

La maladie de Biermer : aspects diagnostiques et évolutifs à l'hôpital de Tivaouane, Sénégal.

Biermer's disease: diagnostic and evolutionary aspects at Tivaouane hospital, Senegal.

P S Touré¹, M M Sarr¹, H Dione-Kane¹, A Berthé², C Diouf¹, A T D Lawson¹, F A Faye², M M Diop²

1. EPS Abdoul Aziz SY Dabakh de Tivaouane

2. Hôpital Régional de Thiès

Auteur correspondant : Pr TOURE Papa Souleymane

Résumé

Introduction : La maladie de Biermer (MB) est une gastrite atrophique à prédominance fundique, d'origine auto-immune responsable d'une carence en vitamine B12 par défaut de facteur intrinsèque. L'objectif de ce travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie à l'Hôpital Abdoul Aziz Sy Dabakh de Tivaouane.

Patients et Méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective allant du 1^{er} mars 2013 au 31 mars 2019, et incluant les patients ayant une carence en vitamine B12 et/ou une anémie macrocytaire arégénérative, une positivité des anticorps anti facteur intrinsèque (Ac anti FI) et/ou anti cellules pariétales gastriques et/ou une atrophie fundique gastrique à l'histologie ; le test thérapeutique.

Résultats : Vingt cas ont été colligés. Le sex-ratio (H/F) était de 0,6 et l'âge médian de 50ans ±10,5ans [extrêmes 35-75]. Les motifs d'hospitalisation étaient dominés par le syndrome anémique noté chez tous les patients (100%) suivis des signes digestifs chez 17 malades (85%). Le délai diagnostique était de 3mois ± 3,17mois. Au plan de l'examen physique le syndrome neuro-anémique était retrouvé dans 80% des cas, des manifestations digestives avec notamment une glossite de Hunter dans 14 cas (70%). La mélanodermie palmo-plantaire et buccale était notée chez 16 patients (80%). Le taux médian d'hémoglobine était de 3,3 g/dl [2,5-7,1] et le VGM était en moyenne de 102,62fl [82-127] avec une anémie macrocytaire et normocytaire respectivement dans 60% et 40% des cas. On notait une pancytopenie chez 12 patients (60%). Le dosage des Ac anti-FI réalisé chez 13 patients était positif dans 84,6% des cas. L'endoscopie digestive haute effectuée chez 15 patients montrait à l'histologie une gastrite fundique atrophique chez 9 patients (45%) des 12 pour lesquels elle était disponible. Tous les patients étaient traités par vitamine B12 (par voie intraveineuse pour 17 patients, et par voie orale chez 3 patients). L'évolution était favorable dans tous les cas avec une correction complète (53, 8%) ou partielle (46,2%) de l'anémie après 3 mois de vitaminothérapie B12.

Conclusion : La maladie de Biermer est de plus en plus rapportée en Afrique noire et à un âge plus jeune. Les tableaux cliniques et les manifestations biologiques de la MB sont extrêmement variés. Son diagnostic doit donc être évoqué et envisagé de principe devant tous tableaux neurologiques et hématologiques ne faisant pas la preuve de leur origine.

Mots clés : Anémie - vitamine B12 - gastrite atrophique - Ac anti-FI.

Summary

Context: Biermer's disease is a predominantly fundic atrophic gastritis of autoimmune origin responsible for vitamin B12 deficiency by default of intrinsic factor. The objective of this work was to study the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary characteristics of this pathology at Abdoul Aziz Sy Dabakh Hospital of Tivaouane.

Patients and Methods: This was a retrospective study from March 1, 2013 to March 31, 2019, including patients with vitamin B12 deficiency and / or aregenerative macrocytic anemia, positivity of anti-intrinsic factor antibodies (Ac anti FI) and / or anti gastric parietal cells antibodies and / or histological signs of atrophic fundic gastritis.^[1,2]

Results: Twenty cases were collected. The sex ratio (M / F) was 0.6 and the median age was 50 ± 10.5 years [range 35-75]. The reasons for consultation were dominated by the anemic syndrome noted in all patients (100%) followed by digestive signs in 17 patients (85%). The diagnostic delay was 3 months ± 3.17 months. In terms of physical examination, neuroanemic syndrome was found in 80% of cases, digestive manifestations in particular Hunter's glossitis in 14 cases (70%). Palmoplantar and oral melanoderma was noted in 16 patients (80%). The median hemoglobin level was 3.3 g / dl [2.5-7.1] and the MCV was on average 102.62fl [82-127] with macrocytic and normocytic anemia respectively in 60% and 40 % of cases. Pancytopenia was noted in 12 patients (60%). The anti-FI antibody assay performed in 13 patients was positive in 84.6% of cases. Upper gastrointestinal endoscopy performed in 15 patients showed atrophic fundic gastritis on histology in 9 patients (45%) of the 12 for whom it was available. All patients were treated with vitamin B12 (intravenously in 17 patients, and orally in 3 patients). The outcome was favorable in all cases with a complete (53.8%) or partial (46.2%) correction of the anemia after 3 months of vitamin B12 therapy.

