

Sclérose combinée de la moelle diagnostiquée au cours d'une grossesse: à propos d'un cas

[Combined degeneration of the spinal cord diagnosed during pregnancy: report of a case]

Jihad Drissi, Farid Kassidi, Jaouad Kouach, Driss Rahali Moussaoui, and Mohammed Dehayni

Service de Gynécologie-Obstétrique,
Hôpital militaire d'Instruction Mohammed V, Maroc

Copyright © 2015 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: *Introduction:* The combined degeneration of the cord is a rare cause of myelopathy, it is linked to a deficiency in vitamin B12 which is the most common cause pernicious anemia. Rapid diagnosis is necessary because the recovery is more complete than replacement therapy with vitamin B12 is administered early. Pregnancy by increasing needs of the mother's body can be a vitamin deficiency. However, we have little data in the literature that describe the impact of this disease on the course of pregnancy.

Observation: We report the case of a 24-year-old primigravida in the third trimester of pregnancy presented a radiculo-cordonal syndrome later in connection with a hypovitaminosis B12. The course of pregnancy was unremarkable, with a marked improvement in his neurological symptomatology in vitamin supplementation.

Discussion and conclusion: combined degeneration of the cord is the main secondary to neurological hypovitaminosis B12. MRI can guide the diagnosis, favorable after adequate vitamin supplementation is a therapeutic test to retain the diagnosis. There is no particular impact of the disease on pregnancy or pregnancy on the disease. However, some cases of IUGR, preeclampsia and pseudo Hellp syndrome were described. In terms of obstetrical prognosis is marked by an expansion of instrumental delivery instructions and those depending on the severity of neurological involvement. Epidural and spinal anesthesia should be avoided. General anesthesia should not use nitrous oxide.

KEYWORDS: combined degeneration of spinal cord, vitamin B12, pregnancy-pernicious anemia.

RÉSUMÉ: *Introduction :* la sclérose combinée de la moelle est une cause rare de myélopathie, elle est liée à une carence en vitamine B12 dont la cause la plus fréquente est l'anémie de Biermer. Un diagnostic rapide est nécessaire puisque la récupération est d'autant plus complète que le traitement substitutif par la vitamine B 12 est administré précocement . La grossesse, par augmentation des besoins de l'organisme maternel, peut révéler un déficit vitaminique. Cependant, nous disposons de peu de données de la littérature qui décrivent le retentissement de cette maladie sur le déroulement de la grossesse.

Observation : nous rapportons le cas d'une primigeste de 24 ans qui au troisième trimestre de sa grossesse a présenté un syndrome radiculo-cordonal postérieur en rapport avec une hypovitaminose B12. Le déroulement de la grossesse était sans particularités, avec une nette amélioration de sa symptomatologie neurologique sous supplémentation vitaminiques.

Discussion et conclusion : la sclérose combinée de la moelle est la principale atteinte neurologique secondaire à l'hypovitaminose B12. L'IRM permet d'orienter le diagnostic, l'évolution favorable après supplémentation vitaminique adéquate constitue un test thérapeutique qui permet de retenir le diagnostic. Il n'y a pas de retentissement particulier de la maladie sur la grossesse ni de la grossesse sur la maladie. Cependant, quelques cas de RCIU, prééclampsie et pseudo- Hellp syndrome ont été décrit. Pour ce qui est du pronostic obstétrical il est marqué par un élargissement des indications

d'extraction instrumentale et ceux en fonction de la sévérité de l'atteinte neurologique. Péridurale et rachi-anesthésie sont à proscrire. Quant à l'anesthésie générale elle ne devra nullement faire appel au protoxyde d'azote.

MOTS-CLEFS: sclérose combinée de la moelle, vitamine B12, grossesse, anémie de Biermer.

1 INTRODUCTION

La sclérose combinée de la moelle est une cause rare de myélopathie, elle est liée à une carence en vitamine B12 dont la cause la plus fréquente est l'anémie de Biermer. Un diagnostic rapide est nécessaire puisque la récupération est d'autant plus complète que le traitement substitutif par la vitamine B 12 est administré précocement. La grossesse, par augmentation des besoins de l'organisme maternel, peut révéler un déficit vitaminique. Quelles sont donc les conséquences de ce déficit sur le déroulement de la grossesse, l'accouchement et le nouveau-né nourrit exclusivement au sein ?

