 1993;118:947. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-118-12-199306150-00006>.
- [250] Jacobs BC, Endtz HPH, Van Der Meché FGA, Hazenberg MP, Achtereekte HAM, Van Doorn PA. « Serum anti-GQ_{1b} IgG antibodies recognize surface epitopes on *Campylobacter jejuni* from patients with Miller Fisher syndrome: *C. jejuni*. Anti-GQ_{1b} Antibodies, and MFS. » *Ann Neurol* 1995;37:260–4. <https://doi.org/10.1002/ana.410370218>.
- [251] Hariharan H, Naseema K, Kumaran C, Shanmugam J, Nair MD, Radhakrishnan K. « Detection of *Campylobacter jejuni*/*C.coli* infection in patients with Guillain-Barré syndrome by serology and culture. » *New Microbiol* 1996;19:267–71.
- [252] Jacobs BC, Endtz HP, Van Der Meché FGA, Hazenberg MP, De Klerk MA, Van Doorn PA. « Humoral immune response against *Campylobacter jejuni* lipopolysaccharides in Guillain-Barré and Miller Fisher syndrome. » *Journal of Neuroimmunology* 1997;79:62–8. [https://doi.org/10.1016/S0165-5728\(97\)00110-0](https://doi.org/10.1016/S0165-5728(97)00110-0).
- [253] Kusunoki S, Shiina M, Kanazawa I. « Anti-Gal-C antibodies in GBS subsequent to mycoplasma infection: Evidence of molecular mimicry. » *Neurology* 2001;57:736–8. <https://doi.org/10.1212/WNL.57.4.736>.
- [254] Koga M, Yuki N, Kashiwase K, Tadokoro K, Juji T, Hirata K. « Guillain–Barré and Fisher’s syndromes subsequent to *Campylobacter jejuni* enteritis are associated with HLA-B54 and Cw1 independent of anti-ganglioside antibodies. » *Journal of Neuroimmunology* 1998;88:62–6. [https://doi.org/10.1016/S0165-5728\(98\)00072-1](https://doi.org/10.1016/S0165-5728(98)00072-1).

- [255] Drulovic J. « Transverse myelopathy in the antiphospholipid antibody syndrome: pinworm infestation as a trigger? *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2000;68:249–249. » <https://doi.org/10.1136/jnnp.68.2.249>.
- [256] Bohach GA, Fast DJ, Nelson RD, Schlievert PM. « Staphylococcal and Streptococcal Pyrogenic Toxins Involved in Toxic Shock Syndrome and Related Illnesses. » *Critical Reviews in Microbiology* 1990;17:251–72. <https://doi.org/10.3109/10408419009105728>.
- [257] Bohach GA. « Staphylococcal Enterotoxins B and C: Structural Requirements for Superantigenic and Entertoxigenic Activities. » *Preparative Biochemistry and Biotechnology* 1997;27:79–110. <https://doi.org/10.1080/10826069708000072>.
- [258] Betley MJ, Borst DW, Regassa LB. « Staphylococcal enterotoxins, toxic shock syndrome toxin and streptococcal pyrogenic exotoxins: a comparative study of their molecular biology. » *Chem Immunol* 1992;55:1–35.
- [259] Zhang J, Vandevyver C, Stinissen P, Mertens N, Van Den Berg-Loonen E, Raus J. « Activation and clonal expansion of human Myelin Basic Protein-reactive T cells by bacterial superantigens. » *Journal of Autoimmunity* 1995;8:615–32. [https://doi.org/10.1016/0896-8411\(95\)90012-8](https://doi.org/10.1016/0896-8411(95)90012-8).
- [260] Kappler J, Kotzin B, Herron L, Gelfand EW, Bigler RD, Boylston A, et al. « V β -Specific Stimulation of Human T Cells by Staphylococcal Toxins. » *Science* 1989;244:811–3. <https://doi.org/10.1126/science.2524876>.
- [261] Hong SC, Waterbury G, Janeway CA. « Different superantigens interact with distinct sites in the Vbeta domain of a single T cell receptor. » *The Journal of Experimental Medicine* 1996;183:1437–46. <https://doi.org/10.1084/jem.183.4.1437>.
- [262] Webb SR, Gascoigne NRJ. « T-cell activation by superantigens. » *Current Opinion in Immunology* 1994;6:467–75. [https://doi.org/10.1016/0952-7915\(94\)90129-5](https://doi.org/10.1016/0952-7915(94)90129-5).
- [263] Acha-Orbea H, MacDonald HR. « Superantigens of Mouse Mammary Tumor Virus. » *Annu Rev Immunol* 1995;13:459–86. <https://doi.org/10.1146/annurev.iy.13.040195.002331>.
- [264] Brocke S, Gaur A, Piercy C, Gautam A, Gijbels K, Fathman CG, et al. « Induction of relapsing paralysis in experimental autoimmune encephalomyelitis by bacterial superantigen. » *Nature* 1993;365:642–4. <https://doi.org/10.1038/365642a0>.
- [265] Racke MK, Quigley L, Cannella B, Raine CS, McFarlin DE, Scott DE. « Superantigen modulation of experimental allergic encephalomyelitis: activation of anergy determines outcome. » *J Immunol* 1994;152:2051–9.

