

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Le syndrome de la queue de cheval est l'ensemble des symptômes moteurs, sensitifs, réflexes, génito-sphinctériens traduisant la souffrance des racines constituant la queue de cheval, c'est-à-dire les racines situées en dessous du cône terminal.

I – RAPPEL ANATOMIQUE

Les racines de la queue de cheval sont constituées par les 5 paires de racines lombaires, les 5 paires de racines sacrées et la paire de racines coccygiennes naissant de la moelle épinière lombo-sacrée et du cône terminal. Ces racines baignent dans le liquide cérébro-spinal, enveloppées d'une gaine arachnoïdienne et d'une gaine duraie (fourreau dural se terminant par un cul de sac au niveau de S2).

Le canal lombo-sacré rachidien est séparé de la dure-mère par l'espace extra-dural (ou épidual) rempli d'un tissu cellulo-graisseux et de vaisseaux sanguins surtout veineux.

La vascularisation artérielle des racines de la queue de cheval est assurée par un réseau proximal de fines artères nées de l'anastomose entre l'artère du renflement lombaire d'Adamkiewicz et les artères spinales postérieures, et de façon distale par des artères radiculaires naissant des artères lombaires.

Les racines de la queue de cheval assurent l'innervation motrice, sensitive, réflexe des membres inférieurs, du périnée et des organes génitaux externes.

II – DIAGNOSTIC POSITIF

Au complet, le syndrome de la queue de cheval associe :

- **des troubles moteurs** réalisant une **paralysie** des membres inférieurs de type périphérique, c'est-à-dire flasque avec amyotrophie,

- **des troubles sensitifs subjectifs** : **douleurs**, paresthésies douloureuses pluri-radicales, bilatérales et parfois asymétriques, ayant un caractère mécanique, calmées par le repos et pouvant avoir une recrudescence nocturne. Ces douleurs sont souvent exagérées lors des efforts d'hyperpression abdominale (toux, défécation, éternuement). Ces douleurs irradient habituellement de la région lombaire vers les fesses, le périnée et les membres inférieurs.

- **des troubles sensitifs objectifs** qui réalisent une hypo- ou une **anesthésie** à tous les modes s'étendant dans la forme globale à l'ensemble des membres inférieurs jusqu'à la partie haute des cuisses. Cette anesthésie concerne également la région du périnée, les fesses, les organes génitaux externes, l'anus, la partie haute de la face interne des cuisses réalisant ainsi une **anesthésie en selle**.

- **des troubles génito-sphinctériens** qui sont précoces : miction impérieuse, incontinence ou rétention avec miction par regorgement, constipation, impuissance chez l'homme, anesthésie de la vulve et du vagin chez la femme source de frigidité.

- **des troubles trophiques** qui apparaissent parfois rapidement dans les formes de paraplégie complète : escarres au point d'appui. L'amyotrophie est plus tardive que pour les souffrances tronculaires.

- **des troubles réflexes** qui consistent en une **abolition bilatérale des réflexes** achilléens, rotuliens, anaux et du réflexe cutané plantaire.

III – FORMES PARTIELLES

Elles peuvent être trompeuses :

- Les **formes hautes** avec cruralgie, déficit proximal et aréflexie rotulienne.
- Les **formes moyennes** les plus fréquentes avec sciatalgie et déficit distal type L5 ou S1, aréflexie achilléenne.
- Les **formes basses** à expression purement sphinctérienne ne se traduisant que par des douleurs, une anesthésie en selle et des troubles sphinctériens (concernent les dernières racines sacrées constituant le plexus sacré).

IV – LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 – Les radiographies standards

Les radiographies standards de face, de profil et de $\frac{3}{4}$ sont nécessaires. Elles seront complétées par des radiographies centrées sur la région suspecte. Ces radiographies standards étudient la structure osseuse du corps vertébral, des foramen intervertébraux, les pédicules et les disques.

2 – La tomodensitométrie

La tomodensitométrie est réalisée le plus souvent en première intention. Elle donne des renseignements essentiels sur la structure osseuse du rachis, les dimensions du canal rachidien et son contenu. L'injection intra-thécale d'un produit de contraste réalise le myélo-scanner qui conjugue l'avantage d'une sacroradiculographie et de la tomodensitométrie. Le scanner peut guider une biopsie à l'aiguille.

3 – L'IRM

C'est actuellement l'examen de choix. Il est non invasif et permet d'effectuer des coupes dans les 3 plans de l'espace. L'examen peut être réalisé sans et avec injection de produit de contraste. L'analyse du contenu du canal rachidien est de meilleure qualité que pour l'examen tomodensitométrique.

4 – La sacroradiculographie

Elle est parfois encore réalisée de première intention si l'examen tomodensitométrique n'est pas contributif et en l'absence de disponibilité d'un examen IRM en urgence. Elle 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 extra-durale tumorale). La sacroradiculographie permet également l'étude du liquide cérébro-spinal.

5 – Les examens neurophysiologiques

Ces examens n'ont a priori pas leur place dans un contexte d'urgence.

