



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article170>

Pathologie rachis moelle nerf

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Manuel de neurochirurgie -

Date de mise en ligne : lundi 2 octobre 2006

Campus de Neurochirurgie

Compressions médullaires lentes non traumatiques

Les compressions médullaires (CM) répondent à différents processus pathologiques à point de départ rachidien ou intra rachidien comprimant la moelle et entraînant progressivement une perte de ses fonctions. Les lésions médullaires résultent d'un mécanisme ischémique et/ou compressif. La possible réversibilité du déficit neurologique lorsqu'il est partiel détermine le caractère urgent de la prise en charge.

CLINIQUE

Début

- 1 - Rachialgies, évocatrices par leur persistance au repos, la nuit, leur renforcement par la toux et la défécation.
- 2 - Radiculalgies : névralgie cervico-brachiale, intercostale en ceinture, cruralgie, sciatalgie, d'intensité croissante, constantes, fixes à type de brûlure, de constriction, paroxystique, augmentées par la toux, l'effort, la défécation, calmées ou non par le repos, nocturnes, progressives, uni puis bilatérales ; paresthésies ("eau glacée, brûlure, ruissellement"). Signalons aussi la possibilité de douleurs projetées.
- 3 - Réduction du périmètre de marche, fatigabilité, dérobement des membres, impression de raideur des jambes, parfois claudication intermittente.
- 4 - L'examen clinique est souvent pauvre : douleur rachidienne élective, raideur rachidienne, ROT vifs.

État

- 1 - Syndrome rachidien : raideur segmentaire, douleurs, saillie d'une épineuse, scoliose, cyphose.
- 2 - Syndrome lésionnel radiculaire (indicateur d'étage) : hypoesthésie, anesthésie en bande, parésie, aréflexie,
- 3 - Syndrome sous lésionnel témoignant de la souffrance médullaire : syndrome pyramidal, paraplégie, tétraplégie ; troubles sensitifs sur tous les modes ou dissociés : hypoesthésie tactile et douloureuse, ataxie, signe de Lhermitte. Abolition des réflexes ostéotendineux, cutanés ? Troubles génito sphinctériens : dysurie, rétention, incontinence, miction impérieuse, constipation. L'appréciation du niveau sensitif lésionnel doit tenir compte de l'oblicuité des racines.

Évolution

Paraplégie, tétraplégie flasque évoluant vers une section médullaire avec une flaccidité, une anesthésie complète, un signe du " triple retrait". Le malade devient grabataire avec les risques de complications de décubitus : escarres, infections, lithiases urinaires, ostéoarthropathies, accidents thrombo-emboliques, infections pulmonaires.

Clinique en fonction de la topographie

- en "hauteur"
 - jonction crânio-rachidienne (tumeur du foramen magnum) : douleurs occipitales, paralysies des nerfs crâniens et des voies longues, HTIC. Parfois progression en "U" (Elsberg).
 - moelle cervicale : cervicalgies, torticolis, névralgie cervico-brachiale, signe de Lhermitte, signe de Hoffman, troubles respiratoires au dessus de C4.
 - cône terminal : atteinte L1, L2 , troubles sphinctériens, signes pyramidaux , signe de Babinski.
- en "largeur"
 - antérieur : syndrome de la corne antérieure
 - postérieure : syndrome cordonal postérieur
 - latéral : syndrome de Brown Sequard
 - intramédullaire : syndrome syringomyélique.

PARACLINIQUE

1 - Radiographie du rachis face, profil, 3/4 droit et gauche

2 - IRM avec injection de Gadolinium : précise le niveau de la compression, la liberté des citernes pérимédullaires, l'état du parenchyme médullaire (myélomalacie ?). L'injection de Gadolinium (avec séquence "fat sat") précise l'aspect des compressions extradurales

3 - PL : dissociation albumino-cytologique. Danger d'aggravation secondaire après la PL.

- Myélographie :
 - tumeur intra médullaire : grosse-moelle, ogivale, fusiforme,
 - tumeur intra durale : aspect en "dôme"
 - tumeur extra durale : "frange peignée".

4 - **TDM**, en l'absence d'IRM : extension dans le plan horizontal.

5 - Artériographie : indiquée pour les tumeurs vasculaires.

Diagnostic différentiel

Principalement : myélite, sclérose en plaque, myélomalacie, syringomyélie, polyradiculonévrite, sclérose latérale amyotrophique, sclérose combinée, myélopathie post-radique.

PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

EXTRA DURALES

Tumorales : métastases, hémopathie (lymphome non hodgkinien, Hodgkin, myélome), tumeurs osseuses primitives, tumeur sympathique.

Infectieuses : mal de Pott, spondylodiscite pyogène,....

INTRADURALES

- extra-médullaires : neurinome (schwannome), méningiome
- intra-médullaires :
 - tumoral : astrocytome, épendymome,....
 - infectieux et parasitaire : abcès, bilharziose, tuberculome,...
 - inflammatoire : sarcoïdose,...
 - malformative : kyste épidermoïde, lipome,...

CHEZ L'ENFANT, il convient d'évoquer systématiquement : un neuroblastome, un ganglio-neurome, un lymphome non-hodgkinien (Burkitt en Afrique).

TRAITEMENT

1 - Chirurgie

But : lever la compression en préservant la statique et la solidité du rachis. Techniques : laminectomie, laminotomie (enfant), corporectomie, ostéosynthèse en s'aidant pour les tumeurs intra-médullaires du bistouri ultrasonique, du laser, de l'échographie.

2 - Radiothérapie

3 - Chimiothérapie : stéroïdes, anticancéreux, hormono- thérapie.

COMPRESSIONS MÉDULLAIRES AIGUËS

Apparition en quelques minutes (ou quelques heures), précédé parfois d'une rachialgie en coup de poignard, d'une paraplégie flasque ou flasco- spasmodique associée ou non à des troubles sphinctériens.

Toutes les étiologies des compressions médullaires lentes peuvent évoluer sur un mode aigu (épidurite, spondylodiscite, tumeurs osseuses primitives ou secondaire,...). Cependant il faut envisager d'abord les étiologies suivantes :

PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

- Hématorachis spontané (épidural, sous dural, hématomyélie) ou sous anticoagulant
- Malformations vasculaires :
 - malformations artérioveineuses intramédullaires
 - fistules artério-veineuses périmédullaires intradurales
 - fistules artério-durales à drainage veineux périmédullaire
 - angiome caverneux, syndrome de cobb, hémangiome vertébral,...
- Tumeur intra médullaire ayant saigné.
- Hernie discale.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Myélomalacie secondaire à une compression ou thrombose artérielle spinale : artériosclérose des artères médullaires, artérite avec embols.

PARACLINIQUE

- 1 - **IRM**. Angio IRM.
- 2 - Myélographie.
- 3 - Angiographie médullaire.

TRAITEMENT

Étiologique associée éventuellement à une décompression médullaire.
Embolisation et/ou chirurgie pour les malformations vasculaires.

COMPRESSION DE LA QUEUE DE CHEVAL

CLINIQUE

Syndrome de la queue de cheval complet ou partiel.

PARACLINIQUE

- 1 - Radiographie du rachis.
- 2 - **IRM**.
- 3 - **Myélographie**.
- 4 - EMG.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Polyradiculonévrite, malformations artério-veineuses, méningites carcinomateuses, arachnoïdites.

ÉTIOLOGIES

Extradurale

Hernie discale - Canal lombaire étroit - Métastases

Hématome - Spondylarthrites infectieuses, tuberculeuses Tumeurs primitives osseuses - Parasitoses.

Intradurale

Neurinomes : douleur monoradiculaire, nocturne avec absence de signe de Lasègue. Les rares neurinomes kystiques peuvent se révéler par une évolution brutale.

Méningiomes

Épendymomes : la plus fréquente des tumeurs. Ils envahissent le filum terminale (il y existe des îlots de cellules épendymaires), peuvent refouler le cône terminal en doigt de gant et intéressent surtout les adultes. Chez les enfants, ils sont le plus souvent secondaire à un épendymome cérébral.

Deux particularités cliniques sont à signaler dans ces processus tumoraux : l'hémorragie méningée et l'HTIC dont le mécanisme ne paraît pas univoque : secondaire à l'hémorragie méningée ? à un trouble de la résorption du LCS au niveau des gaines radiculaires ? à une hyperprotéinorachie ?.

TRAITEMENT

Chirurgical En ce qui concerne les épendymomes : l'identification des racines n'est pas aisée car la masse tumorale peut les englober (épendymomes géants). Un plan de clivage permet cependant de disséquer la tumeur. En cas d'exérèse complète dans les grades 1 - 2, des guérisons peuvent s'observer.

MÉTASTASES SPINALES

Les métastases spinales représentent 5 à 8% des cancers et environ 50 % des compressions médullaires dans les services de neurochirurgie. L'âge moyen se situe entre 50 et 60 ans. Les cancers primitifs le plus souvent rencontrés sont : poumons, prostate, seins, utérus, lymphome, myélome, rein. L'origine peut rester indéterminée. Signalons la possibilité de greffes de tumeurs intra-crâniennes : médulloblastome, épendymome,...

