République Algérienne démocratique et populaire Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche





Les compressions médullaires lentes

Dr KHITER Sarah Maitre assistante en neurochirurgie



Introduction

- 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.
- Le traitement est presque toujours chirurgical.

Objectifs pédagogique

- Définir une compression médullaire .
- Poser le diagnostic d'une compression médullaire.
- Citer les principales étiologies.
- Identifier les situations d'urgence et leur prise en charge.

Plan du cours

- Définition
- Rappel anatomique
- Physiopathologie
- Diagnostic clinique
- Examens complémentaires
- Diagnostic étiologique
- Evolution pronostic
- Diagnostic différentiel
- Prise en charge thérapeutique
- Conclusion

Définition

- L'ensembles des signes neurologique causés par la compression progressive de la moelle épinière ou de ses racines.
- Les compressions médullaires lentes (CML) répondent à différents processus pathologiques à point de départ rachidien ou intra rachidien comprimant la moelle et entraînant progressivement une perte de ses fonctions se manifestant par des signes neurologiques regroupées en 3 principales syndromes (syndrome lésionnel, syndrome sous lésionnel, syndrome rachidien) ou syndromes topographique (syringomyélique, Brown-Séquard...).
- Les lésions médullaires résultent d'un mécanisme ischémique et/ou compressif

Rappel anatomique

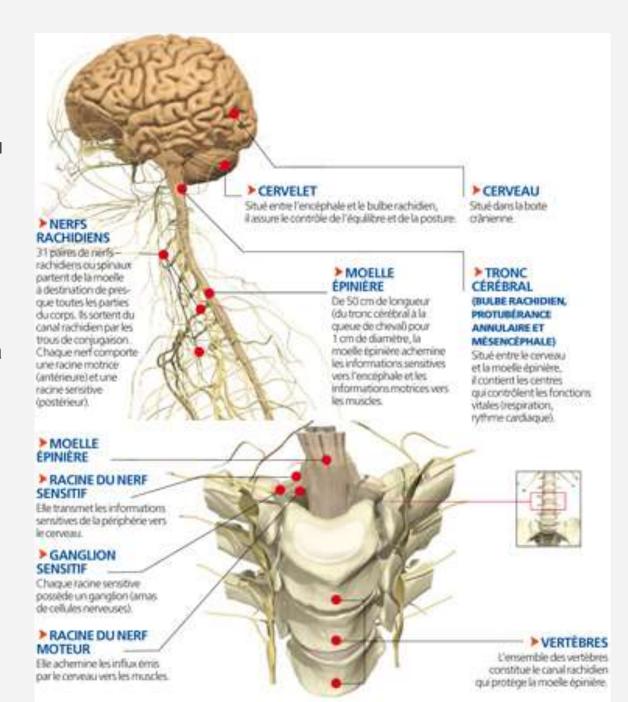
La moelle épinière s'étend dans le canal rachidien du trou occipital à la deuxième vertèbre lombaire et se termine par le cône terminale.

§ De la moelle épinière émergent les nerfs spinaux, qui sortent par les trous de conjugaison.

§ La Dure-mère forme à la moelle une enveloppe qui s'étend du trou occipital à la deuxième vertèbre sacrée, la surface externe de

la dure -mère est séparée du rachis par l'espace épidural contenant les plexus veineux et la graisse.

§ L'arachnoïde et la pie-mère délimitent l'espace sous arachnoïdien dans lequel se trouve le liquide céphalo-rachidien.