- [266] Brocke S, Hausmann S, Steinman LW, Wucherpfennig KW. « Microbial peptides and superantigens in the pathogenesis of autoimmune diseases of the central nervous system. » *Seminars in Immunology* 1998;10:57–67. <https://doi.org/10.1006/smim.1997.0105>.
- [267] McCormack JE, Callahan JE, Kappler J, Marrack PC. « Profound deletion of mature T cells in vivo by chronic exposure to exogenous superantigen. » *J Immunol* 1993;150:3785–92.
- [268] Kotzin BL, Leung DYM, Kappler J, Marrack P. « Superantigens and Their Potential Role in Human Disease. » *Advances in Immunology*, vol. 54, Elsevier; 1993, p. 99–166. [https://doi.org/10.1016/S0065-2776\(08\)60534-9](https://doi.org/10.1016/S0065-2776(08)60534-9).
- [269] Vanderlugt CL, Begolka WS, Neville KL, Katz-Levy Y, Howard LM, Eagar TN, et al. « The functional significance of epitope spreading and its regulation by co-stimulatory molecules. » *Immunol Rev* 1998;164:63–72. <https://doi.org/10.1111/j.1600-065X.1998.tb01208.x>.
- [270] Renno T, Acha-Orbea H. « Superantigens in Autoimmune Diseases: Still More Shades of Gray. » *Immunol Rev* 1996;154:175–91. <https://doi.org/10.1111/j.1600-065X.1996.tb00934.x>.
- [271] Paliard X, West SG, Lafferty JA, Clements JR, Kappler JW, Marrack P, et al. « Evidence for the Effects of a Superantigen in Rheumatoid Arthritis. » *Science* 1991;253:325–9. <https://doi.org/10.1126/science.1857971>.
- [272] Eugster H, Frei K, Winkler F, Koedel U, Pfister W, Lassmann H, et al. « Superantigen overcomes resistance of IL-6-deficient mice towards MOG-induced EAE by a TNFR1 controlled pathway. » *Eur J Immunol* 2001;31:2302–12. [https://doi.org/10.1002/1521-4141\(200108\)31:8<2302::AID-IMMU2302>3.0.CO;2-#](https://doi.org/10.1002/1521-4141(200108)31:8<2302::AID-IMMU2302>3.0.CO;2-#).
- [273] Jorens PG, VanderBorghet A, Ceulemans B, Van Bever HP, Bossaert LL, Ieven M, et al. « Encephalomyelitis-associated antimyelin autoreactivity induced by streptococcal exotoxins. » *Neurology* 2000;54:1433–41. <https://doi.org/10.1212/WNL.54.7.1433>.
- [274] Fukazawa T, Hamada T, Kikuchi S, Sasaki H, Tashiro K, Maguchi S. « Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the optic-spinal form of multiple sclerosis in Japan. » *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 1996;61:203–4. <https://doi.org/10.1136/jnnp.61.2.203-a>.
- [275] Leonardi A, Arata L, Farinelli M, Cocito L, Schenone A, Tabaton M, et al. « Cerebrospinal fluid and neuropathological study in Devic's syndrome. » *Journal of the Neurological Sciences* 1987;82:281–90. [https://doi.org/10.1016/0022-510X\(87\)90024-4](https://doi.org/10.1016/0022-510X(87)90024-4).

