

## Myélopathie sur carence en cuivre : un diagnostic différentiel de la sclérose combinée de la moelle

W. Bigot, CCA, Médecine Interne, Hôpital Lariboisière, Paris, France (1)

A. Vanjak (1) ; K. Champion (1) ; C. Clomarmond (1) ; A. Lopes (1) ; R. Burlacu (1) ; V. Bourdin (1) ; B. Amador-Borrero (1) ; A. Depond (1) ; P. Lozeron (2) ; S. Mouly (1) ; D. Sene (1)

(1) Médecine interne et immunologie clinique, Hôpital Lariboisière AP-HP, Paris

(2) Service de physiologie clinique-explorations fonctionnelles, Hôpital Lariboisière AP-HP, Paris

**INTRODUCTION :** la sclérose combinée de la moelle (SCM) est habituellement la conséquence d'une carence en vitamine B12. Une autre cause classique mais plus rare de SCM est la carence en cuivre. Nous rapportons le cas d'une patiente avec une atteinte neurologique sur carence en cuivre.

**OBSERVATION :** une femme de 62 ans est admise dans le service pour instabilité à la marche d'aggravation progressive sur plusieurs mois. Elle est suivie pour un syndrome de Sjögren depuis 2011 avec une atteinte articulaire, neurologique (neuropathie axonale sensitivo-motrice) et glandulaire qui se manifeste par un syndrome sec buccal responsable d'une édentation totale et du port d'un dentier. Son traitement comporte prednisone 5mg par jour. A son arrivée, l'examen neurologique montre une hypoesthésie des membres inférieurs connue mais aggravée et une ataxie proprioceptive sévère des quatre membres avec apallescémie, les réflexes ostéo-tendineux sont diminués aux membres inférieurs et il existe un signe de Babinski à gauche. L'électromyogramme confirme l'aggravation de la neuropathie longueur dépendante. L'IRM médullaire va révéler un hypersignal T2 postérieur médian étendu de C2 à C7 (Figure 1.). Biologiquement, il existe une anémie macrocytaire arégénérative à 7.9 g/L, une neutropénie et une lymphopénie. Le bilan étiologique réalisé est le suivant : sérologie VIH, syphilis, Lyme négatives, TSH, ferritine, ECA normaux, absence de gammopathie monoclonale, anti-phospholipide, anti-AQP4, anti-MOG négatifs, vitamines B1, B6, B9, B12, E, homocystéine normales. Le myélogramme était en faveur de cytopénies d'origine centrale avec transformation gélatineuse débutante. La ponction lombaire est normale. Le dosage du cuivre est à 0.26 mg/L (N > 0.81) et le zinc à 18.4 µmol/L (N < 18). Une supplémentation en cuivre a permis une récupération neurologique partielle et une normalisation des cytopénies.



Figure 1. Hypersignal T2 médullaire postérieur de C2 à C7

### Etiologies

Héréditaire	Maladie de Menkes Hypoceruloplasminémie
Apport insuffisant	Anorexie, dénutrition, Kwashiorkor
Majoration des besoins	Grossesse, allaitement Prématuré
Malabsorption ou perte en cuivre excessive	Maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) Maladie cœliaque Chirurgie bariatrique, gastrectomie Diarrhée chronique Entéropathie exsudative
Médicamenteuse/iatrogénie	Apport excessif de zinc (pâte dentaire, supplémentation) Supplémentation en fer Nutrition entérale/parentérale sans apport en cuivre

Tableau 1. causes de carence en cuivre<sup>1</sup>

**Discussion :** le cuivre est absorbé dans le duodénum et le zinc peut inhiber cette absorption<sup>1</sup>. La patiente utilisait une pâte dentaire contenant du zinc en grande quantité pour fixer son dentier qui tenait difficilement du fait du syndrome sec. Nous rapportons les causes de carence en cuivre dans le tableau 1. La carence en cuivre est responsable de cytopénie avec une anémie, une bicytopénie ou une pancytopenie dans 30%, 52% et 10% des cas respectivement<sup>2</sup>. L'atteinte neurologique est de description plus récente prenant la forme d'une SCM, une neuropathie périphérique axonale est aussi fréquente à l'EMG (87%)<sup>3</sup>. L'aspect à l'IRM est non distinguable de la SCM sur carence en B12. Après supplémentation l'atteinte hématologique récupère en moins de 3 mois dans 93% des cas alors que les signes neurologiques ne récupèrent pas complètement, seul la moitié des patients ont une amélioration partielle. Dans cette série de 55 patients, seuls 4 patients avaient un excès de zinc sur utilisation de pâte dentaire, la cause principale étant la chirurgie gastrique (47%)<sup>4</sup>. Chez notre patiente, la carence en cuivre expliquait l'aggravation de sa neuropathie périphérique pré-existante, l'atteinte neurologique centrale nouvelle avec un syndrome cordonal postérieur au premier plan et l'atteinte hématologique.

**CONCLUSION :** la carence en cuivre est responsable de cytopénies centrales, d'une neuropathie axonale et d'une myélopathie qui constitue le principal diagnostic différentiel de la SCM sur carence en vitamine B12, elle peut co-exister dans certains cas justifiant un dosage systématique. Une supplémentation précoce en cuivre permettrait de diminuer les séquelles neurologiques.

### Bibliographie :

1. Myint ZW, et al. Copper deficiency anemia: review article. Ann Hematol. 2018
2. Halfdanarson TR, et al. Hematological manifestations of copper deficiency: a retrospective review. Eur J Haematol. 2008
3. Kumar N. Copper deficiency myelopathy. Mayo Clin Proc. 2006
4. Jaiser SR, et al. Copper deficiency myelopathy. J Neurol. 2010

