



## Infarctus de l'artère spinale antérieure simulant une sclérose latérale amyotrophique

## Anterior spinal artery infarct : amyotrophic lateral sclerosis-like

### احتشاء الشريان النخاعي الامامي : شبيهة متلازمة التصلب الجانبي الضموري

S. Tazrout (1), W. Regragui (1), E. Ait Ben Haddou (1), M. El Hassani (2), A. Benomar (1), M. Yahyaoui (1).

#### المخلص :

**مقدمة :** يعتبر الاحتشاء النخاعي مرضا نادرا و صعب التشخيص وهو في اغلب الاحيان عرض ثانوي لامراض الشريان الابهر او لاسباب علاجية المنشأ. نورد هنا ملاحظة طبية لمريضة عانت من احتشاء شوكي امامي مجهول المصدر مع مناقشة السيميائية الفريدة لهذه الاصابة النخاعية.

**ملاحظة :** مريضة ذات خمسة عشر عاما يتضمن تاريخها الطبي رفعا متكررا للاوزان الثقيلة قامت باستشارة طبية لاجل حالة مرضية تتضمن خزلا رباعيا مع متلازمة هرمية رباعية و ضموريا عضليا لليدين مما ادى للاشتباه في اصابة العصبون الحركي الاول و الثاني (شبيهة متلازمة التصلب الجانبي الضموري). اضهر التصوير النخاعي بالرنين فرطا في الاشارة في الزمن 2 يمتد من الفقرات العنقية الثالثة الى الفقرات العنقية السادسة و يتمركز في القرون الامامية للمادة الرمادية بحيث شكل المظهر المميز لعيون اليوم مما اوحى بوجود احتشاء في منطقة الشريان النخاعي الامامي. اكد التخطيط الكهربائي العضلي اصابة القرن الامامي حيث اظهر اصابة قبل عقدية العضوين العلويين من الفقرات العنقية الخامسة الى الفقرات الظهرية الاولى يمينا ومن الفقرات العنقية الثامنة الى الفقرات الظهرية الاولى شمالا. كانت نتيجة الفحوص السببية سلبية.

**مناقشة :** اكدت الحالة السريرية و الفحوص المظهرية التشخيص الموضوع مع اعتبار غياب الاعراض الحسية مما اوجد حالة شبيهة بمتلازمة التصلب الجانبي الضموري. يفسر تعريق القرون الامامية للنخاع عبر المحور الشوكي الامامي هذه السيميائية الفريدة.

**استنتاج :** يعتبر احتشاء الشريان النخاعي الامامي تشخيصا نادرا لكن يجب تذكره امام اي حالة شاذة لمتلازمة التصلب الجانبي الضموري خصوصا ذات الظهور الحاد.

**الكلمات الأساسية :** نخاع شوكي - شريان شوكي امامي - احتشاء - شبيهة متلازمة التصلب الجانبي الضموري.

#### Résumé :

**Introduction :** L'infarctus médullaire est une atteinte rare affectant seulement 1,2% des patients admis en service de pathologie neurovasculaire. Il est le plus souvent secondaire à une pathologie aortique ou à des causes iatrogènes. A travers cette observation, nous discutons la séméiologie particulière de cette atteinte médullaire.

**Observation :** patiente âgée de 15 ans avec antécédent de soulèvement répété de poids lourds, présentait une tétraparésie brutale avec syndrome tétrapyrimal et amyotrophie des deux mains faisant suspecter une atteinte du 1er et du deuxième motoneurone (pseudo-sclérose latérale amyotrophique). L'IRM médullaire révéla un hypersignal T2 étendu et localisé au niveau des 2 cornes antérieures réalisant l'aspect caractéristique des yeux de hiboux évoquant un infarctus dans le territoire de l'artère spinale antérieure. L'EMG confirma l'atteinte de la corne antérieure en montrant une atteinte pré-ganglionnaire aux 2 membres supérieurs. Le bilan étiologique était négatif.

**Discussion :** Notre patiente présentait bien un infarctus du territoire de l'artère spinale antérieure confirmé à l'imagerie. Toutefois, sa présentation clinique était assez particulière vu le déficit moteur associant des signes d'atteinte périphérique (amyotrophie des membres supérieurs) à des signes pyramidaux retrouvés aux 4 membres en l'absence de troubles sensitifs objectifs; le tout simulant un tableau de sclérose latérale amyotrophique. Néanmoins, l'installation brutale suggérait un mécanisme d'ordre vasculaire justifiant la réalisation d'une IRM médullaire en urgence qui a redressé le diagnostic. Cette séméiologie particulière est expliquée par la vascularisation des cornes antérieures de la moelle via l'axe spinal antérieur.

**Conclusion :** C'est un diagnostic qui reste difficile. Cependant, il faut y penser devant tout tableau de sclérose latérale amyotrophique atypique notamment d'installation aigue.

**Mots clés :** Moelle épinière, artère spinale antérieure, infarctus, pseudo-SLA

#### Abstract :

**Introduction :** Psychiatric disorders accompanying infection with human immunodeficiency virus are frequent and varied. They can the medullary infarct is a rare injury, with a difficult diagnosis. Usually, it is due to an aortic disease or to iatrogenic cause. We relate the observation of a patient presenting an anterior spinal infarct simulating an amyotrophic lateral sclerosis. Through this observation, we discuss the particular semiology of this medullar pathology.

**Case report :** A 15-year-old girl, who developed sudden tetraparesis, tetrapyrimal syndrom and amyotrophy of the hands. The medullary MRI showed an extended hypersignal from C3 to C6 (compatible with an infarct in the anterior spinal artery territory). The etiologic investigations were unremarkable.

**Discussion :** The clinical presentation of our patient and MRI results confirm the diagnosis of medullar infarct but absence of any objective sensory disorder suggest an ALS-like syndrome. The anterior horn cell region is in the most distally perfused part of the anterior spinal artery territory and is vulnerable to hypoperfusion. It can explain the clinical picture.

**Conclusion :** The diagnosis of spinal cord infarct must be suspected in case of atypical ALS syndrom with sudden onset.

**Key words :** Spinal cord, anterior spinal artery, infarct, ALS-like

**Tiré à part :** (1) : Service de Neurologie B et de Neurogénétique, Hôpital des spécialités ONO, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc.

(2) : Service de Neuroradiologie, Hôpital des spécialités ONO, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc.

## Introduction

L'infarctus médullaire décrit pour la première fois par Adamkiewicz en 1882, correspond à l'ensemble des manifestations cliniques secondaires à l'ischémie d'une partie ou de l'ensemble du cordon médullaire, d'installation brutale ou progressive. C'est une affection rare de diagnostic difficile affectant seulement 1,2 % des patients admis en service de pathologie neurovasculaire [1]. Il est le plus souvent secondaire à une pathologie aortique ou à des causes iatrogènes.

Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant un infarctus spinal antérieur simulant un tableau de sclérose latérale amyotrophique. A travers cette observation, nous discutons la sémilogie clinique particulière de cet infarctus médullaire.

## Observation

Mlle D.D âgée de 15 ans, ne présente pas de facteurs de risques cardiovasculaires ni d'antécédent d'aphtose buccale ou génitale. Elle rapporte par ailleurs la notion de soulèvement répété de poids lourds (eau de puits).

La symptomatologie remontait à 2 mois et 20 jours avant son admission par la survenue brutale de douleurs cervicales intenses, puis d'une lourdeur du membre supérieur droit suivie quelques minutes après d'une lourdeur du membre supérieur controlatéral. Le lendemain, le déficit s'est étendu au niveau des membres inférieurs avec apparition de troubles sphinctériens à type de rétention urinaire. L'évolution était marquée par la récupération totale et spontanée du déficit des membres inférieurs au bout de 3 jours avec reprise de la miction. Par ailleurs, il n'y avait pas de crampes ni de fasciculations.

L'examen neurologique trouva une diparésie brachiale (cotée à 3/5 en distal, 1/5 en proximal droit et 2/5 en proximal gauche) avec amyotrophie des 2 mains et de l'épaule droite associée à un syndrome tétrapyrimal sans troubles sensitifs ni superficiels ni profonds.

L'examen général retrouva une température à 37°C, une tension artérielle à 120/80 mmHg et un pouls à 58 battements/min. Les bruits du cœur étaient bien perçus à l'auscultation cardiaque, sans souffle surajouté avec des pouls périphériques présents et symétriques.

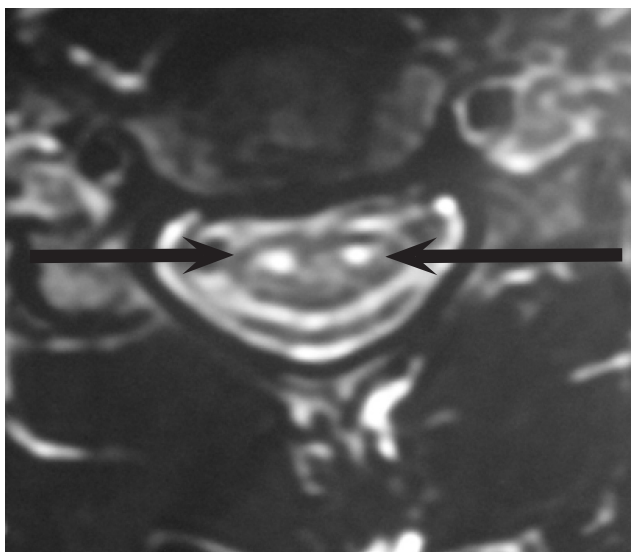
L'IRM médullaire révéla une anomalie de signal intramédullaire antérieure en hypersignal T2, fine, en rail, étendue de C3 à C6 et localisée au niveau des 2 cornes antérieures évoquant un infarctus dans le territoire de l'artère spinale antérieure (figure 1 et 2). L'EMG montra des conductions nerveuses motrices et sensitives normales aux 4 membres avec un tracé neurogène à la détection dans les myotomes de C5 à D1 à droite et de C8 à D1 à gauche

Figure 1



IRM médullaire en coupes sagittales séquence pondérée T2 montrant un hypersignal étendu de C3 à C6

orientant vers une atteinte préganglionnaire aux 2 membres supérieurs : polyradiculaire bilatérale ou corne antérieure. L'angiographie médullaire ne montra pas de dissection des artères vertébrales. L'ECG était normal et l'échographie cardiaque trans-thoracique n'avait pas objectivé de pathologie aortique. L'examen ophtalmologique ne révéla pas d'uvéite antérieure ou postérieure ni de périphlébites. L'étude du liquide céphalorachidien était normale. La

**Figure 2 :** L'IRM médullaire en coupe axiale séquence pondérée T2

Montre un hypersignal bilatéral des cornes antérieures réalisant un aspect des « yeux de hiboux ».

sérologie syphilitique était négative et l'électrophorèse des protéines était normale aussi bien dans le sang que dans le LCR. La VS et la CRP étaient normales et La NFS n'avait pas montré de thrombocytémie. Le Pathergy test était négatif. Le dosage de la protéine C, la protéine S et l'anti-thrombine était normal et il n'y avait pas de mutation du facteur V Leiden.

Le diagnostic d'infarctus de l'artère spinale antérieure d'origine indéterminée a été retenu et la patiente a été mise sous traitement antiagrégant plaquettaire et bénéficia de séances de rééducation motrice.

Un mois après son hospitalisation, l'évolution a été marquée par une amélioration du déficit moteur des membres supérieurs chiffrée à 4/5 en distal et à 3/5 en proximal.

## Discussion

Notre patiente présentait bien un infarctus du territoire de l'artère spinale antérieure confirmé à l'imagerie. Toutefois, sa présentation clinique était assez particulière

vu le déficit moteur associant des signes d'atteinte périphérique (amyotrophie des membres supérieurs) à des signes pyramidaux retrouvés aux 4 membres en l'absence de troubles sensitifs objectifs; le tout simulant un tableau de sclérose latérale amyotrophique. Néanmoins, l'installation brutale et les douleurs cervicales suggéraient un mécanisme d'ordre vasculaire justifiant la réalisation d'une IRM médullaire en urgence qui a redressé le diagnostic. L'EMG a confirmé l'atteinte neurogène préganglionnaire cervicale étendue que nous avons rattaché plutôt à l'atteinte de la corne antérieure qu'à une atteinte pluriradiculaire vu les données de l'imagerie.

Le diagnostic d'infarctus médullaire est difficile et nécessite la confrontation de données cliniques et radiologiques; les principaux diagnostics différentiels étant la compression médullaire aiguë et la myélite aiguë [2, 3]. Sur le plan anatomique, la moelle cervicale est vascularisée par un axe spinal antérieur et deux axes spinaux postérieurs. L'artère spinale antérieure chemine au niveau du sillon médian antérieur, formé par deux branches spinales antérieures issues de la portion intracrânienne des artères vertébrales qui se dirigent vers le bas et se réunissent sur la ligne médiane. Des artères radiculo-spinales issues des branches des sous clavières convergent vers le sillon médian et bifurquent en branche ascendante et descendante pour s'anastomoser avec les spinales antérieures sus et sous jacentes constituant ainsi l'axe spinal antérieur. De cet axe spinal antérieur se détachent des perforantes cheminant en profondeur du sillon médian et se divisent en branche droite et gauche vascularisant les 2/3 antérieurs de la moelle. Les artères spinales postérieures cheminent dans le sillon paramédian postérieur longeant la moelle sur toute sa hauteur, elles naissent à la face postérieure du segment intracrânien des artères vertébrales et reçoivent des artères radiculo-spinales postérieures au même titre que l'axe antérieur, elles vascularisent le tiers postérieur de la moelle. Ceci explique parfaitement le tableau clinique de notre patiente qui est le résultat de l'atteinte à la fois du faisceau corticospinal réalisant le syndrome tétrapyréal et de la corne antérieure expliquant l'amyotrophie et contribuant au déficit des membres supérieurs.

Cliniquement, la rapidité d'installation du déficit en quelques heures et la présence de douleurs rachidiennes aiguës comme dans notre observation sont évocatrices du diagnostic d'infarctus spinal mais ces symptômes peuvent manquer. On peut avoir un déficit moteur (paraplégie ou téraplégie) initialement flasque, associée à des troubles sphinctériens de type rétentionnel et à des troubles sensitifs. Les troubles sensitifs sont dissociés avec dans le territoire sous lésionnel une anesthésie à la douleur et à la température, les autres modalités sensitives restant normales. Un trouble du sens de position et de la sensibilité vibratoire sont possibles. Le syndrome lésionnel contribue au déficit moteur des membres supérieurs et peut être responsable d'une amyotrophie [4]. Le tableau clinique de notre patiente se distingue par l'absence de troubles sensitifs rappelant un syndrome de sclérose latérale amyotrophique.

Concernant l'imagerie, l'IRM constitue l'élément clé pour le diagnostic [5] et doit se faire dans les plans axial et sagittal avec injection de gadolinium. Si l'infarctus intéresse la totalité du territoire artériel spinal antérieur, il se traduira par un hypersignal des deux tiers antérieurs, donnant l'aspect dit des « yeux de hiboux » [6, 7], c'est le cas de notre observation. Dans ces infarctus centraux l'hypersignal peut déborder sur la substance blanche adjacente ou ne toucher que la substance grise des cornes antérieures réalisant alors l'aspect des « yeux de serpents » [8, 9]. Les autres examens radiologiques ou biologiques ne sont demandés que pour la recherche étiologique.

Les causes d'infarctus médullaires sont à rapprocher de celles des infarctus cérébraux, mais dans 50 % des cas aucune étiologie précise n'est retrouvée [2, 5]. Les causes iatrogènes sont fréquentes, notamment après

cure chirurgicale d'anévrisme aortique ou accidents des angiographies à visée diagnostique. D'autres sont possibles comme la pathologie aortique (dissection ou coarctations) [10], les occlusions des artères vertébrales [11], une défaillance hémodynamique aiguë [12] et les compressions médullaires. Faivre a rapporté un cas secondaire à une thrombocytemie essentielle [13]. Chez notre patiente, tout le bilan étiologique était négatif. L'hypothèse d'un infarctus spinal antérieur sur microtraumatisme cervical répété a été soulevée vu la notion de port répété de charges lourdes mais le mécanisme physiopathologique reste mal élucidé vu la normalité des artères vertébrales.

Concernant l'évolution, une étude française a montré que l'absence de troubles proprioceptifs, le caractère incomplet de la paraplégie et l'absence de troubles sphinctériens en phase aiguë étaient des facteurs de bon pronostic [5]. Notre patiente a récupéré spontanément le déficit aux membres inférieurs et les troubles sphinctériens au bout de 3 jours et a partiellement récupéré aux membres supérieurs avec un recul d'un mois seulement.

D'un point de vue thérapeutique, le traitement reste essentiellement symptomatique basé sur les soins de nursing et la rééducation [14].

## Conclusion

Le diagnostic d'infarctus de l'artère spinale antérieure reste rare. Il faut y penser devant tout tableau de compression médullaire aiguë. Toutefois, une présentation motrice pure évoquant une SLA doit attirer l'attention et faire penser à l'atteinte de la corne antérieure d'origine vasculaire.

## Références

1. Salvador de la Barrera S, Barca-Buyo A, Montoto-Marqués A, Ferreiro-Velasco ME, Cidoncha-Dans M, Rodriguez-Sotillo A. Spinal cord infarction: prognosis and recovery in a series of 36 patients. *Spinal Cord* 2001;39:520-5.
2. Masson C, Leys D, Meder JF, Dousset V, Pruvo JP. Ischémie médullaire. *J Neuroradiol* 2004;31:35-46.
3. Pelsner H, Van Gijn J. Spinal infarction. A follow-up study. *Stroke* 1993;24:896-8.
4. Davidoff RA. The dorsal columns. *Neurology* 1989;39:1377-85.
5. Masson C, Pruvo JP, Meder JF, Cordonnier C, Touzé E, de la Sayette V et al. Spinal cord infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings and short court term outcome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1431-5.
6. Pullicino P. Bilateral distal upper limb amyotrophy and water shed infarcts from vertebral dissection. *Stroke* 1994;25:1871-2.
7. Berg D, Mullges W, Koltzenburg M, Bendszus M, Reiners K. Man-in-the-barrel syndrome caused by cervical spinal cord infarction. *Acta Neurol Scand* 1998;97:417-9.
8. Hundsberger T, Thömke F, Hopf HC, Fitze KC. Symetrical infarction of the cervical spinal cord due to spontaneous bilateral vertebral artery dissection. *Stroke* 1998;29:1742.
9. Weidauer S, Nichtweiss M, Landfermann H, Friedhelm E. Spinal cord infarction: MR imaging and clinical features in 16 cases. *Neuroradiology* 2002;44:851-7.
10. Cunningham JN, Laschinger JC, Spencer FC. Monitoring of somatosensory evoked potentials during surgical procedures on the thoracoabdominal aorta. IV. Clinical observations and results. *J Thorac Surg* 1987;94:275-85.
11. Leys D, Pruvo JP. Pathologie vasculaire de la moelle EMC-Cardiologie Angéiologie2 2005:73-80.
12. Castaigne P, Laplane D, Escourolle R, Augustin P. Un cas de ramollissement médullaire par embolie. *Rev Neurol (Paris)* 1968;118:290-3.
13. Faivre A, 2009. Infarctus médullaire révélant une thrombocytémie essentielle. Elsevier Masson SAS 2009;38:1180-3.
14. Leys D, Pruvo JP. Infarctus et hémorragie de la moelle EMC-Cardiologie Angéiologie1 2004:467-47