

Item91-Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval.

Objectifs CNCI		
- 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.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Photocopie nationale: Syndrome de la queue de cheval	- Sd lésionnel = Sd neurogène périph. - Sd sous-lésionnel = Sd pyramidal - Sd rachidien = contracture paraV - IRM médullaire = hypersignal T2 - Claudication médullaire - Tumoral / mécanique / infectieux - Queue de cheval = anesthésie en selle / troubles sphinctériens / SNP	- Pas de moelle sous L2 ! - Diagnostic topographique - F. lemniscal = postérieur - Bilan étiologique (C/PC) - SdG: cardio/resp/neuro - Scintigraphie si métastase - Décompression chirurgicale - Traiter la hernie discale

A. COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

Généralités

Définitions

- Moelle épinière dans canal rachidien en arrière du corps vertébral
- **Sac dural** = méninges autour de la moelle épinière (pie-mère / arachnoïde / dure-mère)
- **Espace épidual** = espace extra-dural (en dehors de la dure-mère)
- **Cône terminal** = partie terminale de la moelle épinière: en regard de **L1**
- **Queue de cheval** = dernières racines dans le sac dural: de **L2 à S5**
- **Myéломalacie** = infarctus médullaire par compression d'un tronc artériel
 - → lésions irréversibles: toute compression médullaire = urgence thérapeutique +++

Organisation fonctionnelle

- **Substance blanche (SB) = voies verticales**
 - **Faisceau pyramidal**: voie motrice principale / cordons postéro-latéraux
 - **Voie lemniscale**: sensibilité profonde et discriminative / cordons **postérieurs**
 - **Voie spinothalamique (EL)**: Se thermoalgique et grossière / cordons antéro-latéraux
- **Substance grise = voies horizontales**
 - **Corne et racine antérieure**: motrice
 - **Corne et racine postérieure**: sensitive

!! Ne pas confondre niveau lésionnel (périphérique) et niveau sensitif (central)

- Le niveau lésionnel indique le niveau de la lésion vertébrale/discale (atteinte de la racine)
- !! La racine sort au-dessous de la vertèbre correspondante donc niveau sensitif plus bas
- **Exemple: si compression médullaire en T9**
 - Niveau lésionnel = hypoesthésie unilatérale en hémiceinture sur T9 (racine)
 - Niveau sensitif = hypoesthésie bilatérale à tous les modes à partir de T10 (moelle)

Etiologies

Causes tumorales

- **Tumeurs secondaires**: métastases osseuses (prostate / poumon / sein / rein / thyroïde)
- **Tumeurs primitives**: schwannome / méningiome / fracture pathologique sur myélome

Causes mécaniques



- **Arthrose**: myélopathie cervico-arthrosique / spondylolisthésis dégénératif
- **Hernie discale**: au niveau thoracique ou cervical (!! pas lombaire: plus de moelle)

Causes infectieuses

- **Spondylodiscite avec épidurite**: à pyogènes ou tuberculeuse

Causes hémorragiques

- **Hématome épidural**: sur surdosage en AVK +++

Diagnostic positif

Examen clinique

- **Syndrome de compression médullaire +++**
 - = syndromes [lésionnel + sous-lésionnel (médullaire) + rachidien]
 - **Syndrome lésionnel**
 - = atteinte des **racines/SG** → syndrome neurogène **périphérique**
 - !! Le niveau lésionnel correspond au niveau de la lésion compressive
 - **Signes positifs d'atteinte périphérique**
 - Abolition des ROT +++
 - Déficit sensitivo-moteur
 - Douleurs (neurogènes)
 - Amyotrophie à terme (axonopathie)
 - **Diagnostic topologique +++**