Conclusion: Biermer's disease is more and more reported in sub-Saharan Africa and at a younger age. The clinical and biological manifestations of Biermer's disease are extremely varied. Its diagnosis must therefore be evoked and considered in principle in front of all neurological and hematological signs which do not prove their origin.

Keywords : Anemia - vitamin B12 - atrophic gastritis - anti-FI Ab.

Introduction

La maladie de Biermer est une gastrite atrophique auto-immune responsable de la malabsorption de la vitamine B12 due à une carence en facteur intrinsèque [1]. Elle est caractérisée sur le plan immunologique par la présence d'anticorps anti-facteur intrinsèque et/ou anti cellules pariétales. Le manque de spécificité des signes cliniques ainsi que son polymorphisme clinique et biologique permettent d'expliquer la fréquence des retards diagnostiques [2]. Son diagnostic doit donc être évoqué et envisagé de principe devant tout tableau neurologique et hématologique ne faisant pas la preuve de son origine. En Afrique noire, la pathologie est de plus en plus décrite [3-6]. L'objectif de ce travail est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de la maladie de Biermer à l'hôpital de Tivaouane.

Patients et méthodes

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive allant du 1^{er} mars 2013 au 31 mars 2019, dans le service de médecine interne de l'établissement public de santé 1 de Tivaouane (Thiès-Sénégal). Elle incluait tous les patients admis en hospitalisation ou reçus à la consultation externe pour une maladie de Biermer. Le diagnostic était retenu devant un syndrome anémique avec une carence en vitamine B12, et /ou des signes indirects clinico-biologiques de carence en B12 ; associé à un des éléments suivants : présence d'anticorps anti-facteurs intrinsèques et/ou anti-cellules pariétales gastriques, ou présence de signes endoscopiques ou histologiques d'une gastrite fundique atrophique. N'ont pas été inclus tous les patients ayant des antécédents chirurgicaux gastriques ou intestinaux, ceux ayant une carence en acide folique et les dossiers incomplets.

Diverses données ont été recueillies et analysées pour chaque patient : épidémiologiques (âge, sexe, origine géographique et antécédents médicaux et chirurgicaux) ; la symptomatologie clinique (syndrome anémique fonctionnel, syndrome digestif, syndrome neurologique) et un examen clinique. Les données paracliniques ont comporté : hémogramme, vitamine B12 sérique, anticorps anti-facteurs intrinsèques et/ou anti-cellules pariétales, médullogramme,

endoscopie digestive haute avec biopsies. Les modalités thérapeutiques ont été recueillies avec le protocole utilisé de la vitaminothérapie B12 (voie d'administration, posologie et schéma thérapeutique), la transfusion sanguine et la supplémentation en fer. Nous avons également pris en considération les données évolutives avec ses modalités et le suivi des patients

La saisie et l'analyse statistique de nos données étaient effectuées à l'aide du logiciel EPI INFO version 3.5.4. L'analyse multivariée utilisait le test Fischer ; elle était considérée comme significative pour une valeur de $p < 0,05$.

Résultats

Vingt cas ont été colligés sur une période de 7 ans. Le sex-ratio (H/F) était de 0,6 et l'âge médian de 50 ans \pm 10,5 ans [extrêmes 35-75]. Les motifs d'hospitalisation étaient dominés par des signes d'anémie chez tous les patients (100%) suivis des signes digestifs chez 17 malades (85%). Le délai diagnostique était de 3 mois \pm 3,17 mois. Sur le plan de l'examen clinique le syndrome neuro-anémique était retrouvé dans 80% des cas, des manifestations digestives avec notamment une glossite de Hunter dans 14 cas (70%). La mélanodermie palmo-plantaire et buccale était notée chez 16 patients (80%) (Tableau I). Le taux médian d'hémoglobine était de 3,3 g/dl [2, 5-7, 1] et le VGM était en moyenne de 102,62fl [82-127] avec une anémie macrocytaire et normocytaire respectivement dans 60% et 40% des cas. On notait une pancytopenie chez 12 patients (60%). Le dosage des Ac anti-FI réalisé chez 13 patients était positif dans 84,6% des cas. L'endoscopie œsogastroduodénale (EOGD) réalisée chez 15 patients montrait un aspect d'atrophie fundique chez 7 patients (46,6%). L'histologie montrait une atrophie des glandes fundiques chez 9 patients (75%) des 12 pour lesquels elle était disponible. Les différentes anomalies paracliniques sont représentées dans le tableau II. Tous les patients étaient traités par vitamine B12 (par voie intraveineuse pour 17 patients, et par voie orale chez 3 patients). L'évolution était favorable dans tous les cas avec une correction complète (53,8%) ou partielle (46,2%) de l'anémie après 3 mois de vitaminothérapie B12 (Tableau III).

