

COURS POLYCOPIES

Compression médullaire

Etudiants de 4eme année Médecine

Module de neurologie

Pr AYOUN Abdelmoumene Ryad

Maitre de conférences « A »

Faculté de médecine d'Oran

Compression médullaire

Objectifs pédagogiques

- Savoir définir une compression médullaire.
- Diagnostiquer une compression médullaire.
- Connaître les principales formes topographiques
- Connaître les principales étiologies
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Plan de la question

1- Introduction

2- Définition

3- Rappel anatomique

4- Rappel physiologique

5- Diagnostic positif

A- Clinique

B- Examens complémentaires

C- Formes cliniques

6- Etiologies

7- Diagnostics différentiels

8- Traitement

9- Conclusion

10- Référence bibliographique

1- Introduction

Les compressions médullaires constituent une urgence diagnostique et thérapeutique.

Diagnostique car il faut savoir les détecter surtout au début où les signes cliniques sont peu marqués.

Thérapeutique car il faut lever la compression avant la constitution des signes neurologiques irréversibles (myélomalacie).

Le tableau clinique est caractéristique à la phase d'état et comprend un syndrome lésionnel, un syndrome sous lésionnel et un syndrome rachidien en cas d'origine vertébrale.

Il faut faire la part des choses entre les compressions médullaires lentes et les compressions médullaire aigue post traumatique, entraînées par les lésions osseuses et disco ligamentaires, et qui seront étudiés dans le chapitre des traumatismes vertebro-medullaires.

2- Définition

Syndrome neurologique causé par la compression progressive de la moelle épinière ou de ses racines.

3- Rappel anatomique

En continuité avec le tronc cérébral, la moelle épinière s'étend du trou occipital à L1 ; La moelle épinière, d'où se détachent 31 paires de racines rachidiennes ainsi que les racines médullaires des nerfs spinaux, présente deux renflements cervical et lombaire. Elle se termine par le cône terminal d'où se détache le filum terminal. La moelle cervicale, s'étendant jusqu'au disque intervertébral C6-C7, donne 8 racines ; la moelle dorsale, s'étendant jusqu'au disque intervertébral D10-D11, donne 12 racines ; la moelle lombaire s'étend jusqu'à L1 et donne 5 racines ; la moelle sacrée et coccygienne s'étend jusqu'au disque L1-L2 et donne respectivement 5 racines sacrées et 1 racine coccygienne.

L'enveloppe dure qui contient la moelle se prolonge jusqu'au sacrum (S2). Ainsi, au niveau lombaire, le cul-de-sac ne contient plus que les racines lombaires et sacrées dont la compression réalise un syndrome de la queue de cheval. Ce décalage s'explique par la croissance plus rapide de la colonne vertébrale par rapport à la moelle pendant la vie embryonnaire et a pour conséquence l'obliquité de plus en plus importante des racines depuis le niveau cervical (où elles sont horizontales) jusqu'au niveau lombaire (où elles sont verticales) ainsi que le décalage entre les segments médullaires et les segments vertébraux.

4- Rappel physiologique

La moelle spinale est organisée transversalement en métamère et longitudinalement en fibres longues. Elles comportent des fibres sensibles et des fibres motrices :

- les fibres sensibles se répartissent :

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

De cette organisation anatomofonctionnelle, certains éléments cliniques orientent vers une compression médullaire :

- Un syndrome lésionnel en regard de la compression (douleur radiculaire, déficit radiculaire) ;
- L'existence d'un niveau sensitif correspondant à la limite supérieure de l'atteinte sensitive ;
- Un syndrome sous-lésionnel : dysfonctionnement de la moelle sous-jacente privée du contrôle central (déficit sensitif, déficit moteur, signes d'irritation pyramidale, hypertonie pyramidale, troubles sphinctériens) ;
- Un syndrome douloureux rachidien.

cordon latéral de la moelle.

5- Diagnostic positif

A- Clinique

Le tableau clinique comprend un syndrome lésionnel, un syndrome sous lésionnel et parfois un syndrome rachidien.

- **Le syndrome lésionnel** : il traduit l'atteinte du neurone périphérique, du métamère. Il s'agit d'un syndrome radiculaire. En principe il précède le syndrome sous lésionnel. Il a une grande valeur localisatrice.

