

Chapitre 2 Item 91 – UE 4 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- I. Signes cliniques du syndrome de la queue de cheval
 - II. Signes cliniques évocateurs d'une compression médullaire et diagnostic différentiel d'une compression périphérique
 - III. Principales hypothèses diagnostiques à évoquer (hors traumatisme)
 - IV. Explorations complémentaires
 - V. Principes thérapeutiques
-
-

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

COFER

- Connaître les signes cliniques du syndrome de la queue de cheval.
- Connaître les signes cliniques évocateurs d'une compression médullaire et faire le diagnostic différentiel d'une compression périphérique.
- Connaître les principales hypothèses diagnostiques à évoquer.

- Connaître les examens complémentaires à demander (et dans quel délai).
 - Connaître les principes thérapeutiques en fonction de l'étiologie (médicale et chirurgicale) et le degré d'urgence de cette prise en charge.
-

I Signes cliniques du syndrome de la queue de cheval

Le syndrome de la queue de cheval correspond à une souffrance des dernières racines rachidiennes L2-L5 et des racines sacrées formant la queue de cheval en dessous du cône terminal de la moelle. Il constitue donc un syndrome neurogène pluriradiculaire des membres inférieurs et du périnée : atteinte périphérique sensitivomotrice avec troubles sensitifs (membres inférieurs, anesthésie en selle) (fig. 2.1), moteurs (radiculaires, membres inférieurs), ROT abolis, troubles génitosphinctériens (dysurie, incontinence). Deux types d'atteinte sont décrits : le syndrome complet et le syndrome incomplet.

Fig. 2.1

Territoires radiculaires sensitifs cutanés (dermatomes).

Source : Collège des enseignants de neurologie (<http://www.cen-neurologie.fr>).

A Syndrome complet

Le syndrome complet se manifeste par :

- une paraplégie flasque avec hypotonie, amyotrophie et aréflexie ostéotendineuse ;
- une anesthésie complète à partir et en dessous de L2 ;

- un syndrome périnéal complet avec incontinence ou rétention d'urines et/ou fuites à l'effort, constipation alternant avec fausse diarrhée, anesthésie en selle, abolition des réflexes périnéaux, impuissance.

B Syndrome incomplet

En fonction de la localisation anatomique du processus causal, différents tableaux cliniques, parfois trompeurs, se présentent :

- début avec parfois radiculalgies unilatérales puis se compliquant de signes sphinctériens ;
- forme haute (L2, L3, L4) : caractérisée par des cruralgies, elle entraîne un déficit moteur et sensitif proximal, une aréflexie rotulienne ;
- forme moyenne (L5, S1) : sciatalgie bilatérale, déficit sensitivomoteur distal, aréflexie achilléenne ;
- forme basse (S2, S3, S4, S5) : atteinte sensitive (anesthésie en selle), troubles sphinctériens et génitaux.

II Signes cliniques évocateurs d'une compression médullaire et diagnostic différentiel d'une compression périphérique

La moelle spinale va du trou occipital au bord supérieur de L2 dans un canal ostéoligamentaire inextensible. Elle est plus courte que le canal rachidien, expliquant le décalage entre le niveau vertébral et celui du métamère médullaire (ex. : le métamère D12 est en regard de la vertèbre D9). Les nerfs spinaux émergent de la moelle spinale et sortent par les trous de conjugaison. La moelle spinale se termine par le cône terminal au niveau des dernières vertèbres dorsales et de L1. La moelle spinale est organisée transversalement en métamère et longitudinalement en fibres longues. Elles comportent des fibres sensibles et des fibres motrices :

- les fibres sensibles se répartissent :

- en voie spinothalamique (sensibilité thermoalgique) : elles croisent à chaque niveau métamérique ; elles cheminent dans le cordon latéral de la moelle du côté opposé,
- en voie lemniscale (tact épicrotique et sensibilité profonde), située dans le cordon postérieur de la moelle, homolatéral ; elles croiseront plus haut à la partie inférieure de la moelle allongée (bulbe) ;
- le faisceau pyramidal moteur, après avoir croisé dans la moelle allongée, descend dans le cordon latéral de la moelle.

Le tableau clinique caractéristique d'une compression médullaire regroupe un syndrome lésionnel radiculaire (douleur radiculaire, déficit radiculaire), l'existence d'un niveau sensitif correspondant à la limite supérieure de l'atteinte sensitive ; un syndrome sous-lésionnel médullaire, dysfonctionnement de la moelle sous-jacente privée du contrôle central (déficit sensitif, déficit moteur, signes d'irritation pyramidale, hypertonie pyramidale, troubles sphinctériens) ; et un syndrome douloureux rachidien.

A Syndrome lésionnel radiculaire

Les signes radiculaires déterminent le siège (niveau lésionnel) d'une compression médullaire :

- douleurs radiculaires de topographie fixe, avec hypoesthésie, déficit moteur avec amyotrophie, fasciculations, hypo- ou aréflexie ;
- d'autres signes témoignent d'une atteinte cordonale postérieure (paresthésies, dysesthésies, douleurs fulgurantes).