V – ETIOLOGIE

1 – Les causes osseuses extra-durales

A – Hernie discale

C'est la cause la plus fréquente des compressions de la queue de cheval. Le diagnostic repose sur le terrain : passé lombalgique, lombo-sciatique récidivante, hernie discale déjà connue, voire opérée. La clinique est marquée soit un syndrome aigu mono-radicaire s'aggravant secondairement, soit d'emblée par un syndrome pluriradicaire, en général incomplet et asymétrique. Les examens complémentaires confirment le comblement du canal rachidien lombaire par du matériel de densité discale. Le traitement chirurgical du syndrome de la queue de cheval par hernie discale est une **URGENCE** et dont le pronostic fonctionnel dépend de la rapidité du diagnostic et du geste chirurgical. Le pronostic n'est pas toujours excellent, surtout au-delà de quelques heures de compression.

B – Canal lombaire rétréci

La présentation clinique réalise le syndrome de Verbiest : claudication souvent non douloureuse, mais avec paresthésies apparaissant à la marche, cédant au repos et réduisant rapidement le périmètre de marche. La tomodensitométrie en coupes axiales et avec reconstructions montre une réduction du diamètre antéro-postérieur du canal rachidien avec un aspect en trèfle. La sacroradiculographie garde un intérêt pour l'étendue rostro-caudale de la compression, mais peut être remplacée par des reconstructions myélographiques pondérées en T2 à l'IRM. La sténose peut être congénitale et concerne alors le sujet plus jeune de la cinquantaine ou bien acquise par processus arthrosique et associant alors des protusions discales avec des hypertrophies des ligaments jaunes et des capsules des articulaires inter-apophysaires postérieures. Le traitement consiste en une laminectomie décompressive associée à des foraminotomies au besoin.

C – Tumeurs osseuses et épidurales

Les métastases (ou tumeurs secondaires) sont au premier plan et les tumeurs primitives sont rares (cf. compressions médullaires lentes).

2 – Les causes intra-durales

A – Neurinomes ou schwannomes

Ce sont les tumeurs de la queue de cheval les plus fréquentes. Le pronostic est excellent après chirurgie. L'exérèse chirurgicale est relativement simple et bien codifiée. Les neurinomes en sablier peuvent être confondus avec un neurofibrome et exposent alors au risque de déficit radiculaire définitif après la chirurgie en cas de sacrifice de la racine porteuse.

B – Ependymomes

L'épendymome de la queue de cheval est la localisation la plus fréquente des épendymomes. Elle peut être révélée par une hypertension intracrânienne avec hydrocéphalie et œdème papillaire, surtout dans les formes géantes. L'exérèse chirurgicale est possible, mais parfois difficile compte tenu des adhérences avec les racines. Le pronostic reste bon dans les exérèses complètes, mais réservé avec risque de récurrence dans les exérèses incomplètes ou dans les formes anaplasiques.

C – Autres tumeurs rares

Métastases intra-durales et sous-arachnoïdiennes de cancers solides ou bien de tumeurs primitives malignes du système nerveux central type médulloblastome ou épendymome anaplasique intracrânien.

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes sont des tumeurs bénignes congénitales de bon pronostic et d'exérèse accessible. Ils sont souvent associés à une anomalie de fermeture du tube neural

ou à un sinus dermique et peuvent être source de complications infectieuses comme une méningite ou un abcès médullaire.

Les lipomes du cône terminal et du *filum terminale* s'intègrent dans le cadre de dysraphies lombo-sacrées congénitales. Ces lipomes sont habituellement intra- et extraduraux. La masse graisseuse se répartit de part et d'autre d'un spina bifida se poursuivant dans l'espace sous-cutané avec la graisse voisine normale. La moelle épinière est exceptionnellement normale se terminant presque toujours trop bas et siège d'anomalies anatomiques. L'histoire clinique est le plus souvent un dysfonctionnement vésico-sphinctérien et des troubles moteurs des membres inférieurs accompagnant un syndrome neuro-orthopédique dysmorphique. L'aggravation rapide est relativement rare. La chirurgie est difficile et consiste en une exérèse la plus large du lipome, la libération médullaire et la fermeture des méninges.

D – Autres causes

- Les **malformations artériovoineuses** sont rares au niveau de la queue de cheval.
- Les **hématomes rachidiens** épiduraux et sous-duraux sont à évoquer dans un contexte clinique particulier (cf. compressions médullaires lentes).
- Les **arachnoïdites**, séquelles de méningite, d'intervention sur le rachis ou de traumatisme entraînant un engainement et des adhérences de racines.

VI – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel avec une atteinte médullaire n'est pas aisé en cas d'atteinte du cône terminal car dans ce cas, le syndrome pyramidal est souvent discret.

Les atteintes périphériques : un syndrome inflammatoire avec dissociation albumino-cytologique à la ponction lombaire, la normalité des examens neuroradiologiques permettent de redresser le diagnostic vers une polyradiculonévrite.

Les atteintes tronculaires par cancer du petit bassin peuvent également mimer un syndrome de la queue de cheval.

VII – PRONOSTIC

Le pronostic dépend du stade de la compression et de sa durée : les complications de décubitus mettent en jeu le pronostic vital (infection, thrombose veineuse profonde). Les complications génito-sphinctériennes exposent à des séquelles graves et invalidantes nécessitant le recours à des sondages itératifs, des touchers rectaux pour lutter contre la constipation et favoriser l'exonération des matières...

Le pronostic dépend également de l'étiologie : le pronostic des schwannomes et du canal lombaire rétréci sont bons alors que le pronostic est effroyable dans le cadre des tumeurs malignes vertébrales, des épendymomes malins.