Tableau I : Caractéristiques cliniques

Signes	Effectif (N)	Pourcentage (%)
Syndrome anémique	15	75
Anémie hémolytique	7	35
Cœur anémique	11	55
Pâleur isolée	5	25
Dermatologiques		
- Mélanodermie acquise	16	80
Digestifs		
- Epigastralgies	14	70
- Glossite	14	70
- Troubles du transit	6	30
- Dysphagie	7	35
Neuropsychiatriques		
- Paresthésies MI	11	55
- Sclérose combinée moelle	3	15
- Syndrome dépressif	2	10

Tableau II : Caractéristiques biologiques, endoscopiques et histologiques

Paramètres	Effectif(N)	Pourcentage(%)	
Hémogramme	Anémie	20	
	- Macrocytaire	12	
	- Normocytaire	08	
	- Hypochromie	05	
	Thrombopénie	17	
	Leucopénie	13	
	Pancytopénie	12	
	Bicytopénie	06	
	Hyperplaquettes	00	
Biochimiques	Hypovitaminémie B12	8/9	88,8
Auto immunité	Positivité des anti FI	11 /13	84,6
	Positivité des anti CP	5/7	71,2
EOGD +			
Histologie	Gastrite atrophique	9/12	75
	Métaplasie antro-pylorique	3/12	25
	Dysplasie bas grade	1/12	8,3
	Helicobacter pylori	1/12	8,3

Tableau III : Variation des données de l'hémogramme au cours du traitement

Evolution	Paramètres NFS	Valeurs moyennes
J0:	Hb (g/dl)	4,2
	VGM (fl)	102,6
	PLT (/mm ³)	93335
J8:	Hb (g/dl)	8,7
	VGM (fl)	93,6
	PLT (/mm ³)	144277
M1:	Hb (g/dl)	10,83
	VGM (fl)	94,0
	PLT (/mm ³)	167580
M3:	Hb (g/dl)	11,9
	VGM (fl)	83,7
	PLT(/mm ³)	256000

Hb =hémoglobine, VGM= volume globulaire moyen, PLT= plaquettes

Discussion

La maladie de Biermer existe mais paraît rare car elle demeure sous diagnostiquée. De nos jours de plus en plus d'observations sont rapportés en Afrique au sud du Sahara. Ainsi, nous avons colligé 20 observations de MB, sur une période d'étude de 6 ans. Cet échantillon est moins représentatif que certaines séries rapportées au Sénégal ; notamment celle de Ndiaye et al avec 26 cas sur 7 ans [7], Diop et al avec 28 cas sur 6 ans [6] et de Diallo et al [4] avec 59 cas sur 6 ans. Toutefois, des séries plus importantes sont publiées en Afrique du Nord où Maktouf et al [8] ont recruté 103 cas d'anémies biermériennes en Tunisie sur une période 3 ans. Contrairement en Afrique, la prévalence de la MB est mieux connue dans les pays européens où elle est estimée entre 0,1 et 0,2% [9].

Le nombre limité d'observations de la maladie constaté au Sénégal et dans les autres pays d'Afrique Sub-saharienne pourrait être expliqué par une sous-estimation de sa fréquence liée en partie à l'inaccessibilité et au coût élevé des explorations diagnostiques.

Sur le plan épidémiologique, l'âge moyen de nos patients était de 52,5 ans, avec des extrêmes de 35 et 75 ans. Cette moyenne d'âge est semblable à la majorité des publications réalisées dans les pays en voie de développement [7, 10, 11] où cette maladie est généralement rare avant 30 ans ; mais sa fréquence augmente ensuite avec un pic vers 60 ans. La MB survient surtout chez la femme. Cette prédominance féminine est rapportée dans la plupart des publications [7, 8, 10, 12]. Le syndrome anémique retrouvé chez tous nos patients, associé à un cœur anémique (55%), était la circonstance de découverte habituelle. Exceptionnellement la MB peut être de découverte fortuite lors d'un bilan biologique chez un patient asymptomatique comme l'avaient constaté Wun Chan et al [13] chez 16% des 181 malades de leur série. Il en est de même dans la série de Diop et al où chez 2 patients le mode de révélation était une glossite et une macrocytose sans anémie.

Les manifestations neurologiques présentes chez 70% de nos patients, peuvent être révélatrices [13]. Elles peuvent survenir en l'absence de toute anémie voire de toute macrocytose, et parfois après un traitement insuffisant ou inadéquat de l'anémie [4]. Les signes digestifs étaient dominés par les

épigastralgies atypiques et de la glossite de Hunter. Cette dernière est le signe le plus évocateur de la maladie, même en l'absence des autres signes d'anémie. La mélanodermie, principale manifestation dermatologique notée chez 16 de nos malades est rarement décrite dans les études effectuées chez les sujets à peau claire. Toutefois, elle est de plus en plus décrite en association dans la MB avec une plus grande fréquence chez le sujet de race noire [10]. La présence de la mélanodermie au cours de l'anémie de Biermer et sa réversibilité sous vitamine B12 suggèrent une intervention de cette vitamine dans le métabolisme de la mélanine [10].