Membre supérieur	C3 / C4	■ Atteinte du diaphragme = détresse respiratoire
	C5	■ Déficit S/M face interne du bras ■ Abolition de réflexe bicipital
	C6	■ Déficit S/M face externe avant-bras + doigts 1/2 ■ Abolition du réflexe stylo-radial
	C7	■ Déficit S/M dos de l'avant-bras ■ Abolition du réflexe tricipital
	C8/T1	■ Déficit S/M face interne avant-bras + doigts 3/4 ■ Abolition du réflexe cubito-pronateur / !! CBH
Tronc	D4	■ Niveau sensitif = mamellons
	D6	■ Niveau sensitif = xyphoïde
	D10	■ Niveau sensitif = ombilic
Membre inférieur	L4	■ Abolition du réflexe rotulien
	L5	■ Déficit S/M dos + face interne du pied
	S1	■ Déficit S/M plante + face externe du pied ■ Abolition du réflexe achilléen

- **Syndrome sous-lésionnel (= médullaire)**
 - = atteinte des voies **verticales** (SB) → déficit clinique de type **central**
 - !! Atteinte au point de la lésion compressive **et** tout ce qui est en aval +++
 - **Atteinte du faisceau pyramidal = syndrome pyramidal**
 - ROT vifs / polycinétiques / diffus
 - Réflexe cutanéoplantaire = signe de Babinski
 - Rigidité spastique (« en coup de canif »)
 - Déficit moteur (tétraplegie, paraplégie)
 - **Atteinte de la voie lemniscale = syndrome cordonnal postérieur**
 - = en cas de compression postérieure +++ / **niveau sensitif (A savoir !)**
 - Déficit de la sensibilité discriminative / signe de Lhermitte
 - Déficit de la sensibilité profonde (proprioceptive / pallesthésie)
 - **Atteinte de la voie extra-lemniscalle (spino-thalamique)**
 - = en cas de compression antérieure +++
 - Déficit de la sensibilité thermoalgique et grossière
 - **Atteinte du SNA / végétative**
 - Centres: sympathique = dorso-lombaire / para-sympathique = sacré
 - Troubles sphinctériens: incontinence / dysurie (asynergie-hyperactivité)
 - Troubles du transit: constipation / diarrhée

- Troubles sexuels: dysfonction érectile
- **Syndrome rachidien**
 - Raideur et contractures paravertébrales
 - Douleur à la pression des épineuses (signe de la sonnette)
- **Evaluation de la gravité: recherche de signes de gravité**
 - **SdG hémodynamiques**: hypoTA / signes de choc (neurogénique)
 - **SdG respiratoires**: signes d'hypoxie / d'hypercapnie / de détresse
 - **SdG neurologiques**: troubles de la conscience
- **Orientation diagnostique**: rechercher des signes en faveur:
 - **d'une métastase**: AEG / ADP / atcd néoplasiques / TR si homme, etc.
 - **d'une spondylodiscite**: fièvre +++ / porte d'entrée infectieuse
 - **d'une tumeur intradurale**: douleurs nocturnes / atcd de NF (schwanomme)

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **IRM du rachis avec injection de gadolinium +++**
 - !! Réflexe: suspicion de compression médullaire = IRM en urgence (**A savoir !**)
 - Souffrance médullaire = **hypersignal T2** central de la moelle
- **Pour diagnostic étiologique**
 - **Radiographies du rachis**
 - En 1ère intention / s. indirects: pincement / lyse ou ostéocondensation..
 - **TDM du rachis sans et avec injection ++**
 - Plus performant que IRM pour étude de l'os (mais moins pour la moelle)
 - Idem radio: recherche signes d'arthrose / de métastase / de spondylodiscite, etc
 - **Scintigraphie osseuse corps entier**
 - Systématique si métastases osseuses: recherche autres localisations
 - **Bilan biologique**
 - EPP-VS (myélome) / PSA (prostate) / NFS (hémopathie), etc.
- **Pour bilan pré-thérapeutique**
 - Bilan pré-op: Gpe-Rh-RAI / TP-TCA / ECG-RTx / Cs anesthésie

