

Item 93

Syndrome de la queue de cheval

- I. Rappels anatomiques
- II. Diagnostic positif
- III. Formes cliniques
- IV. Diagnostics différentiels
- V. Examens complémentaires
- VI. Étiologie
- VII. Prise en charge
- VIII. Pronostic
- IX. Conclusion

Situations de départ

- 7 Incontinence fécale.
- 23 Anomalie de la miction.
- 65 Déformation rachidienne.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 69 Claudication intermittente d'un membre.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 233 Identifier/reconnaitre les différents examens d'imagerie (type, fenêtre, séquences, incidences, injection).
- 243 Mise en place et suivi d'un appareil d'immobilisation.
- 245 Prescription d'un appareillage simple.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.
- 345 Situation de handicap.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une compression médullaire	Décrire les principaux symptômes révélateurs. Diagnostiquer et décrire la sémiologie clinique du syndrome radiculaire lésionnel et le syndrome sous-lésionnel

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires devant une suspicion de compression médullaire	Ne pas faire de PL avant d'avoir fait une imagerie de la moelle épinière
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic d'une compression médullaire à l'imagerie	
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de compression médullaire	Savoir reconnaître sur une IRM le cordon médullaire, la queue de cheval et les structures avoisinantes
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Distinguer les causes extradurales, intradurales et extramedullaires, ainsi qu'intradurales
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	Savoir évoquer les diagnostics différentiels inflammatoires, infectieux et vasculaires
B	Diagnostic positif	Connaître les formes topographiques	Savoir mettre en évidence les éléments cliniques des différents niveaux de compression médullaire dorsale, cervicale basse, cervicale haute
A	Identifier une urgence	Savoir identifier des situations d'urgence devant une compression médullaire	
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel d'un syndrome de la queue de cheval	
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler
B	Prise en charge	Connaître les principes essentiels de prise en charge des déficits, incapacités et handicap secondaire à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	

Pour comprendre

Le syndrome de la queue de cheval est l'ensemble des symptômes moteurs, sensitifs, réflexes et génito-sphinctériens traduisant la souffrance des racines spinales en dessous du cône terminal de la moelle épinière. Il s'agit donc d'un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire (potentiellement de L2 à S5) (fig. 2.1 et 2.2 et vidéo 2.1).

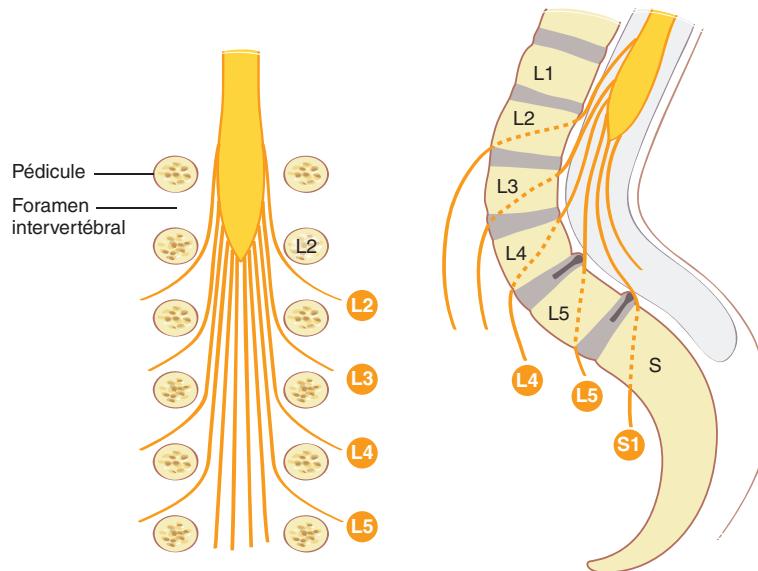


Fig. 2.1. A Vue schématique coronale (à gauche) et sagittale (à droite) indiquant le cône terminal de la moelle épinière en regard des vertèbres L1-L2, et l'émergence des racines spinales de la queue de cheval (L2 à S5).