Dans notre étude les anomalies hématologiques étaient très prononcées comme attesté par le taux d'hémoglobine moyen qui était de 4,29 g/dl avec une anémie sévère (taux d'hémoglobine <6g /dl) chez 80% de nos patients.

Cette profondeur de l'anémie notée dans notre travail et dans beaucoup d'autres publications [3, 8, 7, 14], s'explique par la chronicité de la maladie et le délai diagnostique souvent long du fait que la maladie reste longtemps pauci symptomatique. A côté du caractère macrocytaire de l'anémie, il existe des situations pouvant masquer la macrocytose, compliquant ainsi la démarche diagnostique. C'est le cas de la carence en fer, des hémoglobinopathies à tendance microcytaire [15, 16] et des anémies d'origine inflammatoire. Il est également décrit, dans la maladie de Biermer, la présence de fragments de globules rouges qui coexistent avec des macrocytes ; lorsque ces fragments sont suffisamment nombreux, le volume globulaire moyen peut apparaître normal. C'est l'examen du frottis sanguin qui fait apparaître des macrocytes associés à ces fragments, permettant de déjouer ce piège diagnostique [15]. Outre l'anémie et la leucopénie, la thrombopénie présente chez 85% de nos malades, est fréquemment rapportée dans la littérature. Malgré sa fréquence élevée, la thrombopénie est rarement sévère et le saignement est exceptionnel. Mais sa profondeur peut être une contre-indication à la vitaminothérapie parentérale en intramusculaire.

L'Hypovitaminémie B12 retrouvée chez 88,8% de nos patients est classique. Toutefois certains auteurs soutiennent qu'environ 50 %

des patients présentant une symptomatologie clinique peuvent avoir un taux normal de vitamine B12 comme nous l'avons noté chez un de nos patient, sans que cela ne puisse remettre en cause le diagnostic [17, 18]. Dans ce cas, les dosages sériques de l'acide méthylmalonique et de l'homocystéine sont plus adaptés, car ils sont plus précocement augmentés dans la carence en vitamine B12, et de ce fait plus sensibles et plus spécifiques pour ce diagnostic [19]. Sur le plan immunologique, la recherche d'Ac anti-facteur intrinsèque était positive chez 84,62 % des patients. Ce résultat est couramment trouvé dans la littérature. Loukili et al [80] rapportent une positivité de ces Ac chez 87,5% de leurs malades. Ils sont très spécifiques de la maladie de Biermer.

Selon certains auteurs, les anticorps anti facteur intrinsèques présenteraient un déterminisme racial avec une fréquence qui plus élevée chez les sujets de race noire [20]. Le principal aspect histologique noté dans notre étude était la gastrite chronique atrophique dans 58,3% des cas. C'est un critère diagnostique quasi constant. Dans notre étude, 3 patients avaient une gastrite chronique à *Helicobacter pylori* qui peut être responsable de lésions gastriques chroniques atrophiques responsables d'une exacerbation de l'hypovitaminémie B12 [8]. Un rôle déclenchant d'HP dans le processus auto-immun a été suggéré [12]. La métaplasie observée chez 2 de nos malades et publiée par Peterson et al [21] à propos d'un cas, constitue une dysplasie qui est le lit d'une éventuelle dégénérescence d'où l'intérêt d'une surveillance endoscopique régulière.

Le traitement symptomatique basé sur la transfusion sanguine était effectué chez 85 % de nos patients devant la profondeur et la mauvaise tolérance de l'anémie témoignant de la longue durée d'évolution de la maladie. S'il est vrai que la voie de supplémentation, de référence à la fois validée et aux modalités bien codifiées reste la voie injectable. Cependant des études récentes ont ouvert plusieurs perspectives en suggérant l'intérêt de la voie orale voir de la voie nasale [22-25]. Par rapport à la voie injectable, la voie orale pourrait permettre d'éviter les inconvénients et l'inconfort des injections et du coût plus élevé. Cette voie est aussi utile chez les patients traités par anticoagulants ou

antiagrégants plaquettaires. L'évolution sous traitement était marquée par une régression progressive et complète de toutes les manifestations cliniques et paracliniques comme nous l'avons observé chez presque tous nos malades suivis en ambulatoire.