- [276] O’Riordan JI, Gallagher HL, Thompson AJ, Howard RS, Kingsley DP, Thompson EJ, et al. « Clinical, CSF, and MRI findings in Devic’s neuromyelitis optica. » *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 1996; 60:382–7. <https://doi.org/10.1136/jnnp.60.4.382>.
- [277] Reindl M, Linington C, Brehm U, Egg R, Dilitz E, Deisenhammer F, et al. « Antibodies against the myelin oligodendrocyte glycoprotein and the myelin basic protein in multiple sclerosis and other neurological diseases: a comparative study. » *Brain* 1999;122:2047–56. <https://doi.org/10.1093/brain/122.11.2047>.
- [278] Tippett DS, Fishman PS, Panitch HS. « Relapsing transverse myelitis. » *Neurology* 1991;41:703–6. <https://doi.org/10.1212/WNL.41.5.703>.
- [279] Pandit L, Rao S. « Recurrent myelitis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 1996;60:336–8. » <https://doi.org/10.1136/jnnp.60.3.336>.
- [280] García-Merino A, Rosario Blasco M. « Recurrent transverse myelitis with unusual long-standing Gd-DTPA enhancement. » *Journal of Neurology* 2000;247:550–1. <https://doi.org/10.1007/s004150070155>.
- [281] Renard JL, Guillamo JS, Ramirez JM, Taillia H, Felten D, Buisson Y. « [Acute transverse cervical myelitis following hepatitis B vaccination. Evolution of anti-HBs antibodies]. » *Presse Med* 1999;28:1290–2.
- [282] Matsui M, Kakigi R, Watanabe S, Kuroda Y. « Recurrent demyelinating transverse myelitis in a high titer HBs-antigen carrier. » *J Neurol Sci* 1996;139:235–7.
- [283] Kira J -i., Kawano Y, Yamasaki K, Tobimatsu S. « Acute myelitis with hyperIgEemia and mite antigen specific IgE: atopic myelitis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 1998;64:676–9. » <https://doi.org/10.1136/jnnp.64.5.676>.
- [284] Kikuchi H, Osoegawa M, Ochi H, Murai H, Horiuchi I, Takahashi H, et al. « Spinal cord lesions of myelitis with hyperIgEemia and mite antigen specific IgE (atopic myelitis) manifest eosinophilic inflammation. » *Journal of the Neurological Sciences* 2001;183:73–8. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(00\)00475-5](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(00)00475-5).
- [285] Kurtzke JF. « Rating neurologic impairment in multiple sclerosis : An expanded disability status scale (EDSS). » *Neurology* 1983;33:1444–1444. <https://doi.org/10.1212/WNL.33.11.1444>.



Annexes



Annexe 1 : Fiche d'exploitation

IDENTITE:

Nom / Prénom			
Sexe	Masculin		Féminin
Age			
Habitat			
Profession			
Couverture sociale			
Latéralité	Droit		Gauche
Numéro de téléphone			

ANTECEDENTS :

		OUI	NON
PERSONNELS	Médicaux	HTA :	
		Diabète :	
		pathologie infectieuse :	
		Si oui laquelle :	
		pathologie neurologique :	
		Si oui laquelle :	
		Pathologie auto immune :	
		Si oui laquelle :	
		pathologie cancéreuse :	
	Si oui laquelle :		
	Vaccination récente		
Si oui laquelle :			
	Prise médicamenteuse		
	Habitude toxique		
Chirurgicaux	Notion de traumatisme récent :		
	Autres :		
FAMILIAUX	Cas similaire :		
	Autres :		

HISTOIRE DE LA MALADIE

Délai entre l'apparition des symptômes et l'admission +			
L'étiologie de retard d'admission			
Le mode d'évolution	Rapide		Rapidement progressive
Les signes fonctionnels de la phase initiale			
Troubles vésico-sphinctériens	OUI	NON	
Les signes généraux			
Le délai de la phase initiale			

EXAMEN CLINIQUE :