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : rachis cervical (15%), thoracique (65%), lombo - sacrée (20%). La vertèbre peut être atteinte partiellement ou entièrement, le disque gardant son intégrité. Le mécanisme de l'envahissement est non univoque : envahissement par voie hématogène, par l'intermédiaire des plexus veineux prévertébraux ou en provenance des ganglions lymphatiques ou des tissus mous paravertébraux à travers les foramen intervertébraux. La "fragilisation" de la vertèbre concourt à provoquer une fracture pathologique.

Dans l'espace épidual siège généralement un tissu tumoral ("épidurite"). L'espace intradural - extra médullaire ou intra médullaire est exceptionnellement (2 à 5%) intéressé par l'essaimage tumoral, celui-ci empruntant dans ce cas la voie hématogène artériel, liquidienne ou la zone de transition dure-mère/gaine du nerf rachidien.

CLINIQUE 1 - Douleurs rachidiennes et radiculaires intenses. 2 - Compression médullaire.

PARACLINIQUE

- 1 - **Radiographie du rachis** : lyse vertébrale, vertèbre "borgne" ou "ivoire" ; respect des disques.
- 2 - **IRM** avec injection de gadolinium. Les signes IRM peuvent précéder l'expression scintigraphique.
- 3 - Myélographie (en l'absence d'IRM) : aspect "frangé" et irrégulier de l'arrêt.
- 4 - **La TDM** permet d'apprécier l'extension tumorale dans le plan horizontal.
- 5 - **La scintigraphie** isotopique, permet d'objectiver les atteintes osseuses infra-radiologiques.

En l'absence de cancer primitif connu, l'examen clinique doit être complété par une : radiographie du thorax, échographie abdomino-pelvienne, mammographie. Dosage des marqueurs tumoraux.

TRAITEMENT

L'objectif est de préserver ou de restaurer les fonctions neurologiques et de soulager les douleurs. 1 - Traiter le cancer primitif. 2 - Chirurgie. Elle est indiquée, lors d'aggravation du déficit neurologique, en présence de lésions vertébrales avec instabilité et lorsque le cancer primitif n'est pas connu. Elle a aussi un effet antalgique. Les techniques suivantes sont proposées :

- laminectomie décompressive associée de préférence à une ostéosynthèse stabilisatrice
- abord antérolatéral décompressive,
- vertébrotomie : la vertèbre est remplacée par un greffon ou du ciment de méthyl-métacrylate fixé par des broches (Steinmann). Une résection tumorale postérieure complémentaire peut s'avérer nécessaire ainsi qu'une fixation.
- à visée antalgique : mise en place d'un cathéter dans les espaces sous arachnoïdiens relié à un réservoir de morphine placée en sous cutané en région thoraco abdominale antérieure.

3 - **Corticothérapie** à forte dose instituée en préopératoire : dexaméthasone. Méthylprednisolone. Synacthène R* (1 mg/j).

4 - **Radiothérapie** : Elle suit le traitement chirurgical. Une utilisation isolée de la radiothérapie est proposée eu égard à son efficacité sur la douleur. Un protocole de 3 Gy par jour pendant 10 jours, sans interruption, a été proposé. Les lymphomes, le myélome sont radiosensibles 5 - **Hormonothérapie** :

- cancer du sein : antioestrogènes , progestatifs,....
- cancer de la prostate : oestrogénothérapie, pulpectomie, antiandrogènes, ...
- dans des cas exceptionnels une hypophysectomie peut être proposée , elle entraîne une sédation rapide des douleurs.

RÉSULTATS La survie varie en moyenne entre 6-15 mois et est fonction du cancer primitif. La durée la plus longue est observée dans les cancers de la prostate et les hémopathies. Dans tous les cas, l'attitude thérapeutique doit tenir compte de la qualité de la vie des patients.

TUMEURS INTRA DURALES

Neurinome (schwannome)

Tumeur bénigne d'évolution lente développée au dépens des cellules de Schwann le plus souvent au niveau des racines rachidiennes postérieures et siégeant en région thoracique 1 fois sur 2. Elle est responsable de 20% des CM non traumatiques. L'âge moyen se situe entre 30-40 ans sans prédominance de sexe.

Macroscopiquement, elle est encapsulée, de consistance élastique, de coloration brunâtre, de taille variable exceptionnellement kystique, calcifiée ou mélanique. La localisation extra-durale pure est très rare. L'expansion peut être en "sablier" (10%) au travers du foramen intervertébral mais aussi vers l'espace rétropéritonéal et les parties molles. La protéinorachie est souvent très élevée. L'association à une maladie de Recklinghausen est habituellement retrouvée en cas de multiplicité et justifie une recherche systématique de cette affection. La symptomatologie douloureuse radiculaire et/ ou rachidienne isolée au début avec persistance la nuit est évocatrice du diagnostic mais non pathognomonique du neurinome.

1 - **Radiographie du rachis** : élargissement du foramen inter -vertébral. scalloping, érosion pédiculaire, cyphose, scoliose.



Fig 1 Radiographie du rachis cervical : élargissement du foramen intervertébral C2C3.

2 - **IRM** avec injection de Gadolinium (T1).



Fig 2 IRM T1 Gadolinium : Neurinome C2C3.

3 - **Myélographie** : arrêt en cupule, en dôme. Le traitement est chirurgical et nécessite souvent le sacrifice de la racine porteuse. Un abord antérolatéral est parfois justifié. La dissection au contact médullaire est délicate et doit être effectuée sous microscope opératoire. Une bonne récupération post-opératoire est observée dans les 2/3 des cas. La mortalité est estimée à 1%.

Méningiome

Tumeur bénigne d'évolution lente développée aux dépens des cellules arachnoïdiennes, elle touche habituellement la femme de plus de 60 ans et siège préférentiellement en région thoracique. Macroscopiquement, la forme est globuleuse avec une insertion durale pouvant être latérale - rétromédullaire (la plus fréquente), latéro-ventrale ou antérieure, rarement en bouton de chemise ou en "sablier". Elle représente environ 20 % des CM primitives. Les formes multiples doivent faire rechercher une maladie de Recklinghausen. La symptomatologie douloureuse est discrète.

1 - **Radiographie** standards. Rares calcifications.

2 - IRM avec injection de Gadolinium (T1) : prise de contraste punctiforme diffuse "en grain de mil".

3 - **Myélographie** : arrêt cupuliforme.

L'exérèse se fait par voie postérieure et/ ou antérolatérale. Les formes pré-médullaire impliquent des difficultés d'exérèse. La libération doit être effectuée sans traumatisme médullaire sous microscope opératoire. L'exérèse durale prévient la récurrence et il est réalisé lorsque cela est possible, une duroplastie ; à défaut une thermocoagulation de l'insertion durale est pratiquée. Le pronostic fonctionnel est en général favorable.

TUMEURS INTRAMÉDULLAIRES

Les tumeurs intra médullaires représentent environ 15% des compressions médullaires et intéressent surtout les enfants et les adultes jeunes sans prédominance de sexe. La topographie est variable avec une possible atteinte de la jonction cervico médullaire.

CLINIQUE

L'évolution est lente, insidieuse, marqué par des douleurs rachidiennes évoluant souvent par poussée avec parfois une symptomatologie pseudo-syringomyélique. Chez l'enfant le diagnostic doit être évoqué en présence d'une scoliose, une cyphose douloureuse, un trouble de la marche, une déformation de la main et des pieds.

PARACLINIQUE

1 - **Radiographie du rachis** : augmentation de la distance interpédiculaire, "scalopping", scoliose,...

2 - **IRM** avec injection de gadolinium. Augmentation du volume de la moelle avec parfois des zones kystiques.

- Hémangioblastome : kystes à parois fines avec un nodule mural hyperintense après injection de Gadolinium.
 - Épendymome : aspect hétérogène après injection de gadolinium.
- 3 - Myélographie en l'absence d'IRM : "grosse moelle", aspect en bec de flûte.
- 4 - Artériographie médullaire en cas d'hémangioblastome (embolisation).
- 5 - Potentiels évoqués sensitifs et moteurs.

ÉTIOLOGIE *Les tumeurs gliales (80 %) :*

- l'astrocytome bénin se présente sous forme d'une masse avasculaire, non encapsulée avec une fois sur deux un plan de clivage. Elle est molle ou ferme souvent associée à des kystes, affleure la surface et siège habituellement en région thoracique et cervicale,

- l'astrocytome malin est sans plan de clivage, volontiers hémorragique
- l'épendymome est une tumeur siégeant dans 50% des cas au niveau du cône médullaire avec une extension extrinsèque. Des kystes peuvent accompagner les portions charnues. Une forme pan-médullaire est décrite. La consistance est ferme mais friable avec des zones kystiques et un plan de clivage. Il existe des formes bénignes (grade I et II) et malignes grade (III et IV). L'exérèse totale est souvent possible (Brotchi/Fisher/Hurth).

Citons :

- l'hémangioblastome (10%) qui siège surtout en région cervicale et cervico-thoracique et le renflement lombaire, de topographie juxta et/ou intra médullaire rétro-épendymaire. La présence d'un kyste est signalé dans environ 70% des cas. Le pronostic est favorable dans les cas sporadiques avec localisation unique après exérèse chirurgicale, contrairement aux formes entrant dans le cadre de la maladie de Von Hippel Lindau (Hurth).
- les tumeurs dysembryoplasiques (kyste dermoïde, épidermoïde), les lipomes, les gangliogliomes, les métastases, les schwannomes, les lymphomes,...

TRAITEMENT

Chirurgie

Laminectomie ; laminotomie de préférence chez l'enfant, à cause du risque de déformation rachidienne. La qualité de l'exérèse dépend du caractère infiltrant de la tumeur.