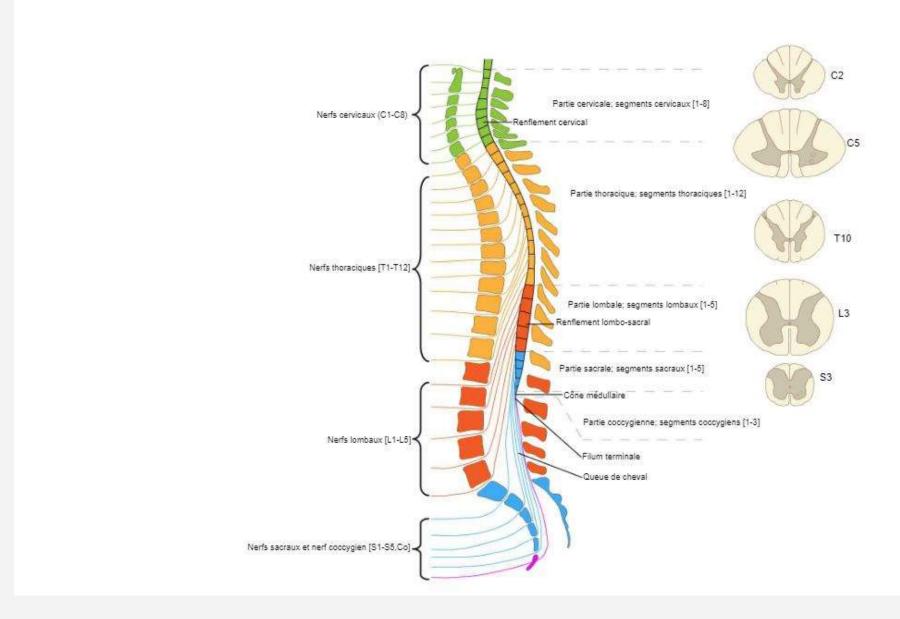
- La moelle ne remplit le canal rachidien ni en hauteur, ni en largeur, délimité :
- En avant par le corps vertébral et les disques intervertébraux.
- Sur le côté sont les pédicules qui délimitent les trous de conjugaison vers lesquels se dirigent les racines antérieures et postérieurs.
- En arrière sont les ligaments jaunes, les lames et les apophyses épineuses.

§ La moelle est constituée de substance grise et de substance Blanche :

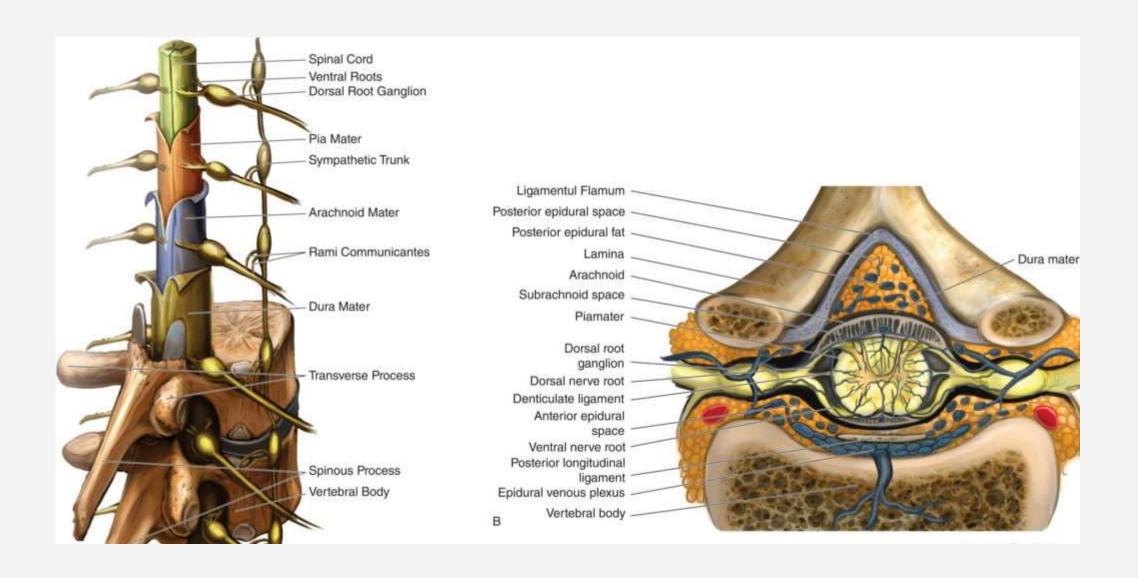
- La substance grise qui est formée de cornes antérieures motrices et de cornes postérieures sensitives.
- La substance blanche constitué par :
- 1- Les cordons antéro-latéraux renfermant :
- Ø Les voies descendantes motrices

(Faisceau Pyramidal et le faisceau extra Pyramidal).