2 OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une primigeste de 32ans, porteuse d'un utérus cloisonné, sous supplémentation vitaminique depuis le début de sa grossesse, qui présente depuis 3mois un syndrome radiculo-cordonal postérieur d'installation subaigue : trouble de la sensibilité proprioceptive avec ataxie, signe de Romberg , signe de l'hermite , une paraparesie flasque coté à 4/5. L'IRM médullaire a objectivé un hypersignal T2 au niveau du cordon médullaire postérieur à l'étage cervical. Vu le caractère bilatéral et limité de l'atteinte médullaire une origine inflammatoire et vasculaires étaient peu probables et un déficit en vitamine B12 était suspecté malgré les taux sériques normaux, le diagnostic de déficit en vitamine B12 a ainsi été retenu devant la nette amélioration clinique après augmentation des apports en hydroxocobalamine. Une FOGD est prévu en post-partum à la recherche d'une anémie de Biermer. L'accouchement par voie basse était accepté avec cependant une contre-indication de la péridurale et rachi-anesthésie. Si recours à la césarienne elle sera réalisée sous anesthésie générale avec contre-indication de protoxyde d'azote, produit qui neutralise l'action de la vitamine B12. L'accouchement par voie basse a eu lieu sans anomalie. Dans le post-partum une anticoagulation préventive est indiquée pendant 6 semaines vu le risque thromboembolique majoré par l'hyperhomocystéinémie modérée associé. L'allaitement maternel est vivement recommandé sous réserve de poursuivre la supplémentation vitaminique maternelle.

3 DISCUSSION

La sclérose combinée de la moelle représente 10% des atteintes neurologiques [2]. Ces atteintes sont expliquées par le rôle de la vitamine B12, coenzyme, au niveau du cytoplasme des cellules, impliquée dans la production de la myéline et de neurotransmetteurs. Une carence en vitamine B12 entraîne l'accumulation de substrats de certaines réactions biochimiques, notamment l'acide methyl-malonique qui en excès devient neurotoxique, ou l'homocysteine dont l'élévation constitue un facteur de risque cérébrovasculaire indépendant. [3]. Par ailleurs, la cyanocobalamine régule la synthèse de 2 cytokines : TNF alpha et Il-6, et d'un facteur de croissance : epidermal growth factor. La TNF est neurotoxique les deux autres sont neurotrophiques. Les lésions neurologiques résultent aussi d'un déséquilibre entre ces deux groupes de facteurs [2]. Les données de la littérature nous apprennent l'existence d'inactivation de la méthylcobalamine par l'anesthésie générale quand elle fait appel au protoxyde d'azote tout comme l'utilisation intempestive de l'acide folique [2].

Cliniquement les manifestations neurologiques du déficit en vitamine B12 sont polymorphes, l'anémie mégaloblastique n'est pas toujours présente ce qui risque de faire errer le diagnostic. La paresthésie distale débutante souvent au niveau des mains, les troubles sensitifs témoins de l'atteinte cordonale postérieure avec troubles de la marche, signe de Romberg et de l'Hermitte sont les principales manifestations rencontrées. Les troubles psychiatriques et cognitifs évoluant vers la démence. [2]. L'apparition de ces manifestations pourrait être précipité par l'administration isolée de vitamine B9 ou de protoxyde d'azote chez les sujets en hypovitaminose B12. [4-5].

IRM seule imagerie contributive : hypersignal T2 de la moelle étendu sur plusieurs métamères centré sur les cordons postérieurs. La distribution médullaire des lésions est constante, touchants l'étage cervical bas et thoracique haut [2-6].



IRM T2 : montrant un hypersignal au niveau du cordon médullaire postérieur à l'étage cervical bas

La NFS ne montre pas toujours une anémie mégaloblastique.

Un taux plasmatique normal de cobalamine ne permet pas de récuser le diagnostic qui sera retenu devant l'amélioration clinique après supplémentation vitaminique (test thérapeutique), amélioration qui va de pair avec la régression des signes radiologiques d'autant plus que le traitement est précoce. [2-3].

En l'absence de traitement l'évolution se fait vers l'atrophie médullaire. [2].

