

# COMPRESSION MEDULLAIRES LENTES

## NON TRAUMATIQUES

### I. INTRODUCTION :

Enfermée dans un canal ostéo-ligamentaire inextensible, la moelle peut être comprimée par diverses formations expansives. La souffrance médullaire qui en résulte est le fait d'une action mécanique directe souvent majorée par un élément vasculaire local. Ceci explique l'évolution des lésions anatomiques, parfois brutale, vers une atteinte irréversible et rend compte de l'**urgence du diagnostic** et du traitement des compressions médullaires lentes.

#### **Rappel anatomique**

- A l'intérieur du canal rachidien, la moelle qui s'arrête au bord supérieur de L2, est entourée par la dure-mère (formant l'étui dural). Celle-ci, au niveau du rachis, n'adhère pas au squelette (contrairement à la dure-mère crânienne) et en est séparée par un espace dit épidual contenant de nombreux plexus veineux.

- Les racines nerveuses antérieures et postérieures qui émergent de la moelle épinière cheminent tout d'abord dans l'espace intra-dural avant de perforer la dure-mère. Leur trajet est de plus en plus oblique en bas et en dehors au fur et à mesure qu'on se rapproche de l'extrémité inférieure de la moelle. Les racines lombaires et sacrées ont donc un long trajet presque vertical dans le sac dural avant d'atteindre leur trou de conjugaison.

**II. PHYSIOPATHOLOGIE :** Typiquement, la compression retient :

- d'une part, sur une ou plusieurs racines : c'est le **syndrome lésionnel**.

- d'autre part, sur la moelle avec ses faisceaux moteurs et sensitifs : c'est le **syndrome sous-lésionnel**.

Cette souffrance médullaire est due, certes à l'action mécanique directe de la compression, mais aussi, à des perturbations locales artérielles et veineuses source d'ischémie. Les altérations fonctionnelles du début deviennent de moins en moins réversibles; l'aboutissement étant un tableau de section médullaire.

L'évolution généralement progressive peut faire place à un moment quelconque, à une aggravation brutale correspondant à un ramollissement médullaire (myélomalacie) lié à la compression d'un tronc artériel important. Ceci explique que le diagnostic et le traitement des compressions médullaires apparaissent comme de véritables **urgences médico-chirurgicales**.

**III. DIAGNOSTIC POSITIF :** Il repose sur l'association :

- un syndrome lésionnel : traduisant la souffrance d'une ou plusieurs racines nerveuses: **valeur localisatrice**.

-un syndrome sous-lésionnel : témoin de la compression des faisceaux pyramidaux et des voies sensitives.

-un syndrome rachidien local est parfois associé.

NB : la sémiologie est fonction du siège, de la nature et surtout du stade évolutif de la compression.

**A) LA PERIODE INITIALE DE LA MALADIE :** Le syndrome lésionnel est généralement (mais non toujours) au premier plan, parfois même isolé. Les difficultés diagnostiques seront maximum au stade où le traitement a le plus de chance d'être efficace. Cette période de début est caractérisée par :

#### **1) DES DOULEURS TRES SOUVENT REVELATRICES :**

**a) Radiculaires :** occupant tout le territoire d'une racine mais parfois localisées à une seule partie de ce territoire rendant le diagnostic plus délicat. Ces douleurs sont uni ou bilatérales « en ceinture », tenaces de plus en plus vives, résistantes aux antalgiques banaux. Elles sont parfois majorées par le décubitus; leur caractère fondamental est d'être impulsif à la toux, la défécation, l'éternuement et toute cause d'hyperpression du LCR.

**b) Les douleurs cordonales postérieures :** Sont plus rares mais trompeuses à type de paresthésies le plus souvent banales (fourmillements) mais réalisant parfois une impression d'étau au niveau des chevilles ou des genoux, ou une

impression de ruissellement d'eau chaude ou froide sous la peau. Ces paresthésies siègent généralement aux extrémités des membres inférieurs. Dans d'autres cas, le patient se plaint d'une sensation de marche sur du caoutchouc ou sur un sol anormal.