B Syndrome sous-lésionnel médullaire

Le syndrome sous-lésionnel médullaire comporte :

- une atteinte motrice : déficit de la force musculaire de topographie et d'intensité variables. En général, il s'agit plus d'une paraparésie spasmodique que d'une véritable

paraplégie. Le syndrome pyramidal est le plus souvent spasmodique, avec hypertonie élastique, réflexes ostéotendineux vifs, diffusés, polycinétiques, trépidation épileptoïde du pied, signe de Babinski ;

- des troubles sensitifs dans le même territoire sous-jacent au niveau de la compression ;
- des troubles génitosphinctériens : retard à la miction, envies impérieuses, rétention d'urine, constipation, impuissance.

Diagnostic différentiel d'une compression périphérique : aucun signe du syndrome pyramidal n'est observé lors d'une compression périphérique ■.

III Principales hypothèses diagnostiques à évoquer (hors traumatisme)

A Causes extramédullaires

Elles intéressent l'axe vertébral (vertèbres, disques intervertébraux et ligaments correspondants, enveloppes méningées et les éléments nerveux autres que la moelle épinière) :

- causes extradurales :
 - hernie discale, décompensation de canal lombaire étroit, maladie de Paget évoluée,
 - métastase vertébrale, myélome, lymphome,
 - spondylodiscite infectieuse, hématome épidural ;
- causes intradurales : méningiome, neurinome, ou autres tumeurs plus rares.

B Causes intramédullaires

Ce sont les suivantes : épendymome, glioblastome, astrocytome, métastase intramédullaire, syringomyélie.

IV Explorations complémentaires

L'IRM est actuellement la technique d'imagerie de référence ■ lors d'une compression médullaire ou d'un syndrome de la queue de cheval (**fig. 2.2**). Elle permet de localiser la

compression et d'évoquer une hypothèse diagnostique. Elle doit être demandée en urgence ■, car la prise en charge médicale et/ou chirurgicale doit être très rapide.

Fig. 2.2

Métastase de L1 (adénocarcinome bronchique).

Hyposignal du corps vertébral et de l'arc postérieur, bombement du mur vertébral postérieur et compression du névraxe (IRM T1).

L'analyse du liquide céphalorachidien par ponction lombaire est utile lorsqu'un processus inflammatoire ou infectieux est suspecté.

Le bilan demandé ensuite dépend du contexte, par exemple recherche d'un néoplasme primitif en cas de métastases, bilan infectieux si spondylodiscite infectieuse avec abcès épidual.

V Principes thérapeutiques

A Prise en charge en urgence

La prise en charge est urgente ■ pour favoriser la récupération ou éviter l'aggravation, en fonction de l'étiologie de la compression :

- intervention chirurgicale :
 - exérèse complète d'une tumeur bénigne, cure de hernie discale,
 - exérèse incomplète, ou simple laminectomie de décompression lors de certaines tumeurs malignes ; traitement palliatif ;
- traitement médical :
 - causes infectieuses : antibiothérapie adaptée au germe isolé ou probabiliste en cas de cultures négatives ; immobilisation du rachis par une orthèse,
 - processus tumoral inaccessible à la chirurgie : chimiothérapie, radiothérapie.

B Prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval

Cette prise en charge relève de la médecine physique et de réadaptation.

La phase de rééducation a pour objectifs :

- d'évaluer et de limiter les conséquences des lésions initiales par des techniques permettant de réduire les déficiences ou de les compenser ;
- de prévenir des complications secondaires (complications de décubitus, d'immobilisation prolongée ou des complications liées directement à l'affection, raideurs, attitudes vicieuses, encombrement pulmonaire, douleurs, etc.) ;
- de développer une rééducation fonctionnelle progressive pour permettre la meilleure autonomie possible dans la vie de tous les jours ;
- d'assurer une restauration physique, psychologique et sociale permettant la meilleure qualité de vie à domicile ou dans une structure adaptée ;
- d'assurer une éducation du patient et de son entourage ;
- de préparer le retour dans un lieu de vie.

En parallèle, est développée une prise en charge de réadaptation qui débute dès la période de rééducation intensive dans la structure spécialisée de médecine physique et de réadaptation avec ou sans hospitalisation, qui peut se prolonger au-delà sous la coordination de l'équipe de réadaptation, et qui s'effectue en collaboration avec les structures de soins (médecin traitant et équipes de soins à domicile), structures médicosociales et associatives extérieures (associations de malades), et éventuels réseaux de soins.

Points clés

- La compression médullaire non traumatique et le syndrome de la queue de cheval sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques.
 - Le diagnostic est clinique, basé sur un examen neurologique exhaustif et précis.
 - L'IRM est actuellement la technique d'imagerie de référence lors d'une compression médullaire ou d'un syndrome de la queue de cheval, permettant de localiser la compression et d'évoquer une hypothèse diagnostique.
-