Le plus souvent il s'agit de douleur radiculaire suivant le trajet d'une racine, fixe et vive, à recrudescence nocturne et impulsive à l'effort (toux, défécation ...).

Au niveau cervical on aura une névralgie brachiale, au niveau thoracique une névralgie en hémiceinture et au niveau lombaire une sciatique ou une cruralgie.

A ces douleurs radiculaires s'associent souvent des signes neurologiques subjectifs à type de paresthésies, d'hypo ou d'anesthésie à tous les modes et dans le même territoire radiculaire.

A ces signes on peut trouver des signes objectifs à l'examen à type de paralysie radiculaire avec abolition d'un réflexe ostéo-tendineux, une amyotrophie plus nette au niveau des membres.

- **Le syndrome sous lésionnel** : il traduit l'atteinte des fibres médullaires longues et ne se manifeste qu'au-dessous du niveau lésionnel (pas de signe neurologique au-dessus de la lésion).

Ce syndrome va intéresser à des degrés divers la motricité, la sensibilité et la fonction sphinctérienne.

- L'atteinte de la fonction motrice se manifeste au début par des troubles de la marche à type de claudication neurogène indolore obligeant le patient à l'arrêt après un certain périmètre de marche qui devient de plus en plus court.
A cette claudication fait suite une paraparésie puis la paraplégie spasmodique.
A l'examen clinique on trouve des signes d'atteinte pyramidale :
 - déficit moteur variable
 - réflexes ostéo-tendineux vifs, polycinétiques et diffusés
 - signe de Babinski (extension majestueuse du gros orteil à la stimulation de la plante du pied).
 - L'atteinte sensitive peut intéresser tous les modes.
 - l'atteinte cordonale postérieure se traduit par des douleurs constrictives, des paresthésies avec une impression de marcher sur du coton.
 - l'atteinte de la sensibilité profonde donne une instabilité avec tendance à la chute dans le noir ou les yeux fermés.
 - l'atteinte de la sensibilité proprioceptive et thermique donne une hypo ou anesthésie au-dessous de la lésion et dont la limite supérieure oriente vers le niveau lésionnel.
 - L'atteinte sphinctérienne est plus tardive à type de mictions impérieuses, de pollakiurie puis d'incontinence.
- **Le syndrome rachidien** : est au premier plan dans les causes vertébrales (métastase, spondylodiscite). La douleur de type inflammatoire est diurne et nocturne, peu calmée par les antalgiques, elle précède de plusieurs jours ou plusieurs semaines les signes neurologiques.

A l'examen on peut déclencher une douleur segmentaire à la palpation et à la percussion (signe de la Sonnette).

A cette douleur s'associe une raideur réflexe et parfois des déformations visibles à l'inspection.

B-Examen complémentaire

a. IRM

L'IRM avec injection de gadolinium est l'examen urgent de première intention lorsqu'une souffrance médullaire est cliniquement suspectée.

Elle doit être réalisée avec plusieurs séquences en T1, en T2, et avec injection de gadolinium. Elle permet l'étude du cordon médullaire dans les trois plans et l'observation des structures avoisinantes.

Elle détermine la topographie lésionnelle, épidurale, intradurale extra- ou intramédullaire. Lors d'un processus compressif épidural, les anomalies squelettiques avoisinantes devront être recherchées. Les tumeurs intraducales extramédullaires sont visualisées par des masses arrondies ovoïdes juxtant la moelle. Les lésions intramédullaires s'accompagnent d'un élargissement du cordon médullaire avec une lésion médullaire dont la sémiologie IRM est dépendante de l'étiologie. L'IRM permet d'établir une cartographie du processus tumoral en déterminant la hauteur, la dimension, les rapports avec les structures avoisinantes du processus lésionnel. La nature pleine ou kystique permet de donner une orientation étiologique. Le rehaussement par injection de gadolinium signe une rupture de la barrière hématoencéphalique.

b. Autres examens (seulement en complément de l'IRM)

1. Radiographies rachidiennes simples

Elles révèlent des modifications osseuses : érosion d'un pédicule, élargissement d'un trou de conjugaison, élargissement du diamètre transversal ou antéropostérieur du canal rachidien, aspect lytique ou condensant vertébral aboutissant à une vertèbre ivoire ou à un tassement. Ces signes osseux sont le plus souvent tardifs.