Formes cliniques particulières

- **Syndrome de Brown-Séquard**
 - = compression de l'hémimoelle sans atteinte de la moelle contolatérale
 - Déficit moteur (Fx pyramidale) et épicritique (Fx lemniscal) homolatéral
 - !! Déficit thermoalgique controlatéral (cf décussation spinothalamique basse)
- **Myélopathie cervico-arthrosique**
 - Claudication médullaire: spasticité + faiblesse des MI à l'effort (Sd sous-lésionnel)
 - Névralgie cervico-brachiale (NCB): syndrome neurogène périphérique (Sd lésionnel)
- **Syndrome syringomyélique**
 - = processus centro-médullaire expansif
 - Syndrome lésionnel = déficit bilatéral de la sensibilité thermoalgique
 - !! **pas** de syndrome sous-lésionnel (car atteinte centro-médullaire)
- **Choc spinal**
 - = à la phase aiguë d'une compression médullaire brutale
 - → paralysie flasque (≠ spastique) + abolition de tous les ROT

Diagnostics différentiels

- **Etiologies à savoir évoquer**
 - **Sclérose en plaque**: devant tout femme jeune / rechercher épisodes antérieurs
 - **Ischémie médullaire** (= infarctus = myélomalacie): devant tout patient polyvasculaire
- **Etiologies plus rares**
 - Myélite / infection (syphilis / HTLV-1)
 - Sclérose latérale amyotrophique (SLA)
 - Sclérose combinée de la moelle (carence en B12)

Diagnostic étiologique

Etiologies tumorales

- **Tumeurs secondaires** (cf **Myélome multiple des os**)
 - = métastases (épidurale ou vertébrale) / hémopathies (myélome ++)
 - !! Principaux cancers ostéophiles: poumon / prostate / rein / sein / thyroïde
- **Examen clinique**
 - Terrain: sujet âgé / AEG / Atcd de cancer/hémopathie connus
 - Douleurs rachidiennes ++ (dorsales le plus souvent)

- Examens complémentaires
 - **Biologie:** hypercalcémie + VS + EPP (myélome) + PSA
 - **Radio/TDM:** lésions ostéocondensantes (prostate/sein) ou lytiques
 - **Scintigraphie** systématique (sauf myélome): recherche d'autres métastases
- Tumeurs primitives
 - Schwannome (ex-neurinome)
 - **Localisation:** cervicale ++
 - **Clinique:** **homme** > 40ans / douleurs nocturnes / Sd médullaire progressif
 - **IRM:** isosignal T1 / hypersignal T2 / réhaussement intense et homogène
 - Méningiome
 - **Localisation:** thoracique ++
 - **Clinique:** **femme** > 40ans / syndrome médullaire progressif
 - **IRM:** isosignal T1 et T2 / réhaussement intense et homogène
 - Tumeurs intramédullaire
 - = épendymome ou astrocytome / étiologies rares
 - **Clinique:** installation progressive +/- syndrome syringomyélique
 - **IRM:** élargissement de la moelle avec expansion intramédullaire

Etiologies mécaniques

- Myélopathie cervico-arthrosique (cf Arthrose)
 - = rétrécissement du canal par arthrose des disques/articulaires postérieurs
 - Examen clinique
 - Terrain = H > 50ans / atcd traumatisme cervical ou efforts répétés
 - Syndrome lésionnel = névralgie cervico-brachiale +++ (cf Radiculalgie et syndrome canalaire.)
 - Syndrome médullaire **lentement progressif** / Sd sous-lésionnel = complication
 - Signe de Lhermitte (idem **Sclérose en plaque.**): présent chez 20% des patients
 - Examens complémentaires
 - **Radios:** signes d'arthrose: pincement / condensation / ostéophytes +/- géodes
 - **TDM:** réduction du diamètre du canal / hypertrophie des ligaments jaunes
- Hernie discale (cf Radiculalgie et syndrome canalaire.)
 - = saillie du disque inter-vertébral comprimant la moelle
 - Examen clinique
 - Terrain: atcd de traumatisme ou efforts physiques répétés
 - Sd médullaire **rapidement progressif** / Sd rachidien ++
 - Examens complémentaires
 - **Radios/TDM:** pincement discal + saillie du disque