**c) Quant aux douleurs locales :** surviennent surtout dans les compressions d'origine vertébrale, localisées et irradiant peu, majorées par certains mouvements, souvent permanentes à recrudescence nocturne.

**2) LES TROUBLES MOTEURS :** Sont généralement plus discrets et rarement le motif de la 1<sup>ère</sup> consultation.

Il peut s'agir d'une claudication intermittente non douloureuse traduisant une souffrance médullaire. Cette claudication peut être unilatérale, surtout au début, ou bilatérale. Elle se manifeste par une fatigabilité de la jambe, survenant au bout d'un certain temps de marche et obligeant le malade à s'arrêter quelques instants.

**3) LES TROUBLES SPHINCTERIENS ET GENITAUX :** (envies impérieuses, retard à la miction) sont en règle plus tardifs, ils seront recherchés par l'interrogatoire devant toute suspicion de compression médullaire.

#### **4) L'EXAMEN CLINIQUE RECHERCHERA :**

##### **a) Signes d'atteinte radiculaire :**

\*moteurs et réflexes, sous forme d'une parésie avec amyotrophie et surtout l'abolition d'un ROT.

\*des troubles sensitifs objectifs : bande d'hypoesthésie à tous les modes, localisée au territoire d'une ou plusieurs racines et parfois, surmontée d'une zone d'hyperesthésie douloureuse.

\*dans certains cas, aucun trouble objectif n'est retrouvé, ce qui n'élimine en rien le diagnostic.

**b) Signes d'irritation médullaire (syndrome sous-lésionnel):** sont parfois les seuls retrouvés à l'examen clinique.

\***Signes moteurs et réflexes** sont souvent unilatéraux ou asymétriques à cette période initiale : plus facilement retrouvés après un effort (marche par exemple);

- la diminution de la force musculaire atteint d'abord les extenseurs des pieds, elle peut également être révélée par la manœuvre de barré ;

- la vivacité des ROT garde toute sa valeur lorsqu'elle est asymétrique et s'accompagne d'un signe de Rossolimo;

- l'examen peut également mettre en évidence une abolition des cutanés abdominaux sous le niveau de la compression, ou encore une réponse en flexion dorsale du pied par pincement du dos du pied;

- la découverte d'un signe de Babinski a un intérêt évident signant l'atteinte du faisceau pyramidal.

\***Signes sensitifs :** les troubles objectifs de la sensibilité peuvent être retardés par rapport aux signes moteurs. Ils sont souvent discrets et dissociés : la sensibilité thermique et douloureuse étant touchée en premier lieu. Ils ont une valeur considérable dans le diagnostic des compressions médullaires et permettent de préciser dans une certaine mesure le siège de la lésion (limite supérieure de l'hypoesthésie).

**c) Signes rachidiens objectifs :** déformation localisée, raideur d'un segment du rachis lors de sa mobilisation, douleur provoquée à la pression d'une épineuse.

**d) un examen somatique général** doit compléter cet examen neurologique.

#### **B) A UN STADE PLUS EVOLUE :**

- **LE SYNDROME LESIONNEL PERSISTE :** Encore que la douleur radiculaire puisse s'estomper.
- **LE SYNDROME SOUS-LESIONNEL EST EN REVANCHE BIEN PLUS EVIDENT :**

-Le déficit moteur s'étend progressivement mais prédomine toujours sur les raccourcisseurs. Volontiers asymétrique, il est associé à une hypertonie spastique, pyramidale. Ce déficit réalise suivant le niveau de la compression, soit une paraplégie, soit une tétraplégie spasmodique.

-Les ROT sont vifs, diffusés, polycinétiques avec clonus de la rotule et trépidation épileptoïde du pied. Il existe un signe de Babinski bilatéral. Les réflexes de défense sont nets (flexion dorsale du pied ou triple retrait). La limite supérieure de leur zone réflexogène remonte progressivement jusqu'au pôle inférieure de la compression qu'elle atteint à un stade tardif).