Une échographie per opératoire permet de délimiter la lésion.

La myélotomie sur la ligne médiane s'effectue de préférence avec le Laser CO2. Des fils de traction sont fixés sur la dure mère puis sur la pie-mère, la tumeur est ensuite pulvérisée avec l'aspirateur ultrasonique. Fermeture des différents plan.

La radiothérapie n'est pas dénuée de risque avec l'éventualité de myélopathie post-radique.

Le résultat est fonction de l'état clinique pré-opératoire et de l'histologie.

MAL DE POTT

La tuberculose du rachis intéresse le plus souvent les disques et les corps vertébraux (mal de Pott), et rarement l'arc postérieur

NEUROPATHOLOGIE

Le foyer initial est presque toujours osseux, réalisant une spondylite tuberculeuse. Il se produit ensuite une perforation de la corticale vers le disque qui se réduit. L'infection se propage secondairement vers les corps sus et sous jacents - atteignant 2 à 3 vertèbres dans 80% des cas- soulève le LVCP et peut créer une épidurite, une pachyméningite, une thrombose de l'artère spinale. La fusée caséuse peut s'étendre ensuite vers le creux sus claviculaire, les triangles de Scarpa, de J-L Petit. Une fistulisation peut s'observer. Les fongosités caséuses réduisent la vertèbre à une " coque sans noix" qui s'écrase entraînant une cyphose, une luxation. Le siège le plus fréquent est entre T8 - L3, mais tout le rachis peut être intéressé.

CLINIQUE

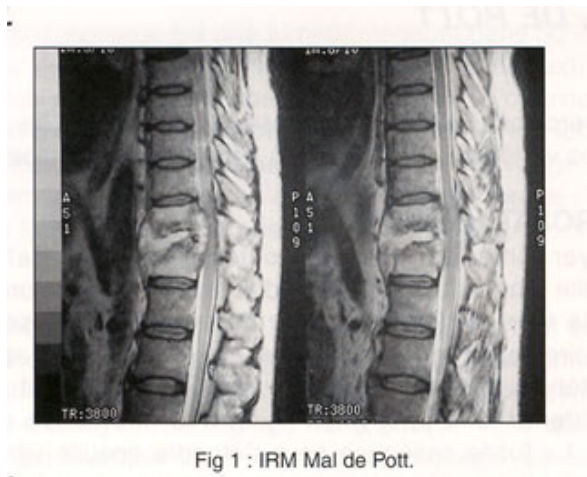
S'enquérir d'une notion de contagé,

- 1 - Rachialgie.
- 2 - Compression médullaire.
- 3 - Déformation rachidienne.

PARACLINIQUE

1 - **Radiographie du rachis** : pincement discal, irrégularité des plateaux, géodes, cyphose, tassement vertébral cunéiforme, abcès "fuseau" paravertébral.

2 - **IRM.**



3 - TDM

4 - Biopsie transcutanée à visée diagnostique (bactériologie, anatomo-pathologie, PCR)

- ▶ et bien entendu une IDR, une radiographie du thorax, un tubage gastrique,..... Une sérologie VIH devra être proposée.

TRAITEMENT

1- **Chimiothérapie antituberculeuse** pendant 6 à 9 mois.

2 - **Chirurgical.** Opération de Hogdson : abord antéro-latéral du foyer avec exérèse du caséum, des séquestres, de l'os nécrosée associé à la pose d'un greffon dans l'os sain. La laminectomie devra être évitée, la lésion étant antérieure. Au cours du traitement orthopédique, la contention plâtrée est sans intérêt. Le nursing est fondamental. L'indication chirurgicale est difficile car "...les paraplégies flasques ne guérissent jamais. 70 à 80% des paraplégiques guérissent quelque soit le traitement " (Martini).

SPONDYLODISCITES NON TUBERCULEUSES

Elles sont rares actuellement.

ÉTIOLOGIES

Staphylocoque (possibilité " d'épidurite" pouvant s'étendre sur plusieurs métamères), streptocoque mais aussi brucellose, salmonella, hémophilus.

CLINIQUE

- 1 - Début brutal mais parfois aussi progressif.
- 2 - Douleur rachidienne, raideur vertébrale segmentaire, abcès paravertébral (rare).
- 3 - Compression radicullo médullaire.
- 4 - Syndrome infectieux (VS).
- 5 - Terrain : diabète, immunodépression, drogués.

Dans la majorité des cas, ces spondylodiscites sont d'apparence primitive. Parfois une origine est retrouvée : post chirurgie rachidienne (hernie discale), septicémie, avortement, accouchement, infections cutanées, urinaires,

PARACLINIQUE

- 1 - Radiographie du rachis : normale ou réduction de hauteur du disque, signe de reconstruction osseuse, fuseau paravertébral. Rarement des formes lytiques.
- 2 - IRM avec injection de Gadolinium - fat sat (T1).
- 3 - Scintigraphie.
- 4 - Hémocultures, NFS-VS, sérologies.
- 5 - Ponction du foyer. Examen bactériologique.

En l'absence d'IRM, une myélographie est réalisée en cas de déficit neurologique ; celle-ci peut être cependant être normale.

TRAITEMENT

Médical : immobilisation - antibiothérapie (3 mois).

Chirurgical. Décompression médullaire en cas de signes neurologiques.

TUMEURS PRIMITIVES DU RACHIS

Les tumeurs primitives du rachis représentent 10 à 20% des tumeurs vertébrales. Une classification peut être établie en fonction de l'histologie :

- Tumeurs malignes : chondrosarcome, sarcome d'Ewing, plasmocytome solitaire, sarcome à cellules géantes, lymphome, sarcome ostéogénique, sarcome non classé, sarcome indifférencié, hémangiopéricytome, sarcome polymorphe, angiosarcome, fibrosarcome, hystiocytofibrome malin.
- Tumeurs bénignes : chondrome, kyste anévrisimal, hémangiome, chordome, ostéoblastome, ostéome ostéoïde, ostéochondrome, ostéome, granulome éosinophile, fibrome chondromyxoïde, tumeur à cellules géantes. Les tumeurs bénignes prédominent avant 18 ans. Elles siègent préférentiellement sur l'arc postérieur au niveau cervical et sur le corps vertébral au niveau thoracique.

CLINIQUE

- 1 - Douleurs rachidiennes
- 2 - Secondairement signes neurologiques.
- 3 - Déformation rachidienne
- 4 - Rarement tuméfaction..

PARACLINIQUE

- 1- Radiographie du rachis. Le plus souvent, lésions ostéolytiques.
- 2 - TDM.
- 3 - IRM. Myélographie en son absence.
- 4 - Scintigraphie.
- 5 - Biopsie vertébrale.
- 6 - Artériographie (hémangiome).

PRINCIPALES TUMEURS. Entre parenthèse : pourcentage par rapport aux tumeurs rachidiennes primitives-enquête nationale (Fuentes, Benezech 1990).

1 - **Chordome** (20 à 30%)

Le chordome est une tumeur embryonnaire liée à une prolifération de cellules vestigiales de la notochorde . Macroscopiquement il s'agit d'une tumeur molle, translucide, mucoïde avec des zones nécrotiques et hémorragiques. L'homme est habituellement intéressé, fréquemment après 50 ans. Environ 50% des chordomes siègent dans la région sacro -coccygienne, puis cervicale et lombaire. Il existe un risque de métastase, et de récurrence loco-régionale post-exérèse.

Radiographie : destruction des lames osseuses et expansion dans les tissus mous.

TDM : au niveau sacré, la tumeur se développe aux dépens du sacrum inférieur. Elle est souvent volumineuse avec un envahissement quasi constant des parties molles.

2 - **Chondrosarcome** (8 à 12%).

Développé au dépens des cellules cartilagineuses, le chondrosarcome intéresse l'homme 2 fois sur 3 et s'observe après 40 ans. L'aspect macroscopique est celui d'un tissu translucide cartilagineux, mou. Son siège préférentiel est le rachis lombosacré. Radiographie : foyers de lyses osseuses et de grosses calcifications en mottes dans les parties molles périrachidiennes.

3 - **Tumeurs à cellules géantes** (5,5 à 7%).

Elles siègent préférentiellement au niveau du sacrum ont un aspect lytique et sont plus agressives que dans les localisations extra- rachidiennes.

4 - **Sarcome d'Ewing** (5 à 7%).

Il est diagnostiqué surtout entre la première et la deuxième décennie avec un siège prédominant au sacrum. Macroscopiquement, il se présente sous la forme d'une tumeur gris blanchâtre, brillante opaque. L'examen histologique visualise des petites cellules rondes .

5 - **Lymphome osseux primitif** (5%) (lymphome de Parker et Jackson). Cette forme rare de lymphome non hodgkinien extra ganglionnaire prédomine au rachis lombo-sacré et touche l'adulte entre 30 et 50 ans.

6 - **Plasmocytome solitaire** (5%).

Tumeur rare, il atteint surtout le rachis dorso - lombaire, survient entre 50 et 60 ans avec une nette prédominance masculine. En règle générale, une seule vertèbre est atteinte Radiographie : tassement vertébral. La scintigraphie peut s'avérer négative. TDM : tumeur se développant dans le spongieux s'étendant volontiers vers un ou les deux pédicules avec respect des corticales. Des cloisons osseuses compartimentent la tumeur.