Illustration de Carole Fumat.

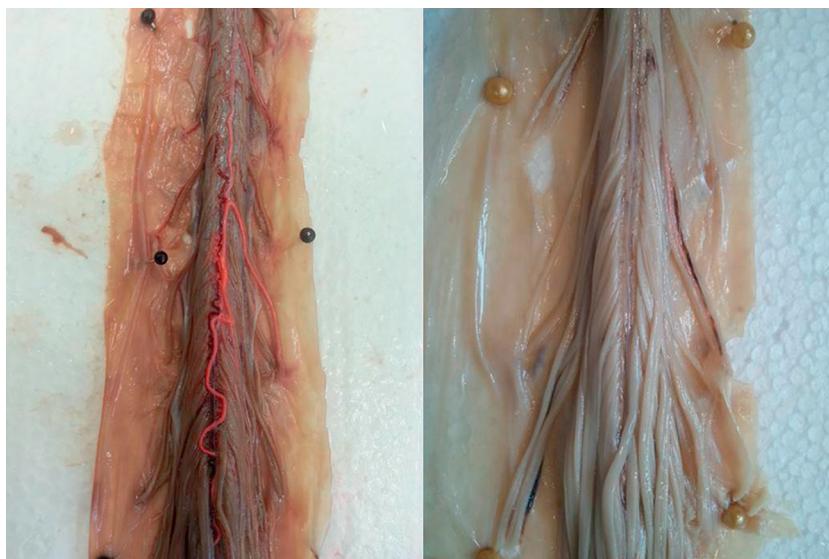


Fig. 2.2. A Vue anatomique du cône terminal de la moelle épinière et des racines spinales de la queue de cheval. Sur l'image de droite, on notera la présence de l'artère radiculomédullaire d'Adamkiewicz.

Vignette clinique

Monsieur S., 35 ans, agriculteur, sans antécédent notable, souffre d'un lumbago apparu il y a 7 jours dans les suites d'un surmenage physique et d'une radiculalgie S1 bilatérale (douleur à la face postérieure des membres inférieurs, jusqu'au bord latéral de la plante des pieds), rebelle (EVA = 7/10) malgré un traitement comportant un antalgique de palier 2 (tramadol) et un anti-inflammatoire non stéroïdien (kétoprofène).

Sur les conseils de son médecin traitant, il se présente aux urgences, car ses symptômes se sont aggravés depuis ce matin, avec la description d'une faiblesse des membres inférieurs et de difficultés urinaires (dysurie). L'examen clinique retrouve un déficit moteur bilatéral de la flexion plantaire du pied à 1/5 (contraction visible, mais sans mouvement), une abolition des réflexes ostéotendineux achilléens et une hypoesthésie du périnée. L'échographie vésicale post-mictionnelle montre un résidu à 350 ml. Le patient est apyrétique.

Vous soupçonnez un syndrome de la queue de cheval d'origine discale. L'IRM prescrite en urgence confirme le diagnostic, en montrant une volumineuse hernie médiane exclue du disque L5-S1, occupant plus de 80 % du canal vertébral. Vous mettez en place un sondage vésical et contactez le neurochirurgien pour une intervention en urgence (exérèse de la hernie discale), afin de sauver/améliorer le pronostic fonctionnel.

Le diagnostic positif est avant tout clinique. Il impose la réalisation d'une IRM en urgence et une prise en charge neurochirurgicale immédiate (décompression mécanique des racines spinales lombosacrées, traitement de l'étiologie). Les séquelles fonctionnelles potentielles, notamment génito-sphinctériennes, dépendent de la durée et de l'importance de la compression des racines spinales lombosacrées.

I. Rappels anatomiques

- A On compte 31 paires de racines spinales (ou nerfs spinaux) pour 29 vertèbres (incluant les 5 vertèbres sacrées qui ont fusionné).
- Les racines spinales sortent du canal vertébral lombaire par les foramens intervertébraux (ou foramens de conjugaison). Elles portent le numéro de la vertèbre sus-jacente au foramen intervertébral.
- L'extrémité inférieure de la moelle épinière constitue le cône terminal.
- En intradural, au-dessous du cône terminal, descendent les racines spinales lombaires et sacrées (L2 à S5) formant la queue de cheval, et le filum terminale (structure fibreuse attachant la moelle épinière à l'extrémité inférieure du canal rachidien).