Conclusion

La MB est de plus en plus décrite chez les sujets non caucasiens avec un âge de survenue plus jeune. Les tableaux cliniques et les manifestations biologiques de la MB sont extrêmement variés. Son diagnostic doit donc être évoqué et envisagé de principe devant tous tableaux neurologiques et hématologiques ne faisant pas la preuve de leur origine. La vitaminothérapie B12 substitutive par voie orale est de plus en plus admise dans le traitement de la MB. L'efficacité de cette voie d'administration en fait une option thérapeutique intéressante.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Andres E, Perrin AE, Kraemer JP, Goichot B, Demengeat C et al. Anemia caused by vitamin B 12 deficiency in subjects aged over 75 years: New hypotheses. A study of 20 cases. *Rev Med Interne*. 2000 ; 21 (11) : 946-54
2. Beauchet O, Exbrayat V, Navez G, Blanchon MA, Lee Quang B, Gonthier R. Sclérose combinée médullaire révélatrice d'une carence en vitamine B12 : particularités gériatriques à propos d'un cas évalué par imagerie par résonance magnétique nucléaire. *Rev Med Interne* 2002 ; 23 : 322-7
3. Segbena AY, Ambofo-Planche Y, Gbadoe AD, Dogba AD, Kueviakoe IM, Vovor A, David M. A propos de quatre observations de maladie de Biermer en Afrique de l'ouest. *Med Trop*. 2003 ; 63 : 593-59 [SÉP]
4. Diallo I, Fall A, Fall CA et al. La maladie de Biermer : étude rétrospective à propos de 59 cas *RAFMI* 2019 ; 6 (1-1) : 9-15
5. Fall S, Diago F S N, Diop O D, Fall A S, Diagne N. La maladie de Biermer : caractéristiques hématologiques de 66 patients suivis d'une unité hématologie clinique au Sénégal. *Med Santé Trop*. 2016 ; 26 : 402-7

6. Diop MM, Berthe A, Toure PS, Ndiaye FSD, Mahamat Y, Leye MY, Diousse P, Adamson P, Leye A, Ka MM. Peculiarities of Biermer disease in a Senegalese Internal department : A 6 years prospective study. *J Blood Disorders Transf* 2013 ; 5-11
7. Ndiaye FSD, Fall S, Sarr A, et al. Données actuelles sur la maladie de Biermer: Étude rétrospective de 26 observations sénégalaises. *Hématologie* 2009 ; 15 (6) : 474-7
8. Maktouf C, Bchir F, Louzir H, Elloumi M, Ben Abid H et al. Clinical spectrum of cobalamin deficiency in Tunisia. *Ann Bio Clin.* 2007 ; 65 (2) : 135-42
9. Russel RM. Vitamin requirements in old age. *Age Nutr* 1992 ; 3: 20-3
10. Berthe A, Diop M M, Diousse P, Toure P S, Faye F A, Diop B M, Ka M M. Mélanodermie acquise: devrait-on la considérer comme une particularité de l'anémie de Biermer chez l'africain de race noire ? *RAFMI.* 2017 ; 4(1-1) :34-9
11. Fall S, Diagne N, Diop O D, Djiba B, Ndiaye F S D, Pouye A. Biermer disease: Initial presentation and follow-up of 66 patients in internal medicine department in Senegal. *International journal of clinical medicine.* 2016 ; 7 : 585-91
12. Lamarque D. Gastrite à *H. pylori* et maladie de Biermer : les liens d'une filiation. *La lettre de l'hépatogastroentérologue* 2002 ; 3 : 107-8
13. Won Chan JC, Yu Lin HS, Sang Kho BC, Yin Sim JP, Bang Lan TK et al. Pernicious anemia in Chinese: a study of 181 patients in a Hong Kong hospital. *Medicine.* 2006 ; 85 (3) : 129-38
14. Savage D, Gangaidzo I, Lindenbaum J. Vitamin B12 deficiency is the primary cause of megaloblastic anaemia in Zimbabwe. *Br J Haematol* 1994 ; 86 : 844-50
15. Dewulf J, Dermine A, Defour JP, Vekemans MC. Une anémie de Biermer se dissimulant sous les traits d'une anémie normocytaire. *louvain Med* 2015 ; 134 (7) : 381-88
16. Kechaou I, Abida R, Cherif E, Hariz A, Azzabi S et al. Thromboses veineuses et accidents ischémiques au cours de la maladie de Biermer: à propos de 5 observations. *Rev Med Interne* 2017 ; 38 : P A121
17. Kouliadiati J, Sawadogo S, Sagna Y, Somda K.S, Thieno H, et al. Maladie de Biermer: aspects diagnostiques et évolutifs au Burkina Faso. *Med sante trop.* 2015 ; 25 : 428-31
18. Loukili N, Andrés E. Vitamine B12 chez l'adulte : du métabolisme aux carences. *Ann. Endocrinol.* 2003 ; 64, 5 : 376-82
19. Wolffenbuttel BHR, Wouters HJCM, Heiner-Fokkema MR, van der Klauw MM. The Many Faces of Cobalamin (Vitamin B12) Deficiency. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes.* 2019 May 27 ; 3(2) : 200-14
20. Carmel R. Reassessment of the relative prevalence of antibodies to gastric parietal cell and to intrinsic factor in patients with pernicious anaemia: influence of patient age and race. *Clin Exp Immunol.* 1992 ; 89 : 7 4-7
21. Petersson F, Borch K, Franzén LE. Prevalence of subtypes of intestinal metaplasia in the general population and in patients with autoimmune chronic atrophic gastritis. *Scand J Gastroenterol.* 2002 ; 37 (3) : 262-6
22. Andrés E, Serraj K, Mecili M, et al. Mise au point sur la vitamine B12 administrée par voie orale. *Ann. Endocrinol.* 2009 ; 70 : 455-61
23. Bosco C, Favrat B et Cheseaux M. Carences en vitamine B12 et fer : du diagnostic au suivi. *Rev Med Suisse* 2012 ; 8: 1348-51
24. Chan CQ, Low LL, Lee KH. Oral Vitamin B12 Replacement for the Treatment of Pernicious Anemia. *Front Med (Lausanne).* 2016 ; 23(3) : 38
25. Andrés E, Zulfiqar AA, Vogel T. State of the art review: oral and nasal vitamin B12 therapy in the elderly. *QJM.* 2020; 113(1) : 5-15