7 - **Ostéochondrome** (exostose ostéogénique) (5,5%)

Tumeur bénigne de topographie habituellement thoracique ou lombaire, elle intéresse surtout l'adolescent et l'adulte jeune.

Le chondrome est une néoformation cartilagineuse qui peut avoir une évolution métaplasique vers un chondrome fibromyxoïde ou vers une transformation sarcomateuse.

8 - **Ostéome ostéoïde** (2,5%)

L'ostéome ostéoïde et sa forme géante l'ostéoblastome (3,5%) représentent 2,5 à 3,5% des tumeurs primitives du rachis, siègent préférentiellement à l'étage lombaire et touchent souvent le jeune de sexe masculin.

Macroscopiquement le nidus se présente comme un foyer arrondi, grisâtre ou rouge foncé de 1 à 2 cm entourée d'une ostéocondensation. Le nidus est constitué de tissu conjonctif très vascularisé, de cellules ostéoblastiques et de travées ostéoïdes.

Cliniquement, l'ostéome ostéoïde est caractérisé par une douleur à prédominance nocturne calmée par l'aspirine.

TDM : "nidus" hypodense siégeant en règle sur l'arc postérieur.

L'ostéoblastome est plus volumineux et peut poser un problème de diagnostic différentiel avec un ostéosarcome. Il se présente radiologiquement par une image claire, bien circonscrite, entourée par un liseré d'ostéocondensation.

9 - **Kyste anévrismal** (3,5 à 7%).

Il touche surtout l'enfant puis l'adulte jeune. Il correspond à un espace vasculaire cloisonné sur la face postérieure du corps intéressant l'arc postérieur. Mais la lésion peut aussi être limitée ou détruire la totalité d'une vertèbre, avec parfois une destruction de la tête de la côte adjacente. La masse est violacée, limitée par une coque périostée fragile. Le sang non coagulé est mélangé à du tissu charnu friable entre des travées osseuses. **Radiographie** : grande géode ou soufflure osseuse. La scintigraphie est hyperfixante. TDM : généralement, ostéolyse touchant un hémicorps et un héli-arc postérieur homolatéral.

10 - **Hémangiome** (2,7 à 8%)

Tumeur bénigne d'origine malformative constituée de vaisseaux sanguins néoformés de structure normale soit de type capillaire, soit de type veineux sans shunt artério - veineux. Tous les âges sont intéressés avec une légère prédominance féminine. Il est rarement responsable d'une compression médullaire.

Le plus souvent une seule vertèbre est atteinte avec une préférence pour la région thoracique moyenne .

L'envahissement peut intéresser toute la vertèbre ou isolément le corps, l'arc postérieur, totalement ou partiellement.

Radiographie : aspect "grillagé", "peigné" de la vertèbre ; cyphose et / ou fracture.

Le traitement des hémangiomes vertébraux à expression neurologique est chirurgical : exérèse radicale, précédée d'une embolisation préopératoire ou laminectomie associée à la radiothérapie. Une vertébroplastie acrylique a été proposée.

11 - **Ostéosarcome** (2,4 à 3,8%).

Tumeur maligne au pronostic redoutable (taux de survie inférieur à 2 ans), il survient souvent à partir de la 3ème décennie, et est surtout localisé au niveau du rachis lombo - sacré. Radiographie : soufflure vertébrale avec des images d'ostéo-construction.

12 - Citons pour terminer le fibrosarcome osseux, l'hystiocyto -fibrome malin, l'angiosarcome, l'hémangiopéricytome, le granulome éosinophile et certains sarcomes rachidiens.

TRAITEMENT (Fuentes, Benezech) L'approche doit être multidisciplinaire.

Tumeurs très chimio et / ou radiosensibles : sarcome d'Ewing, plasmocytome solitaire, lymphome non hodgkinien osseux. Chirurgie de décompression et de stabilisation.

Tumeurs peu chimio ou radiosensibles : chordome, ostéosarcome, chondrosarcome, fibrosarcome. Exérèse chirurgicale. Certaines tumeurs bénignes - ostéoblastome, tumeurs à cellules géantes, KAO- peuvent être agressives et nécessitent parfois une radiothérapie. Une embolisation peut précéder le geste chirurgical.

Du point de vue chirurgical, les principes suivants peuvent être retenus :

- **tumeurs bénignes :**
 - exérèse par morcellement jusqu'au tissu sain : chondrome et ostéochondrome,
 - exérèse intra lésionnelle jusqu'au tissu sain : ostéome ostéoïde,
 - exérèse marginale ou au large (vertébrotomie partielle précédée éventuellement d'une embolisation) : ostéoblastome, tumeur à cellules géantes, kyste anévrysmal osseux.
- **tumeurs malignes :**
 - indication absolue d'exérèse large ou en bloc (vertébrotomie totale) : chordome, chondrosarcome, sarcome à cellules géantes.
 - chirurgie stabilisatrice : sarcome d'Ewing, plasmocytome, lymphome.

VOIES D'ABORD :

- postérieure
- postéro-latérale
- antérieure
- combinées.

associées à une stabilité rachidienne (ostéo-synthèse, greffons).

SCIATIQUE PAR HERNIE DISCALE

La névralgie sciatique ou sciatalgie est une algie monoradiculaire, rarement tronculaire intéressant le nerf sciatique. Les hommes (60 %) sont souvent intéressés, entre 30 et 50 ans. Les facteurs suivants sont considérés comme favorisant : travailleur de force, microtraumatismes répétés, traumatisme lombaire. Les anomalies transitionnelles lombosacrées (sacralisation de L5, lombalisation de S1) peuvent intervenir aussi. En fait, le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée. Sont évoqués alors une dégénérescence discale, un trouble de la statique rachidienne (scoliose), une spondylolyse isthmique. Au cours de la grossesse vers le 4ème - 5ème mois s'installe fréquemment une sciatique du fait d'une hyperlaxité ligamentaire et d'une hyperlordose. L'incidence est estimée à environ 50 à 100/100.000 habitants/an.

NEUROPATHOLOGIE

Le **DISQUE** est constitué :

- du nucléus pulposus : formation ovoïde de consistance gélatineuse, homogène constituée de mucopolysaccharides et de 90% d'eau dont le taux diminue avec l'âge (60% à 40 ans et 15 à 20% à 60 ans). Il est situé au 1/3 moyen, 1/3 postérieur du disque et joue un rôle d'amortisseur et de rotule :
- de l'annulus, constitué de lamelles fibreuses disposées de manière concentrique, entourant le nucléus. Il est plus large en avant, latéralement qu'en arrière expliquant ainsi la fragilité physiologique postérieure. L'innervation est assurée par la racine postérieure grâce à 2 rameaux : le nerf artériel postérieur et le nerf sinu vertébral qui innervent la partie postérieure de l'annulus et le ligament vertébral commun postérieur (LVCP). La nutrition se fait par diffusion à partir de la plaque osseuse sous chondrale et des vaisseaux péri-annulaires. La compression des racines L5 et S1 est secondaire à une protrusion ou exclusion du nucléus pulposus qui suit plusieurs modifications : une dégénérescence fibreuse, une fragmentation et une atrophie. Au niveau de

l'annulus, il apparaît des fissures et une brèche au niveau du LVCP - habituellement postéro-latérale - par laquelle le nucléus s'insinue. L'expulsion peut être sous ligamentaire (respect du surtout fibreux discal), s'extérioriser totalement ou partiellement, ou migrer. La siège peut être aussi foraminal et/ou extra foraminal. La migration intradurale est exceptionnelle.

CLINIQUE

1 - Préciser l'âge, le poids, la taille, la profession

2 - Rechercher les circonstances de survenue :

- brutale ? progressive ?
- après un effort, un traumatisme, des lombalgies ?

3 - Préciser les caractères de la douleur (trajet radiculaire). Est-elle favorisée par la toux ? la défécation ? la marche ? Est-elle unie ou bilatérale ? Calmée par la position couchée ? Empêche - t-elle de dormir ? Existe-t-il des paresthésies, des dysesthésies, une claudication intermittente ? des troubles sphinctériens ? Rechercher des épisodes semblables dans les antécédents.

4 - Examen

- **Debout** : existe-t-il une attitude antalgique ? une perte de la lordose lombaire ? une inflexion latérale ? une contraction des muscles paravertébraux ? La percussion des épineuses réveille - t- elle une douleur ? Rechercher le signe de la sonnette. La marche sur les talons, la pointe des pieds est - elle possible ? Mesurer la distance doigt - sol.
- **Couchée** : signe de Lasègue - dont on précisera l'angle - uni ou bilatéral ou croisé (en faveur d'une hernie exclue). Existe -t-il une hypoesthésie de la face externe de la jambe (L5), du bord externe du pied (S1). Rechercher les réflexe rotulien et achilléens. Une amyotrophie sera chiffrée. Les pous seront palpés. Les hanches et les articulations sacro-iliaques sont examinés

Les sciatiques peuvent être hyperalgiques, à bascule, bilatérales, à double étage et évoluer vers une paralysie, un syndrome de la queue de cheval.

PARACLINIQUE

1 - **Radiographie** du rachis lombo-sacré - bassin, face, profil et 3/4 : recherche d'un affaissement global du disque, un pincement discal, une anomalie transitionnelle, un spondylolisthésis,... État des articulations coxo-fémorales, sacro-iliaques.