-Les troubles de la sensibilité sont facilement décelés, touchant tous les modes mais prédominant sur la sensibilité thermique ; quant à l'anesthésie totale, elle est tardive et de sombre pronostic.

-Les troubles sphinctériens sont devenus très gênants, à type de rétention le plus souvent.

### C) LE DIAGNOSTIC CLINIQUE PRESENTE DES DIFFICULTES VARIABLES SUIVANT LE SIEGE DE LA COMPRESSION :

#### - EN LARGEUR :

**1) Les compressions latéro-médullaires** donnent souvent lieu à une ébauche de syndrome de Brown-Séquard :

- Du côté comprimé : signes pyramidaux discrets et trouble de la sensibilité profonde (s'associant aux algies radiculaires quand elles sont unilatérales).
- Du côté opposé : hypoesthésie thermique.

**2) Les compressions postérieures** : les troubles sensitifs de type cordonal postérieur sont au premier plan réalisant un syndrome ataxique, puis ataxo-spasmodique;

**3) Les compressions antérieures** : les troubles moteurs sont très précoces. La compression directe des cornes antérieures ou des racines motrices entraîne une paralysie localisée avec parfois fasciculation et amyotrophie.

#### - EN HAUTEUR :

**1) Compression de la moelle cervicale** : Ce sont elles qui possèdent la plus grande richesse séméiologique. De plus, les signes rachidiens sont plus faciles mettre en évidence qu'au niveau dorsal. On distingue :

\* **Les compressions cervicales hautes (C1 à C4)** : Le syndrome lésionnel peut se révéler suivant son siège : par une névralgie de la région occipitale (C1), des douleurs et une anesthésie sous-angulo-maxillaire (C2) ou cervicale « en collier » (C3). Les troubles moteurs sont généralement discrets (parésie du sterno-cléido-mastoïdiens ou du trapèze). L'atteinte de C4 est marquée par la gravité de l'atteinte du phrénique pouvant entraîner une paralysie de l'hémi-diaphragme. Le syndrome sous-lésionnel réalise à ce niveau une quadriparésie spasmodique débutant au niveau d'un membre supérieur et s'étendant progressivement en U.

\* **Les compressions cervicales basses** : Le syndrome lésionnel est souvent révélé par une névralgie cervico-brachiale comprenant des troubles sensitifs objectifs, une paralysie et une abolition d'un ROT dans le territoire concerné. Les atteintes cervicales basses (C8, D1) peuvent s'accompagner d'un syndrome de Claude-Bernard-Horner. Le syndrome sous-lésionnel est habituellement une para parésie spasmodique.

**2) Les compressions dorsales** : de loin les plus fréquentes. Le syndrome lésionnel se manifeste par une névralgie intercostale (mamelon D4, xiphoïde D6, ombilic D10, pli inguinal D12). Des signes moteurs radiculaires ne peuvent être mis en évidence à ce niveau. Signalons la valeur localisatrice de l'abolition d'un cutané abdominal. Le syndrome sous-lésionnel est volontiers précoce et il n'est pas rare que la sémiologie débute par des troubles de la marche (claudication médullaire intermittente). L'étape douloureuse initiale pouvant être très brève ou même manquer complètement.

**3) Les compressions lombo-sacrées** : L'aspect clinique est très particulier à ce niveau du fait des caractères anatomiques de la moelle (qui s'arrête au bord supérieur de L2) et des racines (qui ont ici un trajet presque vertical). Les compressions de cette partie de la moelle donnent presque toujours des signes urinaires et génitaux précoces. Seule, une compression de la moelle lombaire haute donnera un signe de Babinski bilatéral avec hyper réflexivité achilléenne.

De manière plus générale, dans les compressions du renflement terminal, le syndrome lésionnel est souvent très net. Touchant volontiers plusieurs racines même si la lésion est peu étendue. Les signes radiculaires sensitivomoteurs seront d'autant plus parlant que la tumeur siège à la partie basse du cône terminal pouvant masquer presque complètement le

syndrome sous-lésionnel, réalisant alors des syndromes de la queue de cheval plus ou moins purs (sciatique bilatérale, abolition des achilléens, anesthésie en selle, troubles sphinctériens).