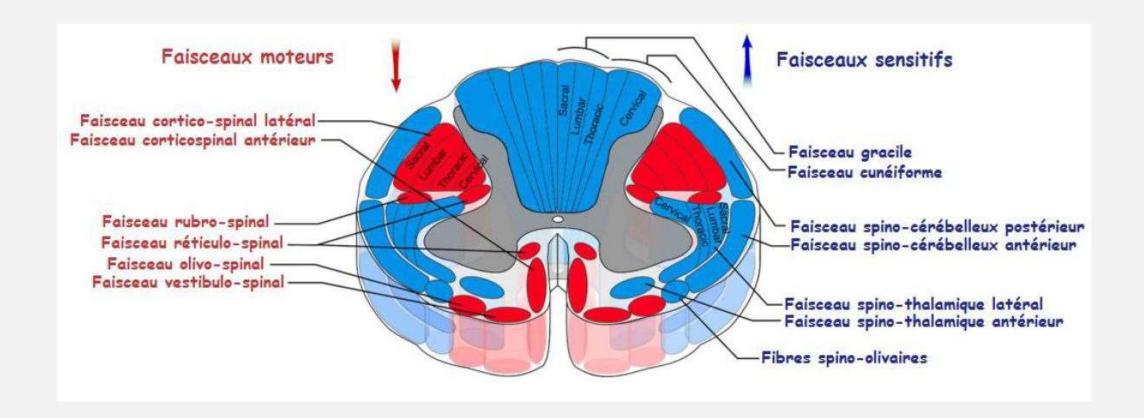
- Ø Les voies ascendantes sensitives (thermo-Algésique ; sensibilité profonde inconsciente)
- 2- Les cordons postérieurs : sensibilité profonde consciente et le tact épicritique



- Schématisation d'une coupe sagittale du rachis (à gauche)
- Schémas des coupes transversales de la moelle



Réf: NYSORA



 Coupe transversale schématique : voies ascendantes et descendantes de la SB

Physiopathologie des Compressions Médullaires :

Les manifestations cliniques traduisent la souffrance de l'axe nerveux peut être secondaire soit à

- § Des phénomènes compressifs des cordons médullaires.
- § Des phénomènes vasculaires par compression des vaisseaux médullaires.

IV – Diagnostic Clinique:

1- Syndrome rachidien:

Inconstant

Il traduit la souffrance des éléments ostéo-disco-ligamentaires du canal rachidien.

Clinique:

Rachialgie localisée spontanée ou à la palpation / percussion des épineuses. Signe de la Sonnette positif Raideur rachidienne, attitude antalgique.

2- Syndrome lésionnel :

SYNDROME LÉSIONNEL, de type PÉRIPHÉRIQUE +++, « radiculaire » Il traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause.

A/ Signes Subjectifs:

§ Douleurs radiculaires : (névralgies cervico brachiales, algies thoraciques en ceinture), surviennent en éclairs, par salves, impulsives à là toux.

B/signes Objectifs:

- § Déficit moteur de type périphérique avec amyotrophie. § Diminution ou abolition des Reflexes Ostéotendineux ou Cutanées.
- § Hypoesthésie, voir Anesthésie à tous les modes dans le dermatome correspondant.
 - Le syndrome lésionnel indique le niveau de compression, valeur localistrice +++.

• 3. Syndrome sous-lésionnel :

SYNDROME SOUS-LÉSIONNEL de type CENTRAL +++
Il traduit la souffrance des voies longues sensitives et motrices, conséquence de leur interruption physiologique plus au moins complète.

- **§ Troubles moteurs**: Le déficit moteur est discret au début ; puis il va s'aggraver pour aboutir à une paralysie avec une hypertonie spastique de type Pyramidale ; des Reflexes ostéotendineux, vifs, poly cinétique. Signe de Babinski.
- § Troubles sensitifs: Touchent la sensibilité profonde, tactile et thermo-algique, lorsque ces troubles sont net ils donnent avec précision le siège en hauteur de la compression.
- § Troubles génitaux- sphinctériens : Miction impérieuse, constipation, rétention ou incontinence urinaire, impuissance.

Syndromes médullaires topographiques :

Syndrome syringomyélique

Clinique:

- Déficit sensitif dissocié suspendu : Atteinte des sensibilités thermiques et douloureuses avec respect des sensibilités tactile et proprioceptive.
- Dans un territoire correspondant en hauteur à la lésion, bilatéral.

 Physiopathologie: -Lésion du centre le moelle: Interruption des fibres spinothalamiques au lieu de leur décussation.

Syndrome de Brown-Séquard +++

Clinique (les signes sont en-dessous du niveau de la lésion) :

- Syndrome pyramidal homolatéral à la lésion,
- Atteinte de la sensibilité proprioceptive et discriminative homolatérale à la lésion,
- Trouble de la sensibilité thermique et douloureuse controlatérale à la lésion. Physiopathologie : Atteinte de l'hémi-moelle.