Etiologies infectieuses

- Spondylodiscite infectieuse avec épидurite (cf Infections ostéo articulaires (IOA) de l'enfant et de l'adulte.)
 - Examen clinique
 - Atcd de tuberculose connue / porte d'entrée pour pyogènes
 - Prise de la température: recherche une **fièvre (A savoir !)**
 - Examens complémentaires
 - **Hémocultures:** en 1ère intention devant tout Sd médullaire fébrile +++
 - **IRM:** érosions / images en miroir / réhaussement du disque / oedème vertébral
 - **Ponction-biopsie discovertébrale:** si hémocultures négatives / anapath+bactéri

Traitement

Mise en condition

- !! Toute compression médullaire est une **urgence thérapeutique (A savoir !)**
- → hospitalisation / en urgence / en chirurgie (neuro ou orthopédie)

Traitement étiologique

- **Traitement chirurgical +++**
 - Si hernie discale = cure chirurgicale (car SdG)
 - Si métastase = exérèse +/- radio-chimiothérapie
- **Traitement médicamenteux**
 - ABT+ immobilisation si spondylodiscite: cf **Infections ostéo articulaires (IOA) de l'enfant et de l'adulte.**
 - Rééducation + Kiné si hernie discale compressive, etc

Surveillance

- Clinique et radiologique / toujours au long cours

B. SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Généralités

Physiopathologie

- Syndrome de la queue de cheval = compression des racines **L2-S5**
- cf cône terminal de la moelle en regard de L1: après il n'y a que les racines +++
- **!! pas de compression médullaire = pas de syndrome sous-lésionnel**
 - Syndrome neurogène périphérique seulement
 - → topographie selon les racines comprimées

Etiologies

- Hernie discale lombaire +++
- Canal lombaire étroit / épéndymome
- Rarement: fractures vertébrales, métastases, etc.

Diagnostic

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - Rechercher atcd de lumbago / lombosciatique / hernie discale
 - Anamnèse: notion de facteur déclenchant / apparition brutale
- **Syndrome lésionnel = neurogène périphérique (3)**
 - **Signes moteurs**
 - **Déficit moteur**
 - Selon la racine comprimée: extension du genou (L4)
 - Flexion du pied: dorsale (L5) ou plantaire (S1)
 - **Abolition des réflexes**
 - **ROT**: L4 = rotulien / S1 = achilléen
 - **Réflexes périnéaux**: anal / bulbo-caverneux
 - **Signes sensitifs**
 - **Déficits sensitifs**
 - Hypo-/**anesthésie** « **en selle** » (périnée + OGE + anus)
 - Hypoesthésie des membres inférieurs (selon la racine)
 - **Douleurs neurogènes**
 - Selon la racine comprimée: sciatique / cruralgie / douleurs périnéales
 - **Troubles génito-sphinctériens +++ (S3-S5)**
 - Signes urinaires = dysurie / incontinence urinaire
 - Signes digestifs = constipation / incontinence anale
- **!! Pas de syndrome sous-lésionnel**
 - = absence de syndrome pyramidal
 - → pas de Babinski / pas de spasticité

Examens complémentaires

- **IRM +++** : diagnostic positif (racines comprimées) et étiologique (hernie)
- **Autres**: TDM/radio inutiles / NPO bilan préop: cf urgence chirurgicale

Forme clinique particulière

- **Syndrome du canal lombaire étroit**
 - Claudication intermittente douloureuse (!! ≠ claudication médullaire)
 - Syndrome neurogène périphérique selon les racines comprimées

Traitement

Prise en charge

- **!! un syndrome de la queue de cheval est une urgence thérapeutique**
- Hospitalisation en urgence / en chirurgie / bilan pré-opératoire

Traitement chirurgical +++

- = curetage de la hernie + libération des racines
- +/- laminectomie de décompression

Surveillance

- Clinique/radiologique au décours

Synthèse pour questions fermées

Quel est le signe clinique pathognomonique d'un syndrome médullaire/cordonal postérieur ?

- Le niveau sensitif

Quel est l'examen de 1ère intention devant une suspicion de compression médullaire ?

- IRM en urgence (A savoir !)

Que traduit cliniquement : une compression C3-C4 ?

- Une atteinte du diaphragme avec une détresse respiratoire

A quels niveaux sensitifs correspondent T4, T6, T10 ?

- T4 : mamellons

- T6 : xyphoïde

- T10 : ombilic