#### **IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

Le diagnostic est soit évident: les examens complémentaires s'imposent pour confirmer le diagnostic, préciser la topographie et la nature de la compression.

Ailleurs, la symptomatologie est incomplète comportant :

- soit un syndrome lésionnel isolé : mais la seule notion de douleur fixe, tenace et rebelle doit faire répéter à intervalle régulier les examens neurologiques.
- soit le seul syndrome sous-lésionnel, et dans ce cas les indications des examens complémentaires seront très larges.

- **LES RADIOGRAPHIES STANDARDS DU RACHIS :** On demandera des clichés centrés sur le niveau supposé de la compression et des radiographies de tout l'axe rachidien (face, profil et 3/4). On étudiera la morphologie et l'aspect de la trame osseuse du corps vertébral et des pédicules, l'état de l'arc postérieur les trous de conjugaison, les disques intervertébraux, enfin, l'aspect des parties molles. De plus, des clichés du bassin et du thorax seront demandés à titre systématique. Dans certains cas, cette exploration s'avérera totalement négative, ce qui n'élimine en rien le diagnostic.

- **L'IRM :** c'est l'examen de choix à réaliser en première intention.

- **LE MYELOSCANNER :** il est réalisé en cas de contre-indication à l'IRM.

- **Les potentiels évoqués somesthésiques (PES) et moteurs (PEM) :** ils permettent d'apprécier l'état fonctionnel des voies lemniscales et pyramidales, mais ne constituent pas un instrument diagnostique.

- **Autres examens biologiques :** une vitesse de sédimentation élevée permet de suspecter une origine inflammatoire infectieuse ou tumorale maligne. La numération formule sanguine peut orienter vers une origine infectieuse ou une pathologie hématologique.

#### **V. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :**

**A) LES COMPRESSIONS MEDULLAIRES EXTRADURALES:** Elles sont généralement d'évolution rapide et de pronostic sévère. Les métastases vertébrales et épidurales des cancers sont de loin les plus fréquentes. Elles peuvent être révélatrices d'une néoplasie jusque là inconnue.

##### **1) METASTASES EXTRA-DURALES MALIGNES:**

- **Le cancer primitif** est d'origine bronchique, prostatique, rénal, mammaire, digestif, thyroïdien le plus souvent. L'atteinte métastatique peut se faire sur plusieurs vertèbres mais très souvent sur une seule. Cliniquement, le syndrome rachidien est net et l'évolution parfois très brutale. C'est la classique «paraplégie douloureuse des cancéreux». Radiologiquement, les images observées sont celles d'une **vertèbre borgne** (par lyse pédiculaire), d'un **tassement vertébral en galette** (avec respect des disques), **d'une lyse** de l'arc postérieur, d'une condensation d'une partie ou de tout un corps vertébral : **« vertèbre ivoire »**. Enfin, parfois on constate un abcès de fuseau para-vertébral traduisant des coulées néoplasiques. Le mécanisme de la compression peut être du, directement à l'effondrement du corps vertébral, mais aussi à des coulées épidurales métastatique très étendues en hauteur; enfin, à des troubles vasculaires. Il est généralement de mauvais pronostic.

- **Les dysglobulinémies (maladie de Kahler) et les hémopathies malignes (Hodgkin)** peuvent entraîner des compressions médullaires par un mécanisme analogue.

##### **2) TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES DU RACHIS:** sont bien plus rares. Il s'agit généralement de sarcomes ou de chordomes.

Dans toutes ces étiologies, le diagnostic exact peut être cliniquement douteux et c'est alors l'examen histologique des fragments tumoraux prélevés au cours de l'intervention qui permettra de trancher et de guider la conduite thérapeutique ultérieure.

##### **3) TUMEURS EXTRADURALES BENIGNES :** Sont d'évolution beaucoup plus lente et de meilleur pronostic.

- l'angiome vertébral est la tumeur bénigne la plus fréquente dans ce cadre. Elle se manifeste cliniquement par des algies rachidiennes isolées, le diagnostic ne peut être porté que par la radiographie : vertèbres « grillagées ».