2. Myéloscanner

La réalisation de coupes de scanner rachidien après injection intradurale de produit de contraste permet de visualiser les rapports de la moelle avec les structures adjacentes dont le rachis. Il n'est aujourd'hui réalisé qu'en cas de contre-indication à l'IRM. Il permet de bien visualiser les structures squelettiques.

3. Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs

Ils apprécient l'état fonctionnel des voies lemniscales et pyramidales, mais ils ne constituent pas un instrument diagnostique de première intention.

4. Examens biologiques

- Une vitesse de sédimentation élevée permet de suspecter une origine inflammatoire infectieuse ou tumorale maligne.
- La numération formule sanguine (NFS) peut orienter vers une origine infectieuse ou une pathologie hématologique.
- La ponction lombaire permet de détecter un blocage à l'écoulement du liquide céphalorachidien. Classiquement l'étude du liquide retrouve une dissociation albumino-cytologique c'est à dire une augmentation de la protéinorrachie sans augmentation des cellules.

Dans les formes évoluées ce liquide peut être franchement xanthochromique (jaunâtre).

C-Formes cliniques

1. Compression médullaire chez l'enfant

La sémiologie diffère peu de celle de l'adulte, mais il est toujours plus difficile de mettre en évidence les douleurs rachidiennes ou radiculaires chez les petits enfants. En revanche, il est classique d'observer très précocement une déformation rachidienne à type de scoliose ou de cyphose ou de port de tête un peu « guindé ».

L'existence d'une boiterie ou de troubles sphinctériens doit faire évoquer le diagnostic. Chez l'enfant, les compressions médullaires tumorales peuvent s'exprimer par un tableau d'hypertension intracrânienne avec œdème papillaire, hémorragie méningée ou hydrocéphalie.

2. Compression médullaire selon le niveau

- *Dans la compression cervicale haute entre C1 et C4*, le syndrome sous-lésionnel est constitué d'une quadriplégie spastique, le syndrome lésionnel d'une paralysie diaphragmatique, une paralysie du sternocléidomastoïdien, du trapèze ou par un hoquet signant la souffrance phrénique.
- *La compression cervicale basse entre C5 et D1* s'exprime par une paraplégie spastique et une névralgie cervicobrachiale. Lors d'une compression entre C8 et D1, il est habituel d'observer un signe de Claude Bernard-Horner homolatéral.
- *La compression de la moelle dorsale* donne une paraplégie, des douleurs en ceinture thoracique associées à une anesthésie en bande.

- *La compression de la moelle lombosacrée* donnera une paralysie des quadriceps avec disparition des réflexes ostéotendineux rotuliens, mais avec des réflexes ostéotendineux achilléens vifs et un signe de Babinski bilatéral. Il s'y associe des troubles sphinctériens.
- *La compression au niveau du cône terminal* est suspectée devant des troubles moteurs à type de déficit de la flexion de la cuisse sur le bassin, une abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs, une abolition du réflexe crémastérien, mais avec un signe de Babinski
- **Syndrome de la queue de cheval** : Le syndrome lésionnel est souvent très net, pluriradiculaire, pouvant masquer le syndrome sous-lésionnel (surtout les compressions de niveau rachidien L1 donnant une paraplégie flasque). Le signe de Babinski est inconstant. Fréquence et précocité des troubles génitosphinctériens, anesthésie en selle.

3. Compression médullaire selon l'évolution

L'évolution d'une compression médullaire lente est imprévisible. Le plus souvent, elle est très lentement progressive. Cependant, une décompensation rapide, en quelques heures, peut survenir lorsque la compression est suffisante pour entraîner une décompensation vasculaire, responsable d'une ischémie médullaire dont le pronostic fonctionnel est sombre. Il existe un niveau sensitif correspondant au métamère inférieur de la compression.