2 - **TDM**. Saillie du bord postérieur du disque ; oblitération de la graisse périurale ; compression radiculaire.

- **IRM** . sagittal et axial T2. Précise la topographie sous ou extraligamentaire, ainsi que le retentissement sur la racine. Intérêt dans le post opératoire. Injection de gadolinium à la recherche d'une fibrose : rehaussement.



Fig 2 IRM : Hernie discale L5S1.

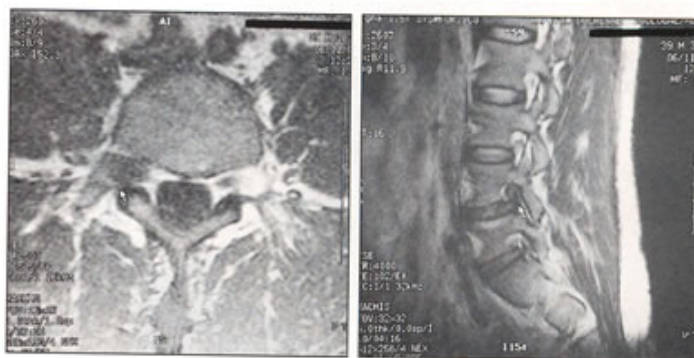
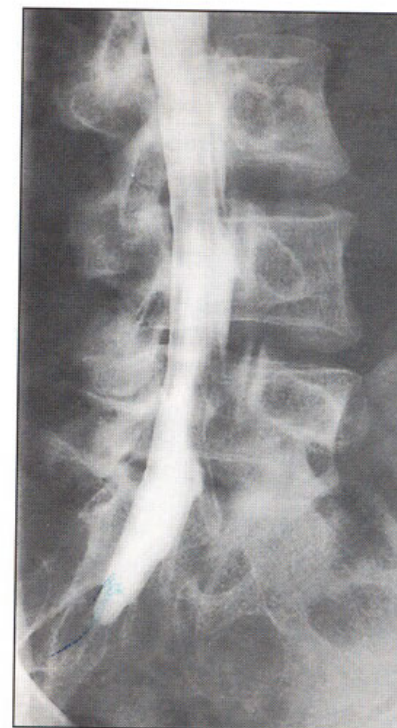


Fig . Coupe sagittale. Hernie discale foraminale.

3 - **La saccoradiculographie** permet la réalisation de clichés en charge et dynamiques et sera demandée lorsqu'une indication opératoire pose problème. Refoulement, amputation radiculaire.

4 - La NFS- VS/CRP est normale.

5 - EMG à demander en cas de doute diagnostique.



Saccoradiculographie.HD L4L5 ex

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

1 - Cruralgie : rotulien absent ? déficit du quadriceps ?

2 - Méralgie (nerf fémoro- cutané) : sensation de brûlure sur la face externe de la cuisse (en raquette).

3 - Névralgie obturatrice (L2L3), génito-crural (L1L2)

4 - Coxopathie, phlébite, simulation, hystérie,.....

TRAITEMENT

Médical .

La plupart des sciatiques cèdent au traitement médical :

- Repos absolu pendant deux à trois semaines sur plan dur associé à des antalgiques
- Anti-inflammatoire non stéroïdien, myorelaxant. -*Infiltration locale de cortisone. Après amélioration, un traitement kinésithérapique sera prescrit associé à une hygiène lombaire, en insistant sur un renforcement de la sangle abdominale et un verrouillage lombaire ; le port d'une ceinture de maintien lombaire est éventuellement proposé.

L'évolution, en général favorable (9 fois sur 10), peut être émaillée de récurrences. Les paralysies sensitivo-motrices, le syndrome de la queue de cheval sont rares.

Chirurgical

1 - En urgence :

- les syndromes de la queue de cheval,
 - les sciatiques paralysantes (2 à 5%). La disparition des douleurs rassure faussement le patient ; cela témoigne en fait d'une lésion sévère du nerf. La récupération du déficit est fortement compromise.
 - (hyperalgique).
- 2 - Les sciatiques récidivantes et non calmées par un traitement médical pendant environ 3 mois (10% des hernies discales).

Résultats : 85 à 90% de bons et très bons résultats.

- Récurrences (même niveau 2 à 6%) : elles sont liées à une excision insuffisante ou une exclusion du matériel discal restant.
- Fibrose post opératoire : favorisée par la présence d'un hématome et d'une infection. Elle peut être difficile à distinguer d'une récurrence. Le diagnostic est suggéré par la TDM avec injection, ainsi que le disco-scanner. L'IRM avec injection de gadolinium permet cette distinction dans environ 95% des cas.

D'autres techniques sont proposées en cas de HD non exclue, non compliquée, chez le sujet jeune :

- **Chimionucléolyse** (lyse des mucopolysaccharides du nucléus pulposus avec respect de l'annulus).
- **Nucléotomie percutanée**
- **Dissectomie percutanée automatisée.**

SCIATIQUES NON DISCALES

Les étiologies sont nombreuses et variées.

Syndrome de sténose du canal lombaire

Spondylolisthésis

Tumorales : neurinome, méningiome, métastases, épendymome, myélome, ostéome, hémangiome...

Infectieuses : mal de Pott, spondylodiscite à germes banaux, arthrites sacro iliaques, épидурite.

Inflammatoires : spondylarthrite ankylosante, maladie de Paget.

Malformatif : kyste synovial, mégacul de sac,....

Les **sciatiques tronculaires** sont caractérisées par un déficit sensitivo-moteur plutôt que par des algies. Les douleurs sont le plus souvent imprécises. La topographie est variable selon le niveau lésionnel (SPE, SPI, nerf grand sciatique). Les étiologies sont nombreuses :

- tumorales : cancers pelviens (TR), tumeurs osseuses (sacrum) ou des troncs nerveux
- traumatiques : injection IM malencontreuse, hématome fessier,...
- vasculaires : anévrisme poplité.

Sciatique cordonale (3%). Elles siègent le plus souvent en T12 , L1, L2 avec des douleurs fulgurantes survenant au repos plus ou moins exagérées par la flexion du cou. L'étiologie est essentiellement tumorale.

CANAL LOMBAIRE ÉTROIT

Le syndrome du canal lombaire étroit est dû à la souffrance des racines de la queue de cheval au niveau du canal rachidien lombaire rétréci (Verbiest,1949). Il touche surtout les hommes entre 40 et 60 ans et est fréquent chez le Noir.

NEUROPATHOLOGIE

On distingue les sténoses (isolées ou mixtes) :

- congénitales, constitutionnelles . pédicules : brièveté
 - lames : épaissement, réduction de la longueur
 - articulaires : hypertrophie
 - ligament jaune, épaissi, calcifié. La distance interpédiculaire est respectée.
- acquises : ostéophytes, saillie discale, hernie discale, spondylolisthésis. Les sténoses sont concentriques (antéro-postérieures) et/ou latérales ("récessus"). Les étages les plus touchés sont par ordre de fréquence décroissante : L5, L4, L3, L2. En moyenne le nombre de niveaux intéressés est de 2 ou 3. La physiopathologie de la symptomatologie clinique fait intervenir des éléments mécaniques, des facteurs dynamiques (influence de la marche, de la posture) et vraisemblablement, des facteurs vasculaires.

CLINIQUE

1 - *La claudication intermittente* de la queue de cheval (neurogène) est un signe fréquent et évocateur. Après un périmètre de marche, le malade ressent une faiblesse musculaire dans les jambes parfois des paresthésies. Si la marche est poursuivie, des douleurs peuvent apparaître puis une difficulté motrice. Ces troubles peuvent être unis ou bilatéraux. Parfois l'extension du tronc aggrave les troubles, la position penchée en avant les améliore.

2 - Lombo-radiculalgie(s) mal systématisée(s) parfois à bascule, pouvant disparaître le tronc fléchi en avant ou accroupie. Rarement syndrome de la queue de cheval.

3 - Les signes physiques sont discrets (Lasègue dans 40 % des cas), parfois une amyotrophie est relevée.

PARACLINIQUE

1 - **Saccoradiculographie** : aspect en sablier ou festonné étagé. Mais elle peut être prise en défaut dans le syndrome du récessus latéral étroit et insuffisante lorsqu'il existe un blocage complet. L'étude de clichés dynamiques

est utile.



Fig 1 Saccoradiculographie : canal lombaire étroit.

- TDM : diamètre inférieur à 12 mm ; aspect trifolié du canal vertébral (récessus < 3 mm). Visualisation des récessus.

2 - IRM. Axial T2.

3 - EMG en cas de doute diagnostic.

L'épreuve du tapis roulant peu aider au diagnostic.

TRAITEMENT

Médical

Repos. AINS. Infiltrations

Chirurgical . Indications :

- en urgence en cas de paralysie, de syndrome de la queue de cheval
- douleurs réduisant les activités quotidiennes.

Laminectomie décompressive étendue ou non aux apophyses articulaires à leur face profonde (facetectomie interne), et si besoin, foraminotomie. Le geste doit être délicat pour éviter une instabilité et une brèches durale. L'hémostase doit être parfaite. Ce geste est associé selon les cas à une discectomies. L'ostéosynthèse indiquée en cas d'arthrectomie est exceptionnelle. L'âge n'est pas une contre-indication. Seul l'état physiologique intervient pour récuser l'intervention.