- autres tumeurs bénignes plus rares: chondrome, tumeurs à myéloplaxes, kyste anévrysmal.

#### 4) COMPRESSION D'ORIGINE INFECTIEUSE OU PARASITAIRE :

- **La tuberculose vertébrale (Mal de Pott)** : à envisager en présence d'un tuberculeux avéré ou d'un pottique connu. En fait, bien souvent, la notion de tuberculose est inconnue et la sémiologie neurologique apparaît comme primitive. Mais le terrain doit déjà attirer l'attention (transplantés récents, vieillards). Cliniquement, la paraplégie est souvent d'installation rapide précédée de douleurs radiculaires intenses mais calmées par le décubitus. La radiographie a une grande valeur lorsqu'elle objective un pincement discal avec des plateaux irréguliers ou flous, une géode dans le ou les corps vertébraux adjacents, enfin une image de fuseau para vertébral. Cette spondylodiscite tuberculeuse définit le mal de Pott; le mécanisme de la compression est plus volontiers un abcès localisé à l'arc postérieur d'une ou plusieurs vertèbres. Il n'est pas rare alors de trouver lors de l'intervention un abcès froid intra ou extra-rachidien fusant dans la gaine du psoas. Parfois, il s'agit d'une épидурite tuberculeuse sans lésion osseuse associée de pronostic toujours grave.

- **Les autres causes infectieuses : Les staphylococcies rachidiennes** peuvent aboutir rapidement à une destruction du corps vertébral, source de compression médullaire. Mais le plus souvent, celle-ci est en rapport avec une épидурite staphylococcique aigüe ou chronique, en dehors de toute localisation osseuse primitive. Nous citerons enfin, **les spondylites brucelliennes ou typhiques** qui sont exceptionnelles.

- **Les parasitoses rachidiennes:** L'échinococcose rachidienne est la plus souvent rencontrée. L'existence de plusieurs vésicules hydatiques envahissant l'espace épидурал, atteignant les vertèbres adjacentes (sans toucher le disque) explique la difficulté de l'exérèse totale et la fréquence des récurrences.

#### 5) COMPRESSION PAR HERNIE DISCALE:

- Il s'agit presque toujours d'une hernie discale cervicale. C'est spontanément ou à l'occasion d'un mouvement violent d'extension de la tête qu'apparaissent des signes de souffrance radiculaire complétés parfois par des signes sous-lésionnels. Les cas typiques de hernie cervicale basse associent une névralgie cervico-brachiale et une ébauche de syndrome de Brown-Séquard. Le diagnostic sera confirmé par une IRM.

- Les hernies discales lombaires ou dorsales sont bien plus rarement en cause.

- Quand aux myélopathies cervicarthrosiques, et plus particulièrement la sténose congénitale du canal cervical, une claudication intermittente de type médullaire est souvent le signe révélateur.

#### B) LES CAUSES INTRA-DURALES :

1) **LES TUMEURS EXTRA-MEDULLAIRES** : Les tumeurs bénignes à développement très lent sont responsables de près de la moitié des compressions médullaires. Le pronostic est excellent si l'exérèse est précoce.

- **Les méningiomes:** surviennent surtout chez la femme après 50 ans. Les signes de début sont souvent des troubles moteurs (para parésie spasmodique) qui s'aggravent très lentement.

- **Les neurinomes** : tumeurs bénignes de bon pronostic, se développant aux dépens d'une racine sensitive ou motrice juxta-médullaire le plus souvent. Cliniquement, caractérisée par des douleurs radiculaires dans le territoire intéressé, augmentées par le décubitus. Cette phase douloureuse isolée sans atteinte objective neurologique peut être très prolongée. Parfois, la tumeur naît plus en dehors, dans la portion extradurale du nerf rachidien. Cette tumeur pénètre alors dans le trou de conjugaison et se développe dans les masses musculaires paravertébrales : c'est le **neurinome «en sablier»**. Le neurinome peut être multiple, particulièrement dans la maladie de Recklinghausen dont on recherche toujours les stigmates cutanés ou autres localisations (neurinome du VIII).