II. Diagnostic positif

Le diagnostic est avant tout clinique, correspondant à une atteinte neurogène périphérique pluriradiculaire lombosacrée.

A. Troubles sensitifs

1. Troubles sensitifs subjectifs

Les douleurs et paresthésies sont pluriradiculaires (territoires crural et sciatique), volontiers bilatérales, parfois unilatérales ou asymétriques. Elles sont souvent impulsives, c'est-à-dire exacerbées par la toux, la défécation et l'éternuement.

2. Troubles sensitifs objectifs

Une hypoesthésie ou une anesthésie est retrouvée à tous les modes, pouvant s'étendre à l'ensemble des membres inférieurs en cas d'atteinte globale.

La topographie des troubles sensitifs et/ou des radiculalgies dépend des racines atteintes ; pour l'essentiel :

- le dermatome L2 correspond à la face médiale de la cuisse ;
- le dermatome L3 correspond à la face antérieure de la cuisse ;
- le dermatome L4 correspond à la face antérolatérale de la cuisse et la face antéromédiale de la jambe ;
- le dermatome L5 correspond à la face latérale de la cuisse, la face antérolatérale de la jambe et la face dorsale du pied jusqu'aux 4 premiers orteils ;
- le dermatome S1 correspond à la fesse, la face postérieure de la cuisse, la face postérieure de la jambe, le talon, la face plantaire du pied et le bord latéral du pied jusqu'au 5^e orteil.

On recherchera le signe de Lasègue (en cas de radiculalgie sciatique) et le signe de Léri (radiculalgie crurale).

Les troubles sensitifs intéressent également la région du périnée, les fesses, les organes génitaux externes, l'anus, la partie haute de la face médiale des cuisses, réalisant ainsi une hypoesthésie ou une anesthésie en selle (de cheval) qui est caractéristique du syndrome de la queue de cheval. Il peut s'agir d'une hémi-hypo/anesthésie (intéressant ainsi un seul côté du périnée).

B. Troubles moteurs

Il s'agit d'une paralysie d'origine périphérique, c'est-à-dire flasque, hypotonique, avec évolution rapide vers l'amyotrophie, qui est évaluée par la mesure du périmètre de la cuisse et du mollet. Le *testing* des différents groupes musculaires permet de coter l'importance du déficit (de 0 à 5) :

- la racine spinale L2 donne l'innervation motrice au muscle psoas (flexion de la cuisse sur le bassin) ;
- les racines spinales L3 et L4 donnent l'innervation motrice au muscle quadriceps fémoral (extension du genou) ;
- la racine spinale L4 donne l'innervation motrice au muscle tibial antérieur (flexion dorsale du pied) ;
- la racine spinale L5 donne l'innervation motrice aux muscles long et court fibulaires (éversion du pied), extenseur de l'hallux et extenseur des orteils ;
- la racine spinale S1 donne l'innervation motrice aux muscles triceps sural (flexion plantaire du pied), long fléchisseur de l'hallux et fléchisseurs des orteils ;
- les racines spinales S2-S3-S4 donnent l'innervation motrice des sphincters de la vessie et de l'anus.

À l'extrême, l'atteinte motrice peut aboutir à une paraplégie flasque.

C. Troubles génito-sphinctériens

Les troubles génito-sphinctériens sont souvent précoces et témoignent d'un degré de gravité supplémentaire de l'atteinte fonctionnelle.

Les troubles vésicaux (atteinte S3 prédominante), liés à une vessie neurologique périphérique (c'est-à-dire hypo- ou acontractile), correspondent à :

- une dysurie (efforts de poussée) ;
- des mictions incomplètes avec pollakiurie ;

- une rétention urinaire ;
- une incontinence urinaire (mictions par regorgement).