Examen général	GCS	La Fréquence cardiaque	La Fréquence respiratoire	La température	Poids	Taille	IMC		
Examen neurologique	Station debout possible :	OUI	NON	Signe de Romberg :					
	La marche :	OUI	NON	Type :					
	La force musculaire :	La force musculaire globale :			La force musculaire segmentaire :				
		Tient le barré		Tient le mingazzini		MSD	MSG	MID	MIG
		OUI	NON	OUI	NON	/5	/5	/5	/5
	Le tonus	Hypotonie		Hypertonie		Normal			
		Le membre supérieur (D/G)			Le membre inférieur (D/G)				
	Les réflexes ostéo-tendineux	Abolis		Exagérés		Normaux			
		Le membre supérieur (D/G)			Le membre inférieur (D/G)				
	Babinski	Positif			Indifférent				
	La sensibilité	Superficielle :			Profonde :				
		perturbée	conservée		Perturbée	Conservée			
Examens des paires crâniens	Normal			Anormal					
	Si anormal : lequel >								
La coordination	Normal			Anormal					
Conclusion syndromique neurologique									
Examen des autres appareils									

EXAMEN PARACLINIQUE

A visée diagnostique	L'IRM médullaire			La ponction lombaire :		
	Lésion et siège	Elargissement médullaire oui ou non	Prise de gadolinium oui ou non	cytochimie	Bactériologie	La synthèse Intra-thécale
A visée étiologique	Bilan inflammatoire (NFS , Vs, CRP)	Sérologies (VIH/CMV /TPHA-VDRL/HSV /HVB-HVC)	Bilan immunologique (AAN, anti-NMO , anti-MOG , Anti-DNA natifs /Anti-Sm, Anti-SSA /SSB)	Dosage de VitB 12	BGSA	IRM cérébrale
Autres :	Ex : fond d'œil , PEV , Bilan biologique standard et pré-bolus , ECBU					

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Hospitalisation	OUI			NON			
Délai entre admission et début de corticothérapie							
Le traitement de la phase initiale	Corticothérapies (1ere ligne)			Echanges plasmatiques (2ème ligne)			
	Intraveineuse (la dose et la durée)	Le relais par voie orale			OUI		NON
		OUI		NON	Si oui > nombre des séances et la durée		
Si oui > la dose et la durée :							
Le traitement de fond	OUI			NON			
Le traitement symptomatique	Si oui lequel ? , la dose ? protocole ?						
	Matelas anti escarre	OUI			NON		
	Calcifix D + Kalieff	OUI			NON		
	IPP 40mg en IV	OUI			NON		
	Lovenox 0,4	OUI			NON		
	Sondage vésical	OUI			NON		
	Rééducation motrice	OUI			NON		
	Rééducation sphinctérienne	OUI			NON		
Antibiothérapie	OUI			NON			
Si oui pourquoi >							

EVOLUTION

Observance thérapeutique	OUI		NON	
L'échelle EDSS avant traitement				
Evolution après traitement de la phase initiale)	Amélioration	Complète		Incomplète
				Si incomplète > ?
	Stationnaire	OUI		NON
	Aggravation	OUI		NON
	Décès	OUI		NON
EDSS				
Evolution après 6mois	Amélioration	Complète		Incomplète
				Si incomplète > ?
	Stationnaire	OUI		NON
	Aggravation	OUI		NON
	Décès	OUI		NON
	Récidive	OUI		NON
EDSS				

Annexe 2: ECHELLE EDSS (Expanded Disability Status Scale), Kurtzke et al[285]