Résultats. 80 à 90 % de bons résultats sur la symptomatologie radiculaire. La régression des signes algiques est lente. La mortalité opératoire est quasi nulle. Complications : brèches duremériennes, rétention urinaire transitoire, déficit radiculaire régressif, hématome.

SPONDYLOLISTHÉSIS

Le **spondylolisthésis** est le glissement en avant d'un corps vertébral accompagné de ses pédicules et des apophyses transverses et articulaires supérieures ; ce glissement est permis par une solution de continuité ou une élongation de l'isthme (Taillard). Le spondylolisthésis s'observe chez 5 à 7% de la population adulte occidentale avec une prédominance masculine. L'âge de découverte se situe surtout entre 35 et 45 ans et peut toutefois s'observer chez le jeune de moins de 20 ans.

Le **pseudo-spondylolisthésis** (dit dégénératif) constitue une entité à part. Le déplacement en avant intéresse la vertèbre entière y compris l'arc postérieur du fait d'altérations arthrosiques des articulaires postérieures favorisées par le relâchement musculo-ligamentaire et l'ostéoporose. Il s'observe surtout chez la femme après la ménopause, au delà de 50 ans.

La compression et la striction des racines au niveau des foramens et des récessus latéraux, l'association à une hernie discale expliquent la symptomatologie radiculalgique.

ETIOPATHOGÉNIE

Au niveau de la lyse isthmique il existe une perte de substance osseuse remplacé par du tissu fibreux limité par de l'os normal formant parfois un nodule. Le niveau intéressé est souvent L5-S1 plus rarement L4-L5. Une dysplasie locale commandée par un facteur génétique entraîne une fracture de fatigue de l'isthme. Le traumatisme est une cause exceptionnelle.

CLINIQUE

Asymptomatique ou

- 1- Lombalgies isolées d'intensité variable, de caractère mécanique.
- 2 - Lomboradiculalgies - cruralgies, sciatalgies - le plus souvent bilatérales, mal systématisées, volontiers tronquées.
- 3 - Claudication intermittente radiculaire.
- 4 - Hyperlordose lombaire.

PARACLINIQUE

1 - La radiographie du rachis avec des clichés dynamiques . Des tomographies sont réalisées en l'absence d'IRM. Le stade du déplacement (Legerding) est apprécié :

- Stade 1 : inférieur au 1/3 de la longueur du plateau vertébral
- **Stade 2** : entre 1/3 et 2/3
- **Stade 3** : entre 2/3 et 3/3
- **Stade 4** : spondyloptose L'évolution des déplacements est en général modeste.

2 -La sacroradiculographie permet de réaliser des clichés dynamiques.

3

- IRM
- TDM

TRAITEMENT

L'évolution se fait essentiellement sur un mode chronique, dans la majorité des cas bien supporté. Le caractère invalidant de la symptomatologie indique **une prise en charge médicale** dans 90% des cas : kinésithérapie (rééducation posturale, renforcement de la sangle abdominale, lombostat, antalgique, AINS). La chirurgie, proposée

après échec du traitement médical bien conduit, entraîne une disparition des douleurs dans les 2/3 des cas.

MÉTHODES. Plusieurs méthodes sont proposées.

- Décompression radiculaire :
 - résection de l'arc postérieur mobile (Gill)
 - discectomie, facetectomie, foraminotomie, arthrectomie, résection du chevalet postérieur. Ces gestes peuvent être isolés ou associés.
 - **Arthrodèse de l'étage olisthésique :**
 - postérieure, au niveau des lames et des épineuses
 - postéro-latérale intersomatique sans ou avec ostéosynthèse
 - antérieure . L'arthrodèse expose à des risque de troubles sexuels à cause d'une possible du nerf pré-sacré.
 - implantation de cages intersomatiques, en cours d'évaluation. L'indication de l'arthrodèse est difficile et doit passer par le test du corset.
-
- **Réduction du déplacement :** difficile à obtenir, par utilisation de plaques vissées avec des vis de rappel.

NÉVRALGIE CERVICO-BRACHIALE PAR HERNIE DISCALE

La névralgie cervico-brachiale correspond à une radiculalgie secondaire à un conflit disco et/ou ostéophyto-radiculaire. La véritable hernie discale (hernie "molle") est rare. Souvent il s'agit d'un nodule disco-ostéophytique entraînant un rétrécissement du foramen intervertébral suivi d'une inflammation radiculaire. La femme dans la tranche de la quarantaine paraît être plus souvent touchée que l'homme.

CLINIQUE

Apparition spontanée ou après un effort violent ou un traumatisme d'une :

1 - Radiculalgie : douleur permanente, lancinante, exacerbée par le mouvement, les efforts, calmée par le repos, pouvant persister la nuit accompagnée ou remplacée par des paresthésies. L'intensité peut être cependant variable, le trajet tronqué ou varié compte-tenu de la naissance et de l'oblicuité des radicelles. Une douleur interscapulaire est quelquefois signalée évocatrice d'une compression du LVCP. Une attitude antalgique - bras en écharpe ou en abduction derrière la tête - est souvent retrouvée.

2 - L'examen recherche : une éventuelle atteinte médullaire, un déficit moteur, une hypoesthésie, une amyotrophie, une abolition, une inversion ou une asymétrie des réflexes ostéo-tendineux.

PARACLINIQUE

1 - **Radiographie du rachis**, face , profil, 3/4

2 - **TDM** avec IV. Visualise mieux les foramens contrairement à l'IRM.



Fig 1 TDM Hernie

cervicale "molle": hypodensité ovale
faisant saillie dans l'espace épidual.

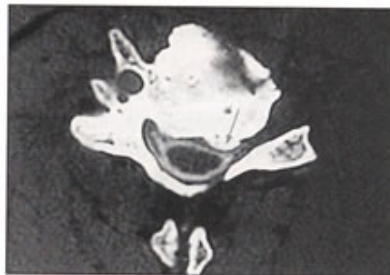


Fig 2 Myéloscan. Hernie cervicale "dure": nodule ostéophytique..

3 - IRM

Fig 3 IRM, sagittale T2 Hernie discale
sous ligamentaire.



4 - Myélographie, couplée éventuellement à la TDM (myélo- scan). Indiquée en cas de souffrance médullaire en l'absence d'IRM.

5 - EMG en cas de doute diagnostique. Une NFS-VS, et CRP font partie du bilan systématique.

Diagnostic différentiel : Périarthrite scapulo-humérale, métastase, spondylite infectieuse, neurinome, méningiome, syndrome canalaire (nerfs médian, cubital), syndrome du défilé thoracique, syndrome de Pancoast-Tobias, syndrome de Parsonage Turner, syringomyélie,

TRAITEMENT

Médical

Antalgique, anti-inflammatoires non stéroïdiens, myorelaxants parfois corticoïdes à fortes doses puis rapidement dégressives. Dans les formes hyperalgiques, le port d'un collier cervical est recommandé. Dans la majorité des cas, on assiste à une régression des douleurs dans un délai d'un mois.

Chirurgical Il n'est pratiqué que dans 1 à 3 % des cas, après échec du traitement médical. Les résultats sont bons dans 95% des cas. Le taux de récurrence est d'environ 4%. Deux types d'abord peuvent être pratiqués afin de réaliser la discectomie :

- un abord cervical antéro-latéral (Cf technique chirurgicale p. ...)

- un abord postérieur interlaminaire avec une arthrectomie interne. Cet abord moins utilisé que le précédent est proposé en cas de hernie latérale..

MYÉLOPATHIE CERVICARTHROSIQUE

La myélopathie cervicarthrosique résulte de lésions de la moelle cervicale secondaire à des lésions arthrosiques du rachis. Elle pose des difficultés diagnostiques car l'arthrose cervicale est retrouvée chez 80% des sujets après 60 ans. Cependant l'atteinte médullaire n'est observée que dans 0,5% des cas.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie . La cervicarthrose peut être localisée ou multi étagée.

Macroscopie :

- moelle souvent aplatie, parfois atrophique avec des méninges épaissies
- uncarthrose, arthrose corporéale, interapophysaire. Microscopie : foyers de démyélinisation, gliose, cavitations disséminées. Les vaisseaux sont normaux ou athéroscléreux.

La pathogénie est mal connue. Comme facteurs favorisants, on retrouve : une étroitesse congénitale du canal vertébral (inférieur à 12 mm), des ostéophytes faisant protrusion dans le canal réduisant le diamètre du canal rachidien, des lames qui peuvent être épaisses, une hypertrophie, une calcification du ligament jaune, du LVCP. Les facteurs dynamiques jouent un rôle prépondérant avec les microtraumatismes répétés au cours des mouvements cervicaux. Une composante vasculaire a été évoquée : stase veineuse (Aboulker), compression des artères médullaires.

CLINIQUE

Il s'agit en général d'un homme de 50-60 ans présentant des :

1 - Troubles de la marche d'installation progressive (claudication intermittente) avec parfois dans les antécédents une névralgie cervico-brachiale

2 - Troubles sensitifs : paresthésies, astéréognosie, rarement troubles arthrocinétiques, hypoesthésie. Douleurs cordinales révélées par le signe de Lhermitte. Cervicalgies associées ou non à des algies radiculaires, douleurs interscapulaires.

3 - Un syndrome pyramidal sera recherché (signe de Hoffman). de même qu'un déficit moteur. Celui-ci peut évoluer vers une tétraplégie, une paraplégie ou une hémiplégie. Il existe des formes ataxo spasmodiques. Les troubles sphinctériens sont inconstants.