Difficultés diagnostiques d'un syndrome de Schneider chez le sujet âgé : à propos d'un cas.

Diagnostic difficulties of Schneider's syndrome in the elderly: a case report.

Acko UV¹, Konan NM¹, Acko-Ohui EV², Bitá DV¹, Ouattara TR¹, Amani KH¹, Binan AYO¹

1. Service de Médecine Interne et Gériatrie, Centre Hospitalier Universitaire de Treichville-Abidjan (Côte d'Ivoire) ;
2. Service de Radiodiagnostic - Imagerie Médicale, Centre Hospitalier Universitaire de Treichville-Abidjan (Côte d'Ivoire) ;

Auteur correspondant : Dr ACKO Ubrich Venceslas

Résumé

Introduction : La chute du sujet âgé, survenant dans un contexte de cervicarthrose, doit faire rechercher ou suspecter une contusion médullaire cervicale observée dans le syndrome de Schneider.

Nous rapportons les difficultés diagnostiques de ce syndrome devant une chute chez un sujet âgé polypathologique.

Patient et méthode : Il s'agit d'une patiente de 85 ans qui a présenté au décours d'une chute de sa hauteur, une faiblesse musculaire associée à des difficultés à la marche. Une évolution favorable de courte durée a été observée après une supplémentation en B12 et D. Devant l'apparition d'un déficit moteur au niveau des deux membres supérieurs (1 à 2/5), une semaine plus tard, une IRM du rachis cervical a été réalisée.

Résultats : L'IRM cervicale a décelé un hypersignal centromédullaire cervical sur des lésions de discopathies bombantes cervicarthrosiques traduisant une contusion médullaire cervicale tel est le cas du syndrome de Schneider.

Discussion : Le syndrome de Schneider est une pathologie rachidienne peu évoquée en raison de ses circonstances de découverte très souvent incomplètes. Les lésions médullaires à l'IRM, orientées par un interrogatoire et un examen clinique rigoureux, confirment le diagnostic. L'évolution favorable peut être obtenue après laminectomie cervicale postérieure.

Conclusion : Le syndrome de Schneider est une conséquence rare de chute chez le sujet âgé, à laquelle, tout médecin doit penser devant une cervicarthrose. L'IRM du rachis cervical est l'examen décisif, à réaliser le plus rapidement possible.

Mots clés : Sujet âgé - chute - cervicarthrose - Schneider - IRM.

Summary

Introduction: Elderly fall, happening in cerviarthrosis context must make seeking or suspecting a cervical medular bruising observed in schneider's syndrome. We report diagnosis difficulties of this syndrome in front the fall of one elderly polypathology subject.

Patient et method: It is about a 85 years old patient who presented during a fall, a muscle weakness associated with difficulty of walking. A short term favorable evolution has been observed after vitamin B12 & D supplementation. Due to the appearance of a motor deficit at its upper limbs (1 to 2/5) one week later, cervical rachis MRI has been realized.

Results: Cervical MRI has detected a cervical centromedullary hypersignal on lesions of cervicarthrosic bulging discopathies reflecting a cervical spinal cord contusion, such is the case of Schneider's syndrome.

Discussion: The schneider syndrome is a spinal pathology little evoked on account of its discovery circumstances very often incomplete. The Medular damages at MRI oriented by an interrogation and a rigorous clinical exam, confirm the diagnosis. The favorable evolution can be obtained after posterior cervical laminectomy.

Conclusion: The schneider syndrome is a rare consequence of fall in elderly subject, which every physician must think of in front of a cervico-arthrosis. A cervical rachis MRI is the decisive exam to be realized as soon as possible.