Les troubles anorectaux (atteinte S4 prédominante) sont également fréquents, à type d'incontinence anale (gaz, selles).

Des troubles sexuels (atteinte S2 prédominante) peuvent être observés, à type d'insuffisance érectile, d'anéjaculation ou d'éjaculation rétrograde chez l'homme ; chez la femme, anesthésie de la vulve, sécheresse vaginale sont décrites.

Ne jamais oublier de rechercher une rétention urinaire chez un patient suspect de syndrome de la queue de cheval et penser au sondage vésical !

D. Troubles réflexes

1. Réflexes ostéotendineux

Il faut rechercher une diminution/abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) achilléen (tributaire de la racine spinale S1) et patellaire/rotulien (L4).

2. Réflexes périnéaux

L'examen du périnée doit se faire avec l'accord du patient et en respectant l'intimité de la personne. Il doit être motivé par un prérequis neurologique faisant évoquer un syndrome de la queue de cheval.

36

Les réflexes périnéaux à rechercher sont les suivants :

- réflexe anal (S4) : la piqûre de la marge anale ou l'effleurement avec un coton provoque une contraction sphinctérienne rapide et brève ;
- réflexe bulbo- ou clitorido-anal (S3) : le pincement du gland ou du clitoris entraîne une contraction anale ; de la même façon, on note une contraction périnéale (réflexe bulbocaverneux) ;
- réflexe d'étirement de la marge anale (S4) : l'étirement rapide provoque une contraction réflexe rapide et brève ;
- contraction réflexe à la toux : la toux provoque une contraction réflexe du sphincter anal (afférence : T6-T12 ; efférence : S3-S4).

E. Troubles trophiques

Les troubles trophiques apparaissent parfois rapidement dans les formes de paraplégie flasque complète sous la forme d'escarres aux points d'appui. L'amyotrophie est plus tardive que pour les souffrances tronculaires.

F. Absence de signes centraux

La recherche de signes centraux (signe de Babinski, trépidation épileptoïde, etc.) doit être systématique.

On ne peut pas affirmer un syndrome périphérique sans avoir constaté l'absence de signes centraux.

G. Syndrome rachidien

Un lumbago, une rachialgie spontanée ou provoquée peuvent compléter le tableau clinique.

III. Formes cliniques

A. Selon le mode d'installation

L'installation peut être progressive, rapide, aiguë voire suraiguë.

La vitesse d'installation du déficit est le plus souvent corrélée au degré d'urgence de la prise en charge : l'urgence sera d'autant plus importante que le déficit sera d'apparition rapide et intense.

B. En hauteur

- Les formes hautes (L2, L3, L4) se présentent avec cruralgie, déficit moteur proximal et aréflexie rotulienne.
- Les formes moyennes (L5, S1) sont les plus fréquentes, avec sciatalgie, déficit moteur distal et aréflexie achilléenne.
- Les formes basses (S2 à S5) sont à expression purement génito-sphinctérienne (douleur et anesthésie en selle, troubles urinaires, anaux, sexuels, abolition des réflexes périnéaux).

C. En largeur

Formes asymétriques ou unilatérales (hémisyndrome de la queue de cheval).

D. Selon la sévérité de l'atteinte

- Atteinte sévère avec paralysie flasque : le diagnostic différentiel est alors celui d'une atteinte médullaire, notamment du cône terminal ; l'aréflexie est en faveur du syndrome de la queue de cheval ; la présence d'un signe de Babinski est en faveur d'une atteinte médullaire du cône terminal.
- Formes frustes où la symptomatologie est peu marquée (douleurs vagues, paresthésies) : il faut alors rechercher des troubles neurologiques objectifs (aréflexie, hypoesthésie périphérique) et des signes fonctionnels génito-sphinctériens (dysurie).