L'anémie de Biermer, par atrophie des cellules pariétales de l'antrum gastrique productrices du facteur intrinsèque, représente 25% des étiologies [3].

Les conséquences de la carence en vitamine B12 sur la grossesse ont été peu étudiées. Des cas de RCIU et d'avortement spontané ont été décrits. Quelques cas de déficit en vitamine B12 ont été rapportés comme diagnostic différentiel d'un HELLP syndrome. La grossesse peut constituer une circonstance de diagnostic puisqu'elle est associée à une augmentation des besoins vitaminiques de l'organisme.

En cas de déficit moteur l'accouchement par voie basse est possible mais avec une indication plus large des extractions instrumentales notamment l'usage du forceps en raison de l'inefficacité habituelle des efforts de poussée [7].

Les conséquences du déficit maternel en cobalamine sur le nouveau-né nourri exclusivement au sein peuvent être fâcheuses (anémie hémolytique, thrombopénie, troubles neurologiques) par déficit vitaminique puisque le lait maternel est la seule source du nourrisson en vitamine B12 [8].

4 CONCLUSION

La sclérose combinée de la moelle est la principale atteinte neurologique secondaire à l'hypovitaminose B12. L'IRM permet d'orienter le diagnostic qui ne doit pas être récuser devant un taux sérique normal de cobalamine ou l'absence d'anémie macrocytaire. L'évolution favorable après supplémentation vitaminique adéquate constitue un test thérapeutique. La précocité de la prise en charge revêt un intérêt important puisqu'elle permet la régression des lésions avec le moins de séquelles possibles. Il n'y a pas de retentissement particulier de la maladie sur la grossesse ni de la grossesse sur la maladie. Cependant, quelques cas de RCIU, prééclampsie et pseudo-HELLP syndrome ont été décrits. Pour ce qui est du pronostic obstétrical il est marqué par un élargissement des indications d'extraction instrumentale et ceux en fonction de la sévérité de l'atteinte neurologique. Péridurale et rachianesthésie sont à proscrire. Quant à l'anesthésie générale elle ne devra nullement faire appel au protoxyde d'azote.

REFERENCES

- [1] R.Uza, D. Berteloot. Sémiologie IRM de la sclérose combinée de la moelle. Fédération d'imagerie médicale Centre hospitalier de Lens.
- [2] H. Bagé. Un nouveau cas de sclérose combinée de la moelle révélatrice d'un déficit en vitamine B12 découverte à l'occasion de la rééducation. Journal de r&adaptation médicale. 2008 ; 28 : 7-14.
- [3] M.Gutierrez, J.Franquez, A. Faiver, L.Koric, L. Chiche, S.Attarian, J.Pouget. Diagnostic d'une carence en vitamine B12 ou le signe de l'ordonnance. Revue Neurologique 166 (2010) ; 242-247.
- [4] N.Ammar, L. Martinez Almoyna, H.Husson, T. De Broucker. Révélation neurologique aiguë d'une avitaminose B12 par l'administration d'acide folique. Revue neurologique 2005 ;161 ; 477-479.
- [5] C. Chaugny, J.Simon, H.Collin-Masson, M.De Beauchêne, D.Cabral, O. Fagnez, C. Veyssier-Belot. Carence en vitamine B12 par toxicité du protoxide d'azote : une cause méconnue de sclérose combinée de la moelle. La Revue de Médecine Interne 35 (2014) 328-332.
- [6] A.Rimbot, R.Juglard, E. Stephant, C.Bernard, F.Aczel, B.Talarman, H.Paoletti, C.Arteaga. Sclérose combine médullaire: apport de l'IRM. J Radiol 2004 ; 85 : 32-8.
- [7] H.Boufettal, M. Noun, S. Hermas, N.Samouh. Prise en charge de l'accouchement chez la parturiente paraplégique. Le praticien en anesthésie-réanimation 2009 (13) ; 361-364.
- [8] S. El Machtani Idrissi, N. El Omri, R. EL Jaoudi, F. Chibani, A. Biaze, A. Dami, S. Bouhsain, S. Ouzzif, L. Chabraoui. La carence maternelle en vitamine B12 : quelles conséquences pour le nouveau-né ? A propos d'un cas marocain. Immuno-analyse et biologie spécialisée (2013)28 ; 362-365.