Key words: elderly subject - fall - cervico-arthrosis - Schneider - MRI.

Introduction

Décrite par Schneider en 1954, le syndrome de Schneider est une contusion centromédullaire résultant d'une compression traumatique du cordon médullaire par des lésions disco-ostéophytiques antérieures et ostéoligamentaires postérieures [1]. Après un interrogatoire rigoureux, l'examen clinique minutieux couplé à une exploration radiologique permet d'établir le diagnostic. Nous rapportons les difficultés diagnostiques de ce syndrome devant une chute chez un sujet âgé polypathologique.

Observation

Madame G A, âgée de 85 ans, autonome, a été hospitalisée dans un service de Médecine Interne et Gériatrique du Centre Hospitalier de Blois au décours d'une chute de sa hauteur avec station au sol.

Ses antécédents étaient marqués par un glaucome, un diabète de type 2, des troubles cognitifs non étiquetés. Quelques temps avant son hospitalisation, elle se plaignait de cervicalgies très hyperalgiques. L'examen clinique a mis en évidence une faiblesse musculaire non spécifique des membres supérieurs; des troubles de la sensibilité à type de paresthésies des membres supérieurs et une abolition des réflexes des membres supérieurs. L'examen des autres appareils (poumons, cœur, uro-abdominal) était sans particularité.

Il a été retrouvé chez elle, une hypotension orthostatique. A la biologie, nous avons noté une discrète anémie à 11,4g/dl avec hyperleucocytose à 10480/ μ l sans syndrome inflammatoire et une carence en vitamine 12 (190) et D 13,3ng/ml. Le reste du bilan biologique (créatinine, ionogramme, calcémie et TSH) était sans anomalie. On notait un rythme sinusal permanent à l'Holter ECG. A la TDM du crâne et du rachis cervical, il n'y avait pas de lésion traumatique crânio-encéphalique et rachidienne. La mise en place de bas de contention, la supplémentation en vitamine D et B12, ont permis d'observer une évolution favorable. Devant l'apparition, une semaine plus tard, d'un déficit moteur aux membres supérieurs (1 à 2/5), une IRM du rachis cervical a été réalisée. Elle a mis en évidence des lésions arthrosiques étagées à type d'ostéophytoses postérieures de C3 à C5 et une uncarthrose de C4 et C5. Des bombements discaux de C3-C4 à C5-C6 conflictuels (figure 1). Un hypersignal centromédullaire de 9 mm étendu de C2 à C5 avec effacement quasi-totale des espaces péri médullaires de sécurité (figure 2a ; 2b). Elle a bénéficié d'une corticothérapie à 1 mg/kg pendant une semaine et une kinésithérapie. La patiente est rentrée à son domicile avec un collier en attendant une laminectomie proposée par l'équipe de neurochirurgie.



Fig.1 : IRM cervicale : coupe sagittale T2 : ostéophytoses corporeales postérieures de C3 à C5 et uncarthrose de C4 et C5. Des bombements discaux de C3-C4 à C5-C6 conflictuels.

Fig.1: Cervical MRI : Sagittal section T2 : posterior corporeal osteophytosis from C3 to C5 and arthritis from C4 and C5. Disc bulges of C3-C4 to C5-C6 conflict.

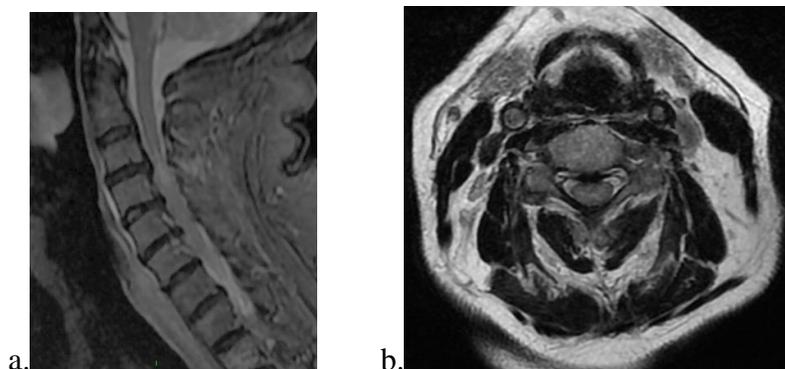


Fig.2: IRM cervicale : coupes sagittale (a) et axiale (b) : hypersignal centromédullaire étendu sur 9 mm de C2 à C5 avec effacement quasi-totale des espaces péri médullaires de sécurité.

Fig.2 : Cervical MRI : sagittal (a) and axial (b) section : 9 mm centromedullary hypersignal extended from C2 to C5 with almost total erasure of the perimedullary safety spaces.

Discussion

Décrite en 1954, le syndrome de Schneider est une contusion centromédullaire, réalisant une tétraplégie incomplète à prédominance brachiale [1].