4 - Une amyotrophie des membres supérieurs peut être observée avec des fasciculations pouvant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique. Une abolition ou une inversion des réflexes ostéo-tendineux sera recherchée ainsi qu'une absence de signes supra-médullaires. Le tableau d'insuffisance vertébro médullaire est rare. Parfois il s'agit d'un tableau de compression médullaire sans niveau sensitif précis.

PARACLINIQUE

1 - Radiographie du rachis cervical (face, profil, 3/4 et dynamique) : cervicarthrose

2 - IRM (spin-écho). Un hypersignal intramédullaire en T2 est en faveur d'une myélopathie.



Fig 1 IRM T2 : myélopathie cervicarthrosique.

- 3- Myélographie, en l'absence d'IRM : disparition des espaces sous-arachnoïdiens, rétrécissement du canal.
- 4 - TDM, avec fenêtres osseuses, associée à une injection intra-thécale de métrizamide (myélo-scanner).
- 5 - EMG lorsqu'une SLA est évoquée. PES.

Diagnostic différentiel

Compression médullaire tumorale, sténose congénitale, calcifications et ossifications du ligament vertébral commun postérieur (fréquents en Extrême Orient), sclérose latérale amyotrophique, malformations vasculaires, malformation de la charnière occipito-cervicale.

TRAITEMENT

MÉDICAL Immobilisation cervicale par une minerve, repos au lit, antalgique, myorelaxant, anti-inflammatoire non stéroïdien. Une amélioration peut être observée dans la moitié des cas.

CHIRURGICAL

Méthodes :

- 1 - Laminectomie cervicale
- 2 - Discarthrosectomie par abord antérolatéral associée ou non à une greffe inter-somatique (Cloward, Smith-Robinson). Le greffon est utilisé de façon systématique par certains auteurs ("fusion") et conseillé par d'autres lorsque l'exérèse est pratiquée sur plusieurs niveaux.
- 3 - Somatotomie médiane antérieure avec ou sans mise en place d'un greffon.

Indication

L'indication chirurgicale est difficile à poser. Seront opérés les malades présentant un syndrome neurologique allant s'aggravant après une épreuve de port d'une minerve. Une laminectomie est pratiquée en cas de protrusion étagée globale. La discarthrosectomie est effectuée chez les malades présentant une discarthrose localisée sur 1 ou 2 voire 3 étages. La somatotomie s'adresse aux malades présentant une cervicarthrose pluriétagée. L'association, abord antérieur et postérieur peut être proposée.

Résultats : modestes, environ 50 % d'amélioration - souvent fonctionnelle - demandant un recul de plusieurs années, car quelquefois une aggravation clinique peut apparaître même après une décompression satisfaisante, traduisant notre méconnaissance de l'histoire naturelle des myélopathies cervicarthrosiques. Les facteurs pronostiques sont fonction de l'âge, de la sévérité de la myélopathie et de la durée de l'évolution de la symptomatologie.

SYRINGOMYÉLIE

La syringomyélie (syrinx : flûte ou tube) terme proposé en 1824 par Ollivier d'Angers se définit comme étant une cavité intra médullaire pouvant intéresser plusieurs étages. L'hydromyélie traduit une dilatation du canal

épendymaire. Il s'agit d'une affection évoluant lentement, inéluctablement, entraînant des séquelles fonctionnelles sévères. Les progrès neuroradiologiques (IRM) et neurochirurgicaux permettent actuellement un espoir thérapeutique.

NEUROPATHOLOGIE

Siège : habituellement la moelle cervicale avec un développement maximal dans le renflement mais pouvant intéresser aussi la moelle thoracique et lombaire. Au niveau du bulbe, on parle de syringobulbie qui se caractérise par des fentes.

Macroscopie : moelle distendue, fusiforme, s'affaissant en position déclive ; elle peut cependant être atrophique. La cavité siège dans la substance grise en arrière de l'épendyme, pouvant communiquer avec le canal épendymaire.

Microscopie : gliose fibrillaire ou épithéliale de type épendymaire.

Composition du liquide : à peu près semblable à celle du LCS.

Malformations associées : Arnold- Chiari, Dandy -Walker, impression basilaire, occipitalisation de C1, dislocation atloïdo axoïdienne, fusion vertébrale,...)

PATHOGÉNIE

La syringomyélie est rarement secondaires à des lésions :

- post-traumatiques
- vasculaires : ischémique, hémorragique
- inflammatoires : arachnoïdite
- tumorales : coexistence d'une cavité syringomyélique entre 25% et 57%
- infectieuses : rachidienne, médullaire. Elle est fréquemment PRIMITIVE. Plusieurs théories ont été proposées :
- dysraphique : trouble de la fermeture du tube neural,
- hydrodynamique (Gardner 1965) : l'imperforation des trous de Magendie et de Lushka entraînerait un engagement du bulbe et des amygdales cérébelleuses (malformation d'Arnold Chiari) empêchant la circulation du LCS du 4ème ventricule vers la grande citerne. Il en résulterait un passage du LCS vers le canal épendymaire grâce à la persistance d'une dilatation du canal neural (hydromyélie). L'effraction, du fait des pulsations du LCS, dans le parenchyme constituerait la syringomyélie. Cependant comment expliquer les syringomyélias sans malformation d'Arnold Chiari, sans hydrocéphalie ? Par ailleurs, le canal épendymaire est le plus souvent virtuel chez l'adulte et les orifices de Magendie et Lushka sont généralement fonctionnels. Aboulker propose donc le mécanisme suivant : un trouble de la circulation du LCS (obstruction de la grande citerne ou obstacle intrarachidien) crée une gêne du flux ascendant du LCS entraînant une stagnation en aval du LCS puis une pénétration intramédullaire du LCS par les espaces de Virchow - Robin à la jonction radicellomédullaire postérieure avec création d'une fente, d'une cavitation dans la substance grise où la résistance est moindre. L'extension de la lésion progressera ensuite vers le haut.

La clinique s'explique par l'interruption de la décussation spino thalamique (deuxième neurone) avec une extension possible des lésions vers les cornes antérieure et postérieure et en hauteur.

CLINIQUE

L'évolution est lente sur plusieurs années avec parfois des phases de stabilisation. Rarement l'évolution est rapide en 2 - 5 ans (5 à 10%). La symptomatologie d'appel est variée et protéiforme.

1 - **L'aspect physique** suivant est évocateur : patient de 28 à 35 ans souvent masculin de petite taille (10%), cou court, cheveux implantés bas, cypho-scoliose, signes dysraphiques (hyper-trichose, lipomes, angiome plan) consultant pour :

- une symptomatologie douloureuse : céphalées, cervicalgies banales, torticolis, dorsalgies, lombalgies, brachialgies cuisantes, lancinantes, ... ; névralgies cervico- brachiales sans trajet radiculaire précis, paresthésies.

Céphalées occipitales + cervicalgies + brachialgie doivent évoquer le diagnostic de syringomyélie.

- des troubles de la marche : raideur, lourdeur, engourdissement, faiblesse ; chez l'enfant, gêne à l'acquisition de la station debout et de la marche
- trouble moteur, sensitif du membre supérieur : maladresse, gêne à la préhension, disparition de la sensibilité au chaud, hypoesthésie algique, brûlures inaperçues
- troubles trophiques : sudation, phénomènes oedémateux, gros bras indolore, d'allure paroxystique.

2 - Syndrome lésionnel :

- syndrome syringomyélique "suspendu", intéresse presque toujours les membres supérieurs, totalement ou en partie, souvent bilatéral mais toujours asymétrique associant ou non la région cervicale, thoracique, " en cape"
- symptomatologie sensitive : dissociation thermo -algésique (chaud, froid, douleur), conservation du tact, du sens de positionnement des segments de membres.
- syndrome neurogène périphérique : amyotrophie, paralysie, fasciculations, réflexe ostéo tendineux aboli surtout C8 -T1, amyotrophie de la loge thénar, hypothénar, des interosseux ("main de singe").
- troubles trophiques : peau sèche, rugueuse, squameuse, luisante, rouge, oedème dur, blessures, brûlures, panaris indolore pouvant mener à l'amputation des phalanges (Morvan) ; arthropathie de Charcot, grosse articulation, tuméfiée, oedème ; syndrome de Claude Bernard Horner.

3 - **Syndrôme sous lésionnel** : syndrome pyramidal, paraparésie spasmodique, syndrome bulbaire, vestibulaire, paralysie des nerfs V, mixtes. Syndrome cérébelleux.

4 - **Syndrôme bulbocérébelleux** : paralysie pharyngo-laryngée, du nerf V, syndrome vestibulaire.

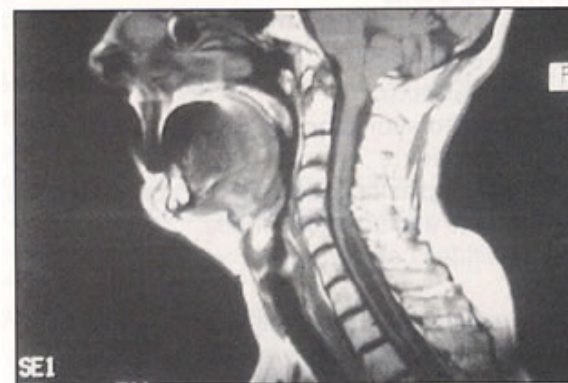
PARACLINIQUE

1 - **IRM T1T2 + T1 Gadolinium** : visualisation de tout l'axe spinal et de la fosse postérieure en coupe sagittale. Une tumeur kystique sera recherchée avec attention. Des septa peuvent être visualisés. La forme arrondi évoque un kyste sous tension. L'injection de Gadolinium permet de rechercher une tumeur adjacente.