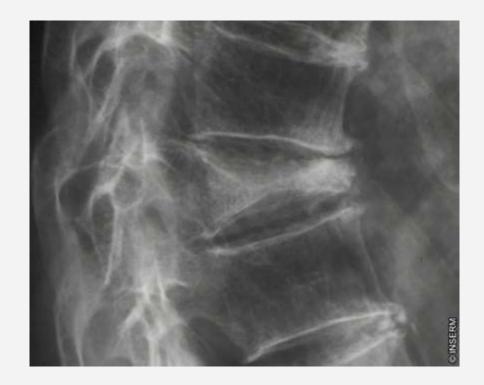
En fonction de la hauteur

- Atteinte cervicale haute (C1 à C4): tétraplégie avec trouble ventilatoire
- Atteinte cervicale basse : névralgie brachiale, tétraplégie, Hoffman, Lhermitte
- Atteinte dorsale : névralgie intercostale, abolition du réflexe cutané abdominal, tétraplégie
- Atteinte du cône terminal : névralgie génito-fémorale, abolition du réflexe crémastérien, déficit moteur proximal flasque (syndrome neurogène) mais déficit distal pyramidal, vessie neurologique périphérique.

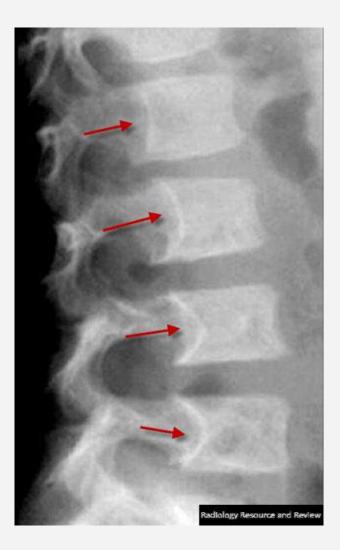
VI- Examens complémentaires :

- IRM MÉDULLAIRE +++ : centrée sur le niveau du syndrome lésionnel, en coupes sagittales et axiales, en séquences T1, T2 et T1 après injection de gadolinium +++ :
- DIAGNOSTIC POSITIF : siège et étendue de la compression.
- DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE : nature du processus comprimant la moelle.
- DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS : retentissement médullaire (étendue de la souffrance) : Hypersignal T2 centromédullaire, en regard de la compression, signant la souffrance médullaire. les rapports avec les structures avoisinantes.
- **Scanner rachidien** sans et avec injection si :
- Contre-indication à l'IRM +++,
- Lésion rachidienne pour préciser les rapports anatomiques osseux.
- Radiographies standards du rachis : apport diagnostique nul, jamais réalisées en pratique.

- 1-Radiographies rachidiennes simples à la recherche de :
- § Lyse osseuse localisée ou diffuse.
- § Tassement vertébral avec ou sans angulation scoliotique.
- § Signe de scalloping (RX de profil).
- § Vertèbre Borgne (Rx de face).







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.

Examens biologiques

- Une vitesse de sédimentation élevée permet de suspect er 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 est formellement contre-indiquée devant toute suspicion clinique de compression médullaire et a fortiori devant toute compression médullaire affirmée radiologiquement (risque d'aggravation +++).

Diagnostic étiologique :

1. Causes extra-médullaires

PATHOLOGIES TUMORALES:

MÉTASTASE ++ rachidienne ou épidurite métastatique :

Clinique:

Syndrome rachidien.

Tassement vertébral symptomatique responsable d'une compression médullaire aiguë par recul du mur postérieur ou déficit moteur des membres inférieurs d'évolution rapide.

+/- associé à une épidurite métastatique.

Atteinte surtout du rachis dorsal.

Étiologies : Cancers du poumon, de la prostate, du rein, du sein et de la thyroïde («PPRST»).

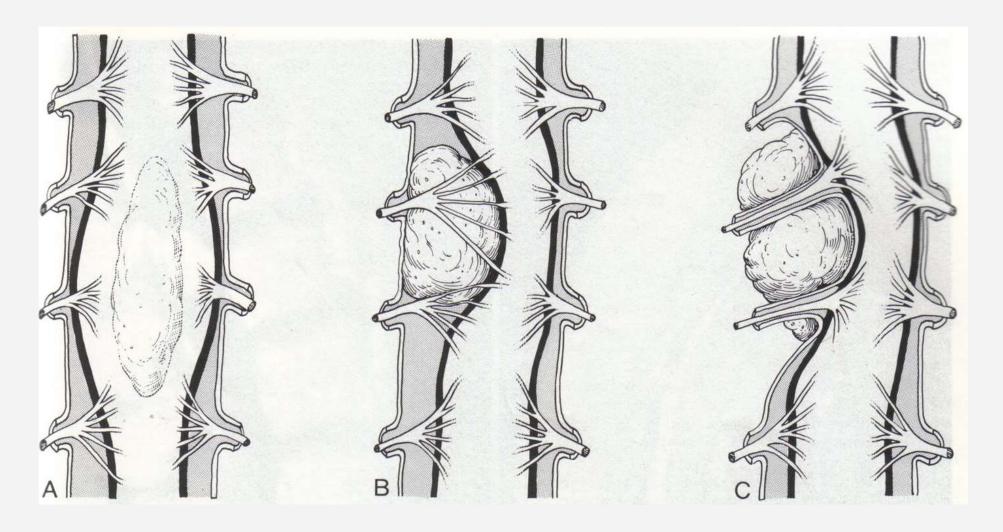
Imagerie:

Radiographies: ostéolyse, ostéocondensation (prostate).