6- Etiologie

Causes extradurales

- *Les causes extradurales* sont dominées par les métastases néoplasiques vertébrales compliquées d'une épидурite métastatique. Les cancers primitifs le plus fréquemment retrouvés sont les néoplasmes du poumon, du sein, de la prostate et du rein. Un envahissement néoplasique vertébroépidural est fréquemment rencontré au cours d'hémopathies malignes comme les lymphomes non hodgkiniens, les leucémies aiguës ou les myélomes.
- *Les tumeurs vertébrales bénignes* (hémangiome, chondrome, etc.) ou primitivement malignes (sarcome) sont plus rares.
- *La myélopathie cervicarthrosique* peut aboutir à une compression médullaire lente cervicale. Elle concerne des patients de plus de 40 ans aux antécédents de névralgies cervicobrachiales, de torticolis, voire de traumatismes rachidiens cervicaux. Le syndrome sous-lésionnel comporte un syndrome pyramidal spastique progressif avec des troubles sensitifs subjectifs dont le classique signe de Lhermitte. Le syndrome lésionnel comprend des signes sensitifs et moteurs avec abolition des réflexes ostéotendineux, une amyotrophie sur un ou sur les deux membres supérieurs. L'IRM confirme la cervicathrose avec une étroitesse du canal cervical et une arthrose préférentiellement sur la partie inférieure du rachis cervical. Un hypersignal T2 intramédullaire est fréquemment observé.
- *La hernie discale*, préférentiellement au niveau dorsal, peut être une étiologie de compression médullaire extradurale.
- *Les spondylodiscites et les épидурites infectieuses* peuvent être à l'origine d'une compression médullaire extradurale. Lorsqu'il s'agit du bacille de Koch, on parle de mal de Pott.

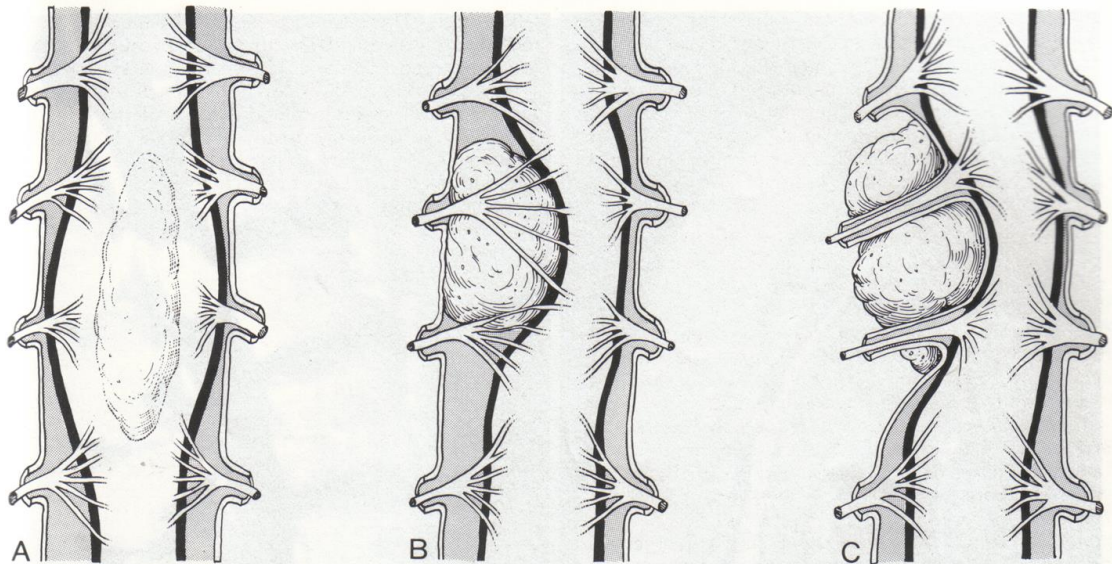
- *L'hématome épidural* lors d'un traitement avec anticoagulants ou après une ponction lombaire peut entraîner une compression médullaire.

Causes intradurales extramédullaires

- Elles sont dominées par les *tumeurs bénignes*.
- Les méningiomes concernent avant tout les femmes de plus de 50 ans présentant une compression médullaire lente typique s'exprimant par des troubles de la marche progressifs associés à un modeste syndrome lésionnel radiculaire. La localisation tumorale est thoracique dans deux tiers des cas. L'IRM confirme la localisation intradurale extramédullaire.
- Les neurinomes concernent autant les hommes que les femmes de tout âge. Ils s'expriment comme une compression médullaire lente, mais avec un syndrome radiculaire plus marqué que pour les méningiomes, en particulier avec des douleurs. Des radiographies rachidiennes mettent en évidence un élargissement du trou de conjugaison. L'IRM confirme que la tumeur est située sur une racine spinale, le plus souvent dorsale. Ils peuvent survenir dans le cadre d'une neurofibromatose de Recklinghausen, surtout s'il existe plusieurs neurinomes, des signes cutanés (taches café-au-lait), des antécédents familiaux.
- Les arachnoïdites, qui correspondent à une réaction inflammatoire des leptoméniges, peuvent engainer la moelle spinale et entraîner un tableau de compression médullaire. On les observe dans les suites de méningite ou au cours de maladies inflammatoires comme la sarcoïdose.

Causes intramédullaires

- Les causes intramédullaires sont dominées par les *tumeurs* qui, dans deux tiers des cas, sont soit des *épendymes*, soit des *astrocytomes*. L'IRM met en évidence un élargissement de la moelle avec effacement des espaces liquidiens périmédullaires et visualise la tumeur qui peut comporter une note charnue en hypersignal en T2 plus ou moins associée à des formations kystiques.
- Les *malformations vasculaires* (cavernome, angiome, fistule artérioveineuse durale) peuvent aboutir à un tableau de compression médullaire lente avec un risque hémorragique et ischémique potentiel. L'IRM visualise la malformation vasculaire. L'artériographie médullaire en établit le type précis et la stratégie thérapeutique.
- La *syringomyélie* est une cavité intramédullaire. La plainte principale concerne avant tout des douleurs (névralgie cervicobrachiale, épaule, bras à type d'étau ou de brûlures). Il s'y associe un syndrome suspendu au niveau des membres supérieurs le plus souvent avec déficit moteur, amyotrophie, abolition des réflexes ostéotendineux et hypoesthésie dissociée (purement thermoalgique) suspendue. L'IRM met en évidence la cavité centromédullaire pouvant remonter jusqu'à la moelle allongée (bulbe). Il peut s'y associer une malformation d'Arnold-Chiari (les amygdales cérébelleuses s'engagent dans le trou occipital).



Causes des compressions médullaires

A- Causes intramédullaires intradurales B- Causes extra médullaire intradurale

C - cause extradurales

7- Diagnostics différentiels

- Devant l'installation subaiguë d'une paraparésie ou une paralysie flasque avec aréflexie ostéotendineuse des membres associée à des troubles sensitifs mais sans trouble sphinctérien, une **polyradiculonévrite aiguë** peut être évoquée.
- L'apparition d'une paraparésie spastique progressive avec d'autres signes de souffrance médullaire associés peut être le premier signe d'une **sclérose en plaques**.
- La **sclérose latérale amyotrophique** peut simuler une compression médullaire, mais les signes sensitifs et sphinctériens sont absents. Il existe de plus des fasciculations et une amyotrophie.
- La **sclérose combinée de la moelle** s'observe au cours de la maladie de Biermer. Le diagnostic est biologique : macrocytose et déficit en vitamine B12.
- **Myélite virale**.

8- Traitement

La compression médullaire constitue toujours une urgence **diagnostique et thérapeutique** (IRM) car le tableau peut s'aggraver en quelques heures, aboutissant à une paraplégie/tétraplégie complète et définitive. Tout malade suspect d'avoir une compression médullaire doit être transféré en urgence en milieu neurochirurgical pour définir les meilleures modalités thérapeutiques.

- **Buts :**
 - Décompression radiculomédullaire.
 - Etude anatomopathologique.
 - Traitement étiologique.

- Stabilité rachidienne.
- **Moyens:**
 - **Médicaux** : antalgiques, AINS, Corticoïdes antibacillaires, antibiotiques...
 - **Kinésithérapie** et Prévention des complications de décubitus.
 - **Chirurgie** : Abord postérieur (Laminectomie) ou antérieur.
 - Tumorectomie,
 - Ostéosynthèse si instabilité rachidienne.
 - **Radiothérapie. Chimiothérapie.**
- **Indications:**
 - Décompression chirurgicale le plus tôt possible (Urgence).
 - Traitement étiologie.
 - Traitement adjuvant adapté à la cause.
- **Pronostic :**
 - Il dépend de :
 - L'importance de la compression.
 - De l'étiologie
 - De la rapidité de décompression
 - Et du terrain.

9- Conclusion

Les compressions lentes de la moelle épinière sont d'étiologies variées, mais le plus souvent tumorales et bénignes. Elles doivent être reconnues le plus précocement possible afin de permettre un traitement efficace. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est actuellement l'examen de première intention, éventuellement complété par un scanner ou une artériographie. Le traitement est presque toujours chirurgical.