En général, une personne âgée, souffrant d'affections rachidiennes arthrosiques dégénératives chroniques, est susceptible d'avoir une lésion centromédullaire suite à évènement traumatique ou non traumatique [2]. La chute, quelque soit son mécanisme, en est un évènement ou une étiologie. Selon une étude canadienne, les étiologies des lésions médullaires sont dominées par les AVP dans 38% suivi des chutes dans 31% [3].

Ces chutes peuvent être favorisées par une hypotension orthostatique. En effet, l'hypotension orthostatique est impliquée dans 10 à 15% des chutes. C'est, de loin, le facteur de risque intrinsèque de la chute, le plus fréquente [4].

Par ailleurs, certaines conditions favorisant la survenue de contusion centromédullaire chez le sujet âgé sont rapportées dans la littérature [5]. Il s'agit :

- d'une ostéopénie parfois majeure ;
- d'un rachis cervical arthrosique limitant les possibilités de flexion-extension de la tête.

Notre sujet âgé de 85 ans a présenté une chute de sa hauteur sur un rachis cervical arthrosique connu. Et l'hypotension orthostatique a été le facteur précipitant intrinsèque de la chute retrouvée. Toutefois, la chute chez un sujet âgé, quelle qu'en soit les circonstances, doit être prise en charge non comme un simple accident, mais comme une affection potentiellement grave [6]. Après un examen clinique minutieux, les explorations

radiologiques telles que la TDM du rachis cervical et l'IRM sont également utilisées pour fournir les meilleures images des vertèbres et de la région environnante afin de mieux diagnostiquer les lésions médullaires [7]. Dans notre cas, la TDM n'a pas objectivé de lésion osseuse traumatique. L'IRM réalisée a permis de confirmer le diagnostic en montrant l'hypersignal intra médullaire révélateur d'une myélomalacie centro-médullaire consécutive aux conflits disco-ostéophytiques sur la moelle.

S'agissant de la prise en charge thérapeutique, la décompression de la moelle épinière, permettant d'assurer la stabilité du rachis cervical, est le traitement de référence [8]. Dans les formes débutantes, paucisymptomatiques, un traitement médical basé sur la mise au repos du rachis (collier) avec surveillance clinique et IRM rapprochée, peut être effectué [9]. Ce fut le cas chez notre patiente. Le pronostic dépend en grande partie de l'exhaustivité et de la localisation de la blessure, ainsi que de l'efficacité et de l'efficience de l'option thérapeutique [10]. Dans notre étude, notre choix a permis d'obtenir une récupération relative de son déficit sensitivomoteur des membres supérieurs. En définitive, la recherche étiologique devant une chute est souvent difficile chez le sujet âgé poly pathologique et fragile.

Conclusion

Le syndrome de Schneider est une conséquence rare de chute chez le sujet âgé, à laquelle, tout médecin doit penser devant une cervicarthrose. L'IRM du rachis cervical est l'examen décisif, à réaliser le plus rapidement possible.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

neurological outcome, functional status, and survival after traumatic spinal cord injury: a systematic review. *Journal of neurosurgery: spine*, 2012; 17: 11-26

REFERENCES

1. Schneider RC, Cherry G, Pantek H. The syndrome of acute cervical spinal cord injury; with special reference to the mechanisms involved in hyperextension injuries of cervical spine. *J Neurosurg*, 1954 ; 11 : 546-77
2. Rabinstein A. Traumatic Spinal Cord Injury. *Continuum*, 2018 ; 24(2) : 551-556
3. Noonan V, Fingas M, Farry A, Baxter D, Singh A, Fehlings M, et Dvorak M. Incidence and Prevalence of Spinal Cord Injury in Canada: A National Perspective. *Neuroepidemiology*, 2012; 38: 219-226
4. Senard JM. Hypotension Orthostatique : physiopathologie, diagnostic et traitements. *EMC – Cardiologie*, 2012 ; 7 : 1-18
5. Perennes M, Henaux L, Seguin P. Un syndrome centromédullaire après une chute de sa hauteur. *Annales françaises de médecine d'urgence*, 2015 ; 5 : 51-53
6. Corpus de Gériatrie. Janvier 2000 chapitre 4 : 41-50
7. Roberts TT, Leonard GR, et Cepela DJ. Classifications in Brief: American Spinal Injury association (ASIA) Impairment Scale. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 2017 ; 475 : 1499-1504
8. Vigue B. Traumatismes vertébro-médullaires. In: Sfar, editor. *Conférences d'essentiel. 52^e Congrès national d'anesthésie et de réanimation*. Paris : Elsevier ; 2010
9. Noonan V, Chan E, Santos A, Soril L, Lewis R, Singh A et Réseau RHSCIR. Traumatic Spinal Cord Injury Care in Canada: A Survey of Canadian Centers. *Journal of Neurotrauma*, 2017; 34: 2848-2855
10. Wilson JR, Cadotte DW, Fehlings MG. Clinical predictors of