2 - **Myéloscanner**, examen réalisé 6 à 8 heures après l'injection sous-arachnoïdienne de produit de contraste : hyperdensité centro-médullaire.

3 - Myélographie : "grosse moelle", érosion des pédicules ou examen normal.

4 - Dans un but de bilan : radiographie du crâne (malformations de la charnière), du rachis complet (cyphose, scoliose, ...), des articulations pathologiques.



Syringomyélie cervico-thoracique.

TRAITEMENT

Chirurgie. Plusieurs techniques ont été proposées sans que l'unanimité soit faite :

- Dérivation syringo - péritonéale. Dérivation syringo - sous arachnoïdienne. Dérivation ventriculo-péritonéale.

En cas de malformation de Chiari associé, plusieurs techniques ont été proposées. dans tous les cas elles nécessitent un abord de la fosse postérieure : ouverture du foramen magnum - laminectomie C1 (C2). Plastie d'agrandissement du fourreau dural - ouverture du toit du V4 (souvent obstrué par une arachnoïdite épaisse). Pour certains exérèse -

aspiration des tonsilles cérébelleuses par un pertuis arachnoïdien . La mortalité est estimée à 5%. La morbidité est le fait de troubles bulbaires en particulier respiratoires.

Les **indications** sont difficiles à établir. L'intervention peut être indiquée chez le sujet jeune, dans les syringomyélie à évolution rapide et les formes algiques.

Pronostic Il est fonction : de l'âge, de la rapidité de l'évolution et de l'importance du déficit neurologique.

MALFORMATIONS DE LA CHARNIÈRE OCCIPITO - CERVICALE

Les malformations de la charnière occipito-cervicale sont diverses et variées.

NEUROPATHOLOGIE

Malformations osseuses

- 1 - L'impression basilaire.
- 2 - La fusion occipito-atloïdienne.
- 3 - Les blocs cervicaux.
- 4 - L'odontoïde hypoplasique, séparée du corps de l'axis.
- 5 - Les dislocations atloïdo-axoïdiennes.
- 6 - Les spinas-bifidas cervicaux.
- 7 - "Proatlas".
- 8 - Déformations du foramen magnum : élargissement ou au contraire, sténose, asymétrie des contours, déformation de ses bords.
- 9 - Dysplasie basi-occipitale.
- 10 - Hyperplasie du basi-occipital ;

Les malformations nerveuses souvent associées

- a) malformation d'Arnold-Chiari
- b) malformation de Dandy et Walker
- c) Cavités liquidiennes intrabulbaires ou intra -médullaires.

- Les malformations congénitales pouvant être associées :

- 1 - Vertébrales : scoliose, cypho-scoliose, anomalies transi -tionnelles de la charnière lombo-sacrée, spina-bifida lombaire ou sacré. Anomalies des corps vertébraux, hémispondyles, platyspondylie.
- 2 - Anomalies cervico-thoraciques : côte cervicale, malformation costale, syndrome de Sprengel (surélévation congénitale et hypoplasie de l'omoplate).
- 3 - Anomalies crânio-faciales : asymétrie de la face, hémi- atrophie faciale, dysostose mandibulaire, asymétrie du crâne , microcéphalie, anomalies oculaires (microphthalmie, etc.), malformation des oreilles (rétrécissement du conduit auditif, etc.), de la voûte palatine, bec-de-lièvre, etc.
- 4 - Anomalies des membres : agénésie de certains segments de membre, syndactylie, polydactylie, pied-bot, pied

creux, etc.

5/ Anomalies viscérales : dilatation kystique des bronches, cardiopathies congénitales, anomalies rénales et utérines.

6/ Anomalies cutanées : mélanose oculo-faciale, angiomatose cutanée, etc.

Étiologie Trouble du développement embryonnaire avant le 40e jour.

Les lésions nerveuses sont essentiellement le fait **de compressions** :

- osseuses

- rétrécissement du foramen magnum par l'odontoïde
- luxation et dislocation atloïdo-axoïdienne et odontoïdo-atloïdienne.
 - méningées
- fibrose arachnoïdienne
- kystes séreux
- bride fibreuse à la partie postérieure du foramen magnum
 - vasculaires
- artères ou veines anormalement développées
- modifications du trajet : compression de l'artère vertébrale ou de ses branches,....

CLINIQUE

Asymptomatique ou présence de :

Syndromes neurologiques s'installant progressivement.

- 1 - Syndrome cérébello-bulbaire
- 2 - Syndrome pyramidal des membres
- 3 - Syndrome syringomyélique ou syringo-bulbique
- 4 - Hydrocéphalie.

Des formes dissociées parétiques, paresthésiques, amyotrophiques, atteinte des nerfs crâniens peuvent être observées.

Des signes cervicaux doivent être recherchés :

- ▶ brièveté du cou, implantation basse des cheveux
- ▶ anomalie du port de la tête - antécédents de torticolis à répétition, de crises douloureuses cervicales.

PARACLINIQUE

1- IRM

2 - Radiographie standard - Tomographies clichés de profil et de face

impression basilaire : lignes de Chamberlain, de Mac Grégor ; lignes bimastoïdienne, digastrique.

TRAITEMENT

Chirurgical . Il doit prendre en compte les différentes malformations.



: Ligne de Chamberlain unissant les mastoïdes au bord postérieur

HERNIE DISCALE THORACIQUE

Les hernies discales (HD) thoraciques sont rares, 1 cas par million d'habitants par an et représentent moins de 1% de l'ensemble des hernies discales. Elles se rencontrent surtout entre 30 et 50 ans avec un pic au cours de la 4^{ème} décennie. Les hommes paraissent plus intéressés que les femmes. Une étiologie traumatique est habituellement retrouvée chez les jeunes.

NEUROPATHOLOGIE

75% des HD thoraciques siègent en dessous de T8. Le nodule disco-arthrosique est médiale / médiolatérale dans 70% des cas.

CLINIQUE

- 1 - Dorsalgie, radiculalgie, douleurs projetées dans les jambes ou le bassin ; paresthésies.
- 2 - Compression médullaire thoracique.

PARACLINIQUE

- 1 - **TDM**
- 2 - **Myéloscanner** : compression du produit de contraste en regard du disque lésé.
- 3 - IRM. Sagittal T2.
- 4 - Saccoradiculographie-tomographies
- 5 - Radiographie du rachis : calcifications au niveau du disque lésé dans environ 50 % des cas.

TRAITEMENT

Chirurgical

Les aggravations post opératoires après laminectomie (entre 20 et 30%) ont conduit à proposer d'autres abordages : transpédiculaire, transthoracique, costo-transversectomie.

Résultats : 80% d'amélioration ou disparition de la symptomatologie initiale en utilisant ces dernières techniques.

SYNDROME DU CANAL CARPIEN

Le syndrome du canal carpien traduit un ensemble de manifestations clinique et électrique dues à la compression du nerf médian dans le canal carpien. Il touche la femme 4 fois sur 5, au cours de la période préménopausique. Les professions avec activité manuelle sont exposées. La forme idiopathique est la plus fréquente (70 %). Des causes peuvent parfois être retrouvées :

- post-traumatique (15%) par compression directe osseuse ou liée à un hématome ou à un oedème
- synovite rhumatoïde (10%) : polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux, goutte, synovite spécifique, tuberculose, amylose
- endocrinienne : myxoedème, acromégalie, grossesse, ménopause
- malformative : anomalie congénitale osseuse et musculaire

- tumorale : lipome, neurinome, kystes synoviaux -*infectieuse : phlegmons des gaines
- vasculaire : hémophilie.

NEUROPATHOLOGIE

Dans la forme primitive : hypertrophie du ligament annulaire, synovite. A l'examen microscopique des lésions axonales et myéliniques dues à un "étranglement" du nerf sont observées.

CLINIQUE

1 - Acroparesthésies nocturnes dans le territoire du nerf médian (fourmillements, engourdissement, calmées par la friction, l'agitation des doigts, l'élévation du bras) avec des accès nocturnes. L'auriculaire est épargné. Une irradiation vers l'avant-bras est fréquente. Les manoeuvres de Tinel et de Phalen reproduisent la douleur. La bilatéralité est fréquente.

2 - Le déficit moteur peut être important avec une amyotrophie de l'éminence thénar, et des troubles trophiques, vasomoteurs peuvent coexister.

PARACLINIQUE

1- **E.M.G.** : allongement de la latence motrice distale du nerf médian.

2 - **Radiographie de la main**

- IRM avec une antenne de surface : augmentation du signal du nerf médian. Normalisation du signal après une section réellement décompressive.

TRAITEMENT

Médical : attelle, anti-inflammatoire non stéroïdien, infiltration de corticoïdes.

Chirurgical : section du rétinaculum des fléchisseurs (ligament annulaire du carpe) 85% de bons résultats. La douleur disparaît immédiatement dans la majorité des cas.

Indications : troubles moteurs, amyotrophie, inefficacité du traitement médical, signes électromyographiques de souffrance.