

# COMPRESSIONS MEDULLAIRES LENTES

## DEFINITION

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

Les compressions médullaires lentes 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).

La notion de compression lente est variable, l'évolution peut durer quelques années, le plus souvent quelques mois, rarement quelques jours.

La durée de l'évolution permet de suspecter certaines étiologies :

- quelques mois voire quelques années pour les origines bénignes ;
- quelques jours voire quelques heures pour les étiologies malignes.

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.

## RAPPEL ANATOMIQUE

La moelle épinière et les racines de la queue de cheval cheminent dans le canal vertébral entourés de l'étui dure mérien et baignant à l'aise dans le liquide céphalo-rachidien.

Les causes des compressions médullaires lente vont prendre naissance à partir des constituants de ce canal ainsi on peut observer :

- des causes vertébrales et épidurales
- des causes intra durales extra médullaires
- des causes intramédullaires

## DIAGNOSTIC 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, a 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 radriculaire 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.

## **EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### **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 céphalo-rachidien.

Classiquement l'étude du liquide retrouve une dissociation albumino-cytologique c'est à dire une augmentation de la protéinorrhachie sans augmentation des cellules.

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

Accessoirement la PL permet l'étude des pressions intra durales grâce à la manoeuvre de Queckenstedt-Stookey qui retrouve des pressions basses au dessous de la lésion et qui ne s'élèvent pas à la compression des jugulaires.

### **Examens radiologiques**

Les radiographies standards guidées par le niveau lésionnel ou le syndrome rachidien permettent surtout de détecter les anomalies osseuses :

- fracture tassement pathologique en cas de métastase vertébrale
- pincement discal avec érosions voire fuseau para vertébral en cas d'étiologie infectieuse (spondylodiscite)
- vertèbre borgne (disparition d'un pédicule) en cas de métastase ostéolytique
- scalloping et écart inter pédiculaire en cas de pathologie d'évolution lente intra durale

- élargissement d'un trou de conjugaison dans les cas de neurinome en sablier
- calcification intra durale en cas de méningiome

Le scanner rachidien centré sur le niveau lésionnel permet l'étude de la trame osseuse et du contenu du canal rachidien.

Les lésions vertébrales peuvent être lytiques ou condensantes, avec ou sans épidurite compressive.

L'injection de produit de contraste peut révéler une pathologie tumorale intra rachidienne : méningiome, neurinome.

L'étude des lésions intra médullaires est plus difficile.

L'IRM est l'examen de choix à demander en urgence en dehors des contre-indications (Pace Maker - valve cardiaque métallique). Grâce à ces coupes axiales sagittales et frontales, l'IRM permet une étude exhaustive des différents constituant tissulaire (os, nerf, moelle) avec une parfaite corrélation anatomique surtout pour les lésions intra durales.

L'injection de produit de contraste (Gadolinium) permet de différencier la nature tumorale (tissu charnu, kyste, hématorne).

La myélographie est très utile en cas de contre indications à l'IRM. Elle permet après injection de produits de contraste hydrosolubles iodés en intra thécale par ponction lombaire l'étude de la progression de la colonne opaque sous radioscopie et la réalisation de radiographies.

La compression médullaire se caractérise alors par une empreinte ou un arrêt franc de la colonne opaque. Elle permet parfois de différencier une compression extra durale d'une compression intra durale.

Examen électrophysiologique et notamment les PES (potentiels évoqués sensitifs) permettent de détecter un allongement des temps de conduction nerveuse.

## **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUES**

Classiquement on décrit des causes extra durales d'origine vertébrale ou épidurale, des causes intradurales extra médullaires et des causes intra médullaires.

### **Causes extra durales :**

#### 1 - les tumeurs

\* les *métastases vertébrales* sont les causes les plus fréquentes de compression médullaires lentes avec une évolution rapide. Elles s'accompagnent fréquemment d'une épidurite métastatique sous forme de coulée compressive.