Score	Critères
0	Examen neurologique normal (tous systèmes fonctionnels (SF) à 0; SF 1 mental acceptable).
1.0	Absence de handicap fonctionnel, signes minimes d'atteinte d'une des fonctions (SF 1, à l'exclusion du SF mental).
1.5	Absence de handicap fonctionnel, signes minimes dans plus d'un SF (plus d'un SF 1, à l'exclusion du SF mental).
2.0	Handicap minime d'un des SF (1 SF 2, les autres 0 ou 1).
2.5	Handicap minime dans 2 SF (2 SF 2, les autres 0 ou 1).
3.0	Handicap modéré dans un SF (1 SF score 3, les autres 0 ou 1) ; ou atteinte minime de 3 ou 4 fonctions (3 ou 4 SF 2 ; les autres 0 ou 1), mais malade totalement ambulatoire.
3.5	Totalement ambulatoire, mais atteinte modérée dans un SF (SF 3) et 1 ou 2 SF 2; ou 2 SF 3 ; ou 5 SF 2 (les autres 0 ou 1).
4.0	Malade totalement autonome pour la marche, vaquant à ses occupations 12h par jour malgré une gêne fonctionnelle relativement importante : 1 SF à 4 (les autres 0 ou 1), ou association de niveaux inférieurs dépassant les limites des degrés précédents. Capable de marcher 500 m environ sans aide ni repos.
4.5	Malade autonome pour la marche, vaquant à ses occupations la majeure partie de la journée, capable de travailler une journée entière, mais pouvant parfois être limité dans ses activités ou avoir besoin d'une aide minime, handicap relativement sévère : un SF 4 (les autres 0 ou 1), ou association de niveaux inférieurs dépassant les limites des degrés précédents. Capable de marcher 300m environ sans aide ni repos.
5.0	Capable de marcher environ 200 m sans aide ni repos, handicap suffisamment sévère pour entraver l'activité d'une journée normale. (En général un SF 5, les autres 0 ou 1, ou association de niveaux plus faibles dépassant ceux du grade 4.0).
5.5	Capable de marcher environ 100 m sans aide ni repos ; handicap suffisamment sévère pour empêcher l'activité d'une journée normale. (En général un SF 5, les autres 0 ou 1, ou association de niveaux plus faibles dépassant ceux du grade 4.0).
6.0	Aide unilatérale (cane, canne anglaise, béquille) constante ou intermittente nécessaire pour parcourir environ 100 m avec ou sans repos intermédiaire. (En général association de SF comprenant plus de 2 SF 3+).
6.5	Aide permanente bilatérale (cannes, cannes anglaises, béquilles) nécessaire pour marcher 20 m sans s'arrêter. (En général association de SF comprenant plus de 2 SF 3+).
7.0	Incapable de marcher plus de 5 m même avec aide ; essentiellement confiné au fauteuil roulant; fait avancer lui-même son fauteuil et effectue le transfert; est au fauteuil roulant au moins 12 h par jour. (En général association de SF comprenant plus d'un SF 4+; très rarement, SF 5 pyramidal seulement).
7.5	Incapable de faire plus de quelques pas ; strictement confiné au fauteuil roulant ; a parfois besoin d'une aide pour le transfert ; peut faire avancer lui-même son fauteuil mais ne peut y rester toute la journée ; peut avoir besoin d'un fauteuil électrique. (En général association de SF comprenant plus d'un SF 4+).
8.0	Essentiellement confiné au lit ou au fauteuil, ou promené en fauteuil par une autre personne ; peut rester hors du lit la majeure partie de la journée ; conserve la plupart des fonctions élémentaires ; conserve en général l'usage effectif des bras. (En général SF 4+ dans plusieurs systèmes).
8.5	Confiné au lit la majeure partie de la journée ; garde un usage partiel des bras ; conserve quelques fonctions élémentaires. (En général SF 4+ dans plusieurs systèmes).
9.0	Patient grabataire ; peut communiquer et manger. (En général SF 4+ dans plusieurs systèmes).
9.5	Patient totalement impotent, ne peut plus manger ou avaler, ni communiquer. (En général SF 4+ dans presque tous les systèmes).
10.	Décès lié à la SEP

SERMENT D'HIPPOCRATE



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,

Je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الصحية أتعهد علانية :
بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
وأن أحترم أمانتي وأعتز بها وأعتز بلهم بالجميل الذي يستحقونه.
وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضه في الأول .
وألا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة النصب .
وأن أعتبر مائر الأصدقاء إخوة لي .
وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار لديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
وألا أستعمل معلوماتي الصحية بصرية يضر بحقوق الإنسان معهما لاقيت من تهديدي .
بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .

والله علوما أقول شهيدا

أطروحة رقم : 09 / 23

سنة : 2023

**التهاب النخاع الشوكي الحاد:
(دراسة استيعادية لعينة تتألف من 16 حالة
بقسم أمراض الجهاز العصبي بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد
السادس بطنجة)**

أطروحة قدمت ونوقشت علانية يوم : 05 / 10 / 2023

من طرف
السيدة هناء الحبشاوي

لنيل دبلوم
دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : التهاب النخاع الحاد؛ الحبل الشوكي؛ مرض التهابي؛ رنين مغناطيسي؛ السائل النخاعي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس لجنة التحكيم

السيد عبد القادر جليل الحنكوش

أستاذ في علم وظائف الأعضاء

مدير الأطروحة

السيد رشيد بلفقيه

عضو

أستاذ في أمراض الجهاز الهصبي

السيدة مريم فورطاسي

عضو

أستاذة في الطب الفزيائي وإعادة التأهيل

السيدة سهام رشيدي علوي

أستاذة في علم الأشعة