2) **LES TUMEURS INTRA-MEDULLAIRES** : Il peut s'agir d'épendymome, plus rarement de glioblastome ou d'astrocytome. La nature exacte étant précisée à l'histologie. Certaines de ces tumeurs intra-médullaires sont infiltrantes rendant leur exérèse impossible ; d'autres au contraire, sont plus facilement clivables. La sémiologie clinique est très particulière par la fréquence des troubles sensitifs de topographie suspendue et possédant de façon plus ou moins nette la dissociation thermo-analgésique. En fait, ce caractère manque parfois et le syndrome lésionnel peut être discret, parcellaire ou

asymétrique. L'atteinte des voies longues est tardive. Le pronostic est variable suivant la nature tumorale mais il est souvent grave.

### 3) LES AUTRES CAUSES DE COMPRESSIONS INTRA-DURALES SONT PLUS RARES:

- L'angiome de la moelle : sujet jeune, poussée douloureuses radiculaires régressives, accompagnées à chaque fois de signes médullaires plus ou moins nets. L'association à un angiome cutané ou vertébral est de grande valeur. L'artériographie vertébrale viendra confirmer le diagnostic et éventuellement guider le traitement.

- Les arachnoïdites spinales secondaires à une méningite (ou primitives), réaction locale de voisinage d'une autre cause de compression de la moelle: difficiles problèmes diagnostiques.

Pour terminer, nous ne ferons que citer quelques causes exceptionnelles: tumorales (tumeurs tératoïdes, lipomes), infectieuses (abcès intra-médullaire, gomme syphilitique), parasitaires (bilharziose médullaire, cysticercose, cénurose).

**VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :** Des diagnostics trompeurs peuvent simuler la compression médullaire.

- L'apparition subaiguë d'une paraparésie ou une paralysie flasque avec aréflexie ostéo-tendineuse des membres associés à des troubles sensitifs mais sans troubles sphinctériens, **une polyradiculonévrite** peut être évoquée.
- L'apparition d'une paraparésie spastique progressive avec d'autres signes de souffrance médullaire peut être le premier signe d'**une sclérose en plaque (SEP)**.
- **La sclérose latérale amyotrophique** peut simuler une compression médullaire, mais les signes sensitifs et sphinctériens sont absents. Il existe 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 vitaminique B12.
- Les autres causes de claudication des membres inférieurs : **l'artérite et le canal lombaire étroit.**
- **La syringomyélie.**

### **VII. PRINCIPES DU TRAITEMENT:**

La compression médullaire constitue toujours **une urgence thérapeutique**. Plus il est précoce, meilleur sera le pronostic. Tout malade suspect d'avoir une compression médullaire doit être transféré en milieu neurochirurgical pour définir les modalités thérapeutiques.

#### ● **BUTS :**

- décompression radiculo-médullaire.
- étude anatomo-pathologique.
- traitement étiologique.
- stabilité rachidienne.

#### ● **MOYENS :**

- médicaux : antalgiques, AINS, antibiotiques, antibacillaires.
- chirurgicaux : abord postérieur (laminectomie) ou antérieur, tumorectomie, biopsie scanno-guidée, ostéosynthèse en cas d'instabilité rachidienne.
- radiothérapie, chimiothérapie.
- kinésithérapie : prévention des complications du décubitus.

#### ● **INDICATIONS :**

- décompression chirurgicale le plus tôt possible (urgence).
- étiologie.
- traitement adjuvant adapté à la cause.

## **VIII.CONCLUSION:**

- Urgence diagnostique et thérapeutique.
- Reconnaitre rapidement les formes débutantes.
- En cas de compression médullaire installée, rechercher: un syndrome rachidien, un syndrome lésionnel, un syndrome sous-lésionnel.
- Etiologies : Extra-durales, intra-durales extra-médullaires, intra-durales intra-médullaires.
- Diagnostics différentiels surtout neurologiques.
- Pronostic fonction de la précocité du diagnostic, de la rapidité du traitement et de l'étiologie.