IV. Diagnostics différentiels

B Dans sa forme typique, le syndrome de la queue de cheval est aisément caractérisé, si bien qu'il n'y a pratiquement pas de diagnostic différentiel (tableaux 2.1 et 2.2). En outre, les risques d'atteinte neurologique invalidante séquellaire en cas de retard diagnostique et thérapeutique imposent de considérer toute atteinte sensitivomotrice des membres inférieurs comme un syndrome de la queue de cheval jusqu'à preuve du contraire dès lors qu'il existe des

troubles sphinctériens associés. Néanmoins, le syndrome de la queue de cheval doit être distingué d'une atteinte médullaire par l'absence de syndrome pyramidal et par la constatation d'une abolition des ROT aux membres inférieurs.

Un diagnostic différentiel ne sera le plus souvent envisagé qu'en cas d'IRM lombosacrée normale !

Tableau 2.1. B Distinctions sémiologiques entre compression médullaire lente, compression du cône terminal et syndrome de la queue de cheval.

	Compression médullaire lente	Cône terminal	Queue de cheval
Syndrome rachidien	Oui	Oui	Oui
Syndrome lésionnel	Oui	Surtout sur L1, abolition du réflexe crémostérien	Syndrome polyradiculaire (L2 à S5)
Syndrome sous-lésionnel	Oui	Oui (Babinski) Abolition du réflexe cutané abdominal inférieur parfois	Non
Vessie*	Centrale	Périphérique	Périphérique

* Une vessie neurologique centrale est caractérisée par une hyperactivité détrusorienne, responsable d'impérosités/urgences mictionnelles. Une vessie neurologique périphérique est caractérisée par une hypo- ou acontractilité détrusorienne, responsable d'une dysurie, voire d'une rétention d'urine.

Tableau 2.2. B Diagnostics différentiels cliniques et paracliniques d'un syndrome de la queue de cheval.

	Syndrome de la queue de cheval	Compression du cône terminal	Sclérose latérale amyotrophique	Guillain-Barré
Clinique				
Atteinte centrale	-	+	+	-
Atteinte périphérique	+	+	+	+
Troubles sphinctériens	+	+	±	±
ROT	-	±	±	-
Douleurs radiculaires	+	+	-	±
Atteinte des membres supérieurs	-	-	+	±
Paraclinique				
IRM	+	+	-	-
ENMG	±	±	+	+
Ponction lombaire	-	-	-	+

A. Compression du cône terminal

Situé en T12-L1 ou L1-L2, le cône terminal de la moelle épinière est en contact avec les racines spinales lombosacrées dans leur trajet proximal, expliquant l'atteinte à la fois centrale et périphérique.

Le diagnostic différentiel avec une compression médullaire n'est pas aisé. Dans le cas d'une atteinte du cône terminal, le syndrome pyramidal est souvent discret (signe de Babinski), le déficit moteur est rhizomélisque (partie proximale des membres inférieurs) et la vessie est de type périphérique. Dans les situations complexes, l'IRM permet de préciser le diagnostic.

B. Polyradiculonévrite (syndrome de Guillain-Barré)

Il s'agit du principal diagnostic différentiel. L'étude du LCS, ici capitale, met en évidence la classique dissociation albuminocytologique. Les caractéristiques à l'électroneuromyogramme (ENMG) et la normalité de l'IRM permettent également de redresser le diagnostic.

C. Autres

Lorsque l'on suspecte une sclérose latérale amyotrophique (SLA, ou maladie de Charcot), l'ENMG sera utile. Les atteintes tronculaires, notamment par cancer du petit bassin, peuvent également mimer un syndrome de la queue de cheval. Le contexte, l'imagerie et l'ENMG seront d'une grande aide.

V. Examens complémentaires

Devant la suspicion clinique d'un syndrome de la queue de cheval, l'IRM en urgence est l'examen clé (mais attention à ne pas méconnaître ses contre-indications : par exemple, certains stimulateurs cardiaques ou neurologiques d'ancienne génération, corps étranger métallique).