TDM / IRM : visualisation du tassement vertébral, de l'épidurite, de la compression médullaire.

Scintigraphie osseuse : repère les foyers asymptomatiques.

Traitement: Radiothérapie, chirurgie +/-hormonothérapie selon l'étiologie du cancer



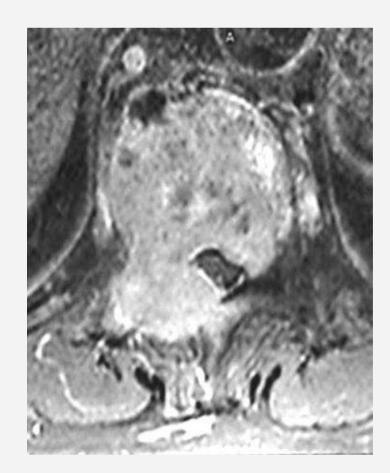
Causes des compressions médullaires

A- Causes intramédullaires intradurales

B- Causes extra médullaire intradurale C - cause extradurales



Tumeur métastatique infiltrante de siège thoracique A droite une coupe axiale tomodensitométrique. A gauche Coupe axiale de l'IRM médullaire. Obstruction de la lumière du canal médullaire.



Hémopathies

MYÉLOME, lymphome : Atteinte épidurale isolée +++

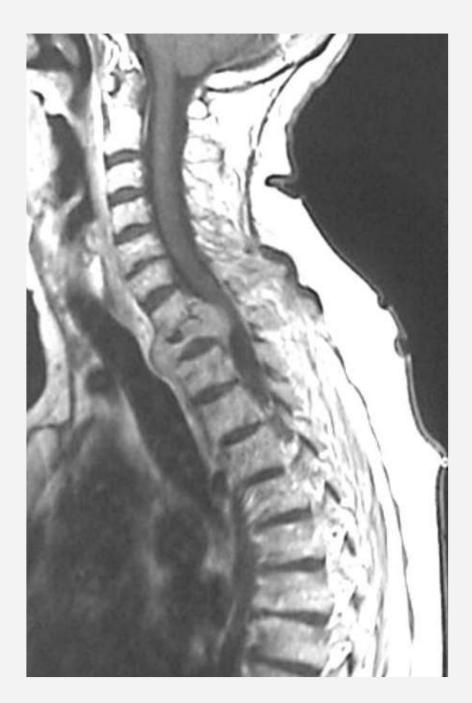
- <u>Tumeurs vertébrales ou épidurales</u>:

Chez l'enfant : Ostéoblastome +++ (bénin), sarcome d'Ewing (malin).

Chez l'adulte : chondrosarcome, chordome (malins), hémangiomes, chondromes (bénins).

- Neuroblastome de l'enfant.

La tumeur, développée à partir des chaines ganglionnaires sympathiques paravertébrales, s'insinue dans l'espace épidural par les foramens.



 Tassement avec compression médullaire dans un cas de myélome multiple.



 IRM médullaire en coupe coronale représentant un neuroblastome de l'étage thoracique.

• PATHOLOGIES MÉCANIQUES :

Myélopathie Cervicarthrosique +++ :

Étiologies / physiopathologie :

Causes ACQUISES : Accumulation étagée (C3-C7) de hernies discales, discarthrose, hypertrophie des ligaments jaunes.

Causes CONGÉNITALES: rétrécissement du canal cervical

Clinique: COMPRESSION MÉDULLAIRE CERVICALE LENTE:

Syndrome lésionnel (Névralgie cervico-brachiale +++),

Syndrome sous-lésionnel (claudication intermittente indolore),

Syndrome rachidien (cervicalgies).

<u>Imagerie (TDM/IRM du rachis cervical) :</u>

Réduction du calibre du canal cervical, Signes de cervicarthrose et de hernies discales cervicales : saillies discales et ostéophytiques étagées.

Traitement:

