

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Minimum requis pour l'examen : Question Internat 227 : Syndrome de la queue de cheval : diagnostic

*Objectifs de la Société Française de Neurologie (à titre d'exemple des exigences des sociétés savantes !) :
Syndrome de la queue de cheval*

1 Connaissances requises

1.1 Décrire les principaux symptômes et signes cliniques du syndrome de la queue de cheval complet, incomplet et latéralisé

1.2 Énoncer les éléments cliniques différenciant ce syndrome d'une polyradiculonévrite aiguë et d'un syndrome du cône médullaire

1.3 Connaître le statut de grande urgence neurochirurgicale du syndrome et, par conséquent, l'urgence de l'IRM

1.4 Citer les causes les plus fréquentes

1.5 Connaître la séméiologie clinique et radiologique d'une sténose du canal lombaire

2 Objectifs pratiques

2.1 Chez un patient réel ou simulé atteint d'un syndrome de la queue de cheval :

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- proposer une stratégie diagnostic et thérapeutique

2.2 Évoquer le diagnostic de syndrome de la queue de cheval sur un cas vidéo

On appelle syndrome de la queue de cheval l'atteinte bilatérale (on parle d'hémisynonyme pour une atteinte unilatérale) des racines lombosacrées, en dessous du cône terminal : racines L2 à S5).

Le diagnostic et le traitement sont très urgents, sous peine de séquelles fonctionnelles graves.

I- Signes cliniques

En dessous du cône terminal, une compression entraîne une atteinte nerveuse périphérique, pluriradiculaire. Elle peut être incomplète voir unilatérale.

On distingue un syndrome rachidien, et une atteinte pluriradiculaire.

Les douleurs lombaires :

Lombalgies aiguës, contractures musculaires.

Ces symptômes peuvent rendre compte aussi bien de la compression radiculaire que d'un syndrome rachidien. (Une compression purement intradurale peut donner des lombalgies et des contractures des muscles spinaux).

Les douleurs d'origine lombaire peuvent être mécaniques (par exemple origine discale), ou inflammatoire (spondylodiscite).

Douleurs radiculaires :

Mono ou pluriradiculaires, à type de tiraillements (c'est la façon dont la douleur est le plus souvent décrite par le patient) ou de paresthésies. En fonction du niveau : cruralgies ou sciaticques. Pour les racines les plus basses, les douleurs sont de type sacralgies, douleurs périnéales ou génitales (ces dernières peuvent aussi correspondre aux niveaux L1 et L5). Attention, un déficit complet (l'équivalent pluriradiculaire de la sciatique paralysante), les douleurs s'estompent et sont remplacées par un déficit sensitivo-moteur complet.

Les troubles sensitifs :

Hypo voir anesthésie à tous les modes (atteinte périphérique), selon une topographie radiculaire avec atteinte de plusieurs racines (uni ou bilatérale). La caractéristique du syndrome de la queue de cheval repose dans l'anesthésie en selle : déficit sensitif de la région du périnée : les organes génitaux externes et de la marge anale.

Les troubles moteurs :

Atteinte radiculaire : hypotonie, déficit moteur segmentaire en fonction des racines atteintes, abolition ou au moins diminution des ROT.

Le déficit moteur complet réalise une « paraplégie » flasque.

Abolition de la contracture anale volontaire au toucher rectal.

Les réflexes :

Diminution ou abolition des ROT.

Abolition du réflexe crémasterien (L1-L2) dans les compressions très hautes

Abolition du réflexe anal (S3-S5) et du réflexe bulbo-caverneux (S3-S4).

Troubles génito-sphinctériens :

Difficulté à uriner, nécessité de pousser pour la miction. Rétention d'urine.

Attention : les pseudo-incontinences urinaires sont des mictions par regorgement.

Cette rétention n'est pas douloureuse (troubles sensitifs associés).

Atonie ou hypotonie du sphinctère anal. Constipation.

Impuissance sexuelle.

L'étude du résidu post-mictionnel :

On demande au patient une miction « normale », puis un sondage vésical est réalisé, pour connaître le volume d'urine résiduel dans la vessie. Il est pathologique au-dessus de 50cc. Cet examen est utile à visée médico-légale ! Il est toujours effectué en cas de doute, ou de syndrome avéré, pour essayer de quantifier le degré d'atteinte des fonctions sphinctériennes.

II- Examens complémentaires

Ce sont des examens à demander en **urgence**. Existe-il une compression, à quel niveau ? Quelle est l'étiologie la plus probable et le mécanisme.

Les radiographies standards :

Montrent des densifications osseuses (métastases ostéocondensantes par exemple pour les néoplasmes de la prostate).

Images de lyse osseuses, tassement vertébraux, altérations des plateaux vertébraux, antélisthésis,...

L'IRM :

C'est l'examen de choix, permet une exploration de toute la queue de cheval dans les trois plans de l'espace. Permet de déceler des anomalies à distance (métastases multiples).

La tomодensitométrie (scanner) :

Utile pour vérifier la densité osseuse des corps vertébraux et de ce fait se faire une idée du danger de tassement en cas de lésion lytique. Cependant, n'explore qu'un certain nombre de niveaux (il faut orienter le niveau des coupes en fonction de la clinique).

La radiculosaccographie

Injection de produit hydrosoluble iodé par ponction lombaire. Utilisée quand l'IRM n'est pas possible (disponibilité, contre-indication comme un stimulateur cardiaque).

L'EMG

N'a pas de place en urgence. Utile en cas de doute ou pour le diagnostic d'une compression chronique, ou pour le suivi.

III- Diagnostic différentiel et étiologies

Le syndrome du cône terminal et la compression médullaire ne représentent pas vraiment des diagnostics différentiels, simplement, le niveau de la compression est plus haut situé : Pour le syndrome du cône terminal, des signes cliniques d'atteinte centrale s'ajoutent à l'atteinte radiculaire (par exemple signe de Babinski, mais rarement présent du fait de l'atteinte motrice !).

Les myélomalacies lombo-sacrées par atteinte de l'artère du renflement lombaire (artère d'Adamkiewicz) : s'accompagnent de lombalgies, et sont de début parfois violent. Se sont les examens complémentaires qui redressent le diagnostic, montrant l'absence de compression du fourreau dural.

Il arrive de faire un diagnostic de syndrome de la queue de cheval chronique, à l'occasion d'un accouchement, par exemple. Parfois le bilan met en évidence à ce moment là une lésion **de type malformative** comme un spinalipome (rappel : un lipome médullaire ou du cône n'est pas une tumeur) ou une agénésie sacrée plus ou moins complexe, associée ou non à une constipation ancienne (qui a même parfois donné lieu à un traitement chirurgical). Certaines formes sont familiales et compatibles avec une vie quasi normale (Syndrome de régression caudale ou de Curarino). Il s'agit de lésions non évolutives, décelées du fait d'une aggravation des symptômes, par atteinte dégénérative liée à l'âge par exemple (aggravation de troubles sphinctériens) ou à l'occasion d'un traumatisme tel un accouchement.

Le syndrome de la moelle attachée correspond à une atteinte en général médullaire, due à la différence de vitesse de croissance entre le rachis et la moelle épinière dans l'enfance et l'adolescence. Si la moelle est adhérente soit de façon congénitale, soit après une opération précoce, la traction que va engendrer la croissance sera responsable d'une atteinte médullaire progressive lente. Cette pathologie intéresse 17% des myéломéningocèles mais reste exceptionnelle dans les régressions caudales.

Les polyradiculonévrites :

Atteinte périphérique, ascendante, avec atteinte éventuelle des nerfs crâniens, par contre atteinte exceptionnelle des sphinctères.

Atteintes plexuelle :

Déficit d'origine plexuel au niveau du petit bassin.

Antécédents de néoplasme gynécologique ou colique, de radiothérapie.

Peut être douloureux (douleur abdominale basse), ou non (atteinte post radique).

Le diagnostic différentiel est certain, une fois l'absence de compression établie par les examens radiologiques.

Les étiologies :

On retrouve les étiologies des compressions médullaires non traumatique, dans un ordre différent de fréquence :

Hernie discale

C'est la cause la plus fréquente de syndrome de la queue de cheval. La séquence classique : lombalgie aiguë – sciatique – atteinte pluriradiculaire et sphinctérienne au cours d'un paroxysme douloureux n'est pas toujours respectée.

Devant toute sciatique, le diagnostic doit être évoqué et recherché à l'interrogatoire et à l'examen clinique.

Compressions d'origine épidurale et/ou osseuse

Métastases épidurales (extension de localisations vertébrales adjacentes le plus souvent) avec ou sans tassement vertébral : néoplasmes ostéophiles, maladie de Kahler, hémopathies malignes, lymphomes (sans atteinte osseuse dans ce cas).

Les tumeurs extradurales bénignes sont rares : chordomes par exemple.

Causes infectieuses

Spondylodiscites à pyogène : syndrome infectieux aigu, clinique et biologique, tableau bruyant, très douloureux (syndrome rachidien souvent au premier plan).

Mal de Pott (évolution à bas bruit, insidieux, chronique).

Tumeurs intradurales

Neurinomes, éventuellement méningiome : d'évolution très chronique avec « décompensation » aiguë.

Ependymomes : tumeur souvent bénigne dans la forme myxopapillaire. Peut décompenser brutalement à l'occasion d'un traumatisme minime ou même spontanément par hémorragie intratumorale.

La pathologie dégénérative lombaire

Le syndrome du canal lombaire étroit débouche, à l'extrême et en l'absence de traitement, à un syndrome de la queue de cheval chronique. Il ne faut pas attendre les signes sphinctériens pour intervenir.

Les canaux lombaires étroits des achondroplases sont particulièrement évolutifs et symptomatiques, même chez l'adulte jeune.

IV- Principes de traitement

Le syndrome de la queue de cheval est une extrême urgence.

Si une compression existe, elle doit être levée. La corticothérapie doit être débutée dès que possible en l'absence de signes infectieux évidents.

La « laminectomie » est associée à un geste décompression le plus extensif possible, puis de stabilisation si la solidité vertébrale est menacée ou en cas d'instabilité.

En cas de tumeur maligne d'origine osseuse : la radiothérapie trouve sa place, soit en urgence associé à la corticothérapie chez un patient inopérable, soit après chirurgie.

Les tumeurs intradurales et les hernies discales sont à opérer.

Pronostic : dans les syndromes aigus, malgré une intervention dans les 6 heures, 30% des patients vont garder des séquelles invalidantes (fonction sphinctérienne et sexuelle).