A. IRM

L'IRM est l'examen de choix, car il est le plus sensible et le plus spécifique pour faire un diagnostic positif et étiologique. Il faut demander des séquences T1 sans et avec injection de produit de contraste, une séquence T2, et des coupes axiales et sagittales. Il faut préciser que l'exploration doit remonter jusqu'au cône terminal. L'examen est non invasif et permet d'effectuer des coupes dans les trois plans de l'espace. L'analyse du contenu du canal rachidien est de meilleure qualité qu'avec la tomodensitométrie (scanner).

Si l'IRM est contre-indiquée ou non disponible, il faut faire réaliser un scanner sans et avec injection.

B. Scanner, myéloscanner et saccoradiculographie

Le scanner donne des renseignements essentiels sur la structure osseuse du rachis, les dimensions du canal rachidien et son contenu. Il peut cependant être normal, ce qui n'exclut pas certaines lésions (de localisation intradurale notamment) pour lesquelles il est peu sensible. L'injection intrathécale d'un produit de contraste (radio-opaque et hydrosoluble) réalise le myéloscanner qui conjugue l'avantage d'une saccoradiculographie (cf. infra fig. 2.6) et de la tomodensitométrie. Cet examen peut permettre de mettre en évidence un blocage complet du produit de contraste ou bien une empreinte ou un arrêt en « bec-de-flûte » (en cas de compression extradurale tumorale). Le scanner peut également guider une biopsie à l'aiguille.

C. Radiographies standards

Leur place est désormais marginale dans le diagnostic initial. Elles permettent d'étudier la structure osseuse du corps vertébral, les foramens intervertébraux, les pédicules et les disques.

D. ENMG

Il peut être réalisé en cas de doute diagnostique, mais n'a pas d'intérêt en cas d'examen clinique et d'imagerie typique d'un syndrome de la queue de cheval. En revanche, il prend tout son sens en cas de doute diagnostique avec un syndrome de Guillain-Barré ou une SLA.

E. Ponction lombaire

La ponction lombaire ne peut être envisagée que si l'IRM exclut une compression ; sinon, on s'expose à aggraver la symptomatologie initiale. Elle permet de rechercher un syndrome de Guillain-Barré ou d'orienter vers d'autres pathologies inflammatoires, infectieuses ou néoplasiques.

VI. Étiologie

Par ordre de fréquence, l'étiologie des syndromes de la queue de cheval est dominée par la hernie discale lombaire, les tumeurs osseuses secondaires (métastases) et les tumeurs intradurales.

A. Causes extradurales

1. Hernie discale lombaire

40

La survenue d'un syndrome de la queue de cheval brutale chez un patient jeune sans antécédent doit faire évoquer en premier lieu une hernie discale lombaire. Il s'agit dans ce cas d'une urgence chirurgicale. C'est la cause la plus fréquente des compressions de la queue de cheval, mais seulement 2 % des hernies discales lombaires sont associées à un syndrome de la queue de cheval (fig. 2.3).

Chez un patient ayant souvent des antécédents de lumbago survient un syndrome aigu monoradiculaire s'aggravant secondairement ou un syndrome pluriradiculaire, en général incomplet et asymétrique. L'installation des troubles neurologiques et sphinctériens est souvent rapide voire brutale et traduit la survenue d'une exclusion d'une volumineuse hernie discale dans le canal rachidien, à l'origine de la compression aiguë des racines spinales de la queue de cheval. La notion d'un effort déclenchant est fréquente, mais non obligatoire. La séquence d'une apparition rapide d'une radiculalgie et d'un hémisyndrome de la queue de cheval contemporaine d'une diminution voire d'une disparition des lombalgies est particulièrement évocatrice de la survenue d'une exclusion herniaire. Une IRM lombaire réalisée en urgence pose le diagnostic. La hernie discale est souvent de volume important et intéresse la ligne médiane. Le traitement chirurgical, qui consiste en l'ablation du fragment discal exclu, doit être mis en œuvre le plus rapidement possible. Le pronostic fonctionnel dépend de la rapidité du diagnostic et de la mise en œuvre du traitement chirurgical. Les conséquences fonctionnelles et sociales de troubles vésico-sphinctériens séquellaires ne doivent clairement pas être négligées, particulièrement chez des sujets jeunes et actifs.