Le diagnostic est facile en présence d'un cancer ostéophyle (sein, rein, prostate, bronche, thyroïde) chez un patient présentant des douleurs vertébrales rebelles depuis quelques temps.

Le diagnostic est souvent suspecté devant un syndrome rachidien et une image radiologiques pathologique.

Le diagnostic définitif se fera lors de l'intervention chirurgicale décompressive.

Souvent la métastase inaugure la maladie mais le bilan à la recherche du cancer primitif peut rester négatif.

Le traitement chirurgical suivi de radiothérapie consiste en une laminectomie décompressive avec biopsie et ostéosynthèse en cas d'instabilité.

Le pronostic fonctionnel est bon en cas de traitement précoce mais le pronostic vital est mauvais et dépend de celui du cancer primitif.

\* les *hémopathies malignes* donnent plutôt une épidurite compressive :

- lymphome de Hodgkin
- myélome multiple ou solitaire
- leucose
- lymphosarcome

Le traitement est chirurgical pour décompression et diagnostic suivi de chimiothérapie et de radiothérapie.

- \* Les *tumeurs vertébrales primitives* sont plus rares.  
Certaines sont malignes : sarcome et réticulo-sarcome, chordome.  
D'autres de nature bénigne : kyste anévrysmal, tumeur à myéloplaxe, angiome vertébral.

## 2 - Les causes dégénératives

- \* surtout la *hernie discale cervicale* qui se manifeste alors par un tableau clinique de compression latérale de la moelle (syndrome de Brown-Séquard).
- \* les sténoses congénitale ou acquise du canal rachidien

## 3 - Les causes infectieuses

Elles réalisent des discites ou spondylodiscites avec atteinte discale primitive et extension secondaire vers la vertèbre et l'espace épidual.

Quel soit d'origine tuberculeuse (mal de Pott), brucelienne ou à germes banaux (staphylocoque), le syndrome clinique associe :

- des signes de compression médullaire
- un syndrome rachidien très important
- des signes infectieux nets.

Radiologiquement on peut observer en fonction du stade évolutif :

- un pincement discal
- une érosion et des géodes des plateaux vertébraux
- voire un abcès para vertébral.

L'IRM permet de détecter des formes précoces.

Le traitement est chirurgical pour la compression médullaire mais il est surtout médicamenteux par une antibiothérapie adaptée au germe.

### **Causes intra durales et extra médullaires :**

Les deux tumeurs les plus communément retrouvées à ce niveau sont le *neurinome* et le *méningiome*.

- \* Le *neurinome* se développe à partir de la gaine de Schwann d'une racine et peut avoir une extension extra rachidienne par le trou de conjugaison donnant le neurinome en sablier.

Dans près de 10 % le neurinome est associé à une neurofibromatose ou maladie de Recklinghausen.

- \* le *méningiome* se développe au dépens des méninges et est plus fréquent chez la femme et au niveau dorsal.

Ces deux tumeurs se développent très lentement sur plusieurs mois voire plusieurs années.

Le traitement est chirurgical et curatif permettant le plus souvent l'exérèse totale.

### **Causes intra médullaires :**

Elles sont très rares. Le tableau clinique débute souvent par des troubles sensitifs discrets qui précèdent le tableau typique de syndrome centro-médullaire (syndrome suspendu et dissocié avec conservation du tact mais perte de la thermoalgésie).

Actuellement l'IRM permet un diagnostic plus précoce, permet parfois d'en suspecter la nature et permet de faire la part entre une tumeur charnue et une tumeur kystique.

Il peut s'agir alors :

- d'un syringomyélie
- d'un astrocytome
- d'un épendymome
- d'un hémangioblastome voire d'une malformation artério-veineuse médullaire

Le traitement est difficile en cas de tumeur infiltrante avec souvent des exérèses incomplètes, exemple : astrocytome.

Le traitement est moins difficile en cas de tumeur clivable, exemple : hémangioblastome.

