

Myélinolyse centropontine et extrapontine

I. Ben Jeberi, S. Toujani, C. Abdelkefi, Z. Meddeb, A. Elouni, S. Hamzaoui, T. Larbi, K. Bouslama.
Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, Tunis.

Introduction :

La myélinolyse centropontine et extrapontine est une pathologie rare caractérisée sur le plan microscopique par une destruction symétrique de la gaine de myéline [1]. De physiopathologie complexe, elle est associée à la dénutrition, à l'alcoolisme chronique et elle est souvent la conséquence d'une modification osmotique rapide à savoir une correction accélérée d'une hyponatrémie ou d'un état hyperosmolaire [1].

Patient et observation :

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 49 ans aux antécédents d'hypertension artérielle, de diabète et d'hypothyroïdie. Il a été pris en charge dans le service des urgences pour altération de l'état de conscience sans fièvre compliquant un tableau d'une insuffisance surrénalienne aiguë. L'altération de l'état de conscience a été attribuée à une hyponatrémie sévère à 115mmol/l. Le patient a été hospitalisé pour rééquilibration hydro-électrolytique. Le séjour a été marqué par une détresse respiratoire en rapport avec une pneumopathie d'inhalation et l'apparition d'une quadriparésie, une dysarthrie et une confusion.

Au bilan biologique, il avait une natrémie de contrôle à 139 mmol/l, une hypokaliémie à 2.6mmol/l.

L'étude du liquide céphalorachidien était normale. Devant l'aggravation sur plan neurologique, un scanner cérébral a été pratiqué montrant une hypodensité centropontique et thalamique. Pour mieux caractériser les lésions, une imagerie cérébrale par résonance magnétique a été faite mettant en évidence un hypersignal T2 bilatéral des noyaux gris centraux touchant les noyaux caudés et les putamens.

Sur la base de cette présentation clinique, l'aspect et la topographie des lésions le diagnostic d'une myélinolyse centropontine et extrapontine a été établi. L'évolution initiale a été marquée par un état neurologique stationnaire avec une amélioration sur le plan respiratoire. Après 12 mois, grâce à un programme de rééducation une nette amélioration a été notée avec une récupération sensitivomotrice.

Discussion :

Le diagnostic du syndrome de démyélinisation osmotique est essentiellement clinique, il peut associer une quadriparésie, une dysarthrie, un syndrome pseudobulbaire, des crises convulsives et des troubles de la conscience [1,2]. Ces symptômes apparaissent généralement dans 1 à 6 jours après la correction de l'hyponatrémie [3]. De ce fait, la symptomatologie suit une évolution biphasique avec une réaggravation secondaire de l'état neurologique [1,2]. Concernant le bilan biologique, l'hypokaliémie s'est avérée être un facteur prédisposant pour le syndrome de démyélinisation osmotique.

En effet, en cas d'hypokaliémie la baisse du fonctionnement de la pompe Na⁺/K⁺ ATPase prédispose les cellules aux lésions secondaires au stress osmotique [1,3]. L'imagerie cérébrale est de bon apport diagnostique. En effet, l'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix qui permet de mettre en évidence des lésions en hyposignal T1 et en hypersignal T2 non rehaussées après injection du gadolinium [2]. Dans la myélinolyse centropontine, ces anomalies de signal touchent de manière symétrique le centre de la protubérance. Dans 10 % des cas, d'autres structures du système nerveux central peuvent être affectées par la myélinolyse définissant le terme de myélinolyse extrapontine touchant le cervelet, le thalamus, le putamen, le pallidum, le noyau sous thalamique, le cortex cérébral et la substance blanche sous-corticale. Des cas de démyélinisation extrapontine isolée ont été rapportés. Ces anomalies peuvent avoir toutefois une apparition retardée de quelques semaines après la correction rapide d'une hyponatrémie. De ce fait, une imagerie cérébrale précoce normale n'élimine pas le diagnostic [2]. La tomodensitométrie cérébrale est connue peu sensible pour le diagnostic. La sévérité de l'atteinte à l'imagerie cérébrale n'est pas corrélée au pronostic. Concernant le volet thérapeutique, aucun traitement n'a été validé à ce jour [1]. En revanche, une étude animale et des observations ont noté une régression des symptômes neurologiques après une réinduction d'une hyponatrémie par des solutés hypotoniques et l'administration de desmopressine [3]. Mais le traitement idéal reste préventif basé sur la correction lente de l'hyponatrémie sans dépasser 10 mmol/l/24 heures.

Le pronostic de la myélinolyse centropontine et extrapontine est variable, souvent défavorable. Les données de la littérature varient considérablement en ce qui concerne la mortalité, allant de 6% à 90% [1]. L'absence de régression des lésions a été rapportée dans 71 % des cas [2].

Conclusion :

La myélinolyse centropontine et extrapontine est rare. Le diagnostic positif est basé sur la clinique et l'imagerie cérébrale. Ce syndrome peut mettre en jeu le pronostic vital et fonctionnel du patient. D'où l'importance d'un traitement préventif basé sur la correction lente de l'hyponatrémie.

[1] Ghoummid Z, El Kaouri M, Elkhayari M. Osmotic demyelination syndrome complicating the quick correction of a severe hyponatremia associated with hypokalemia. Pan Afr Med J. 2019 Dec 20;34:208.

[2] V. Das, G. Offenstadt. Hyponatrémies en réanimation : actualités. Réanimation 12 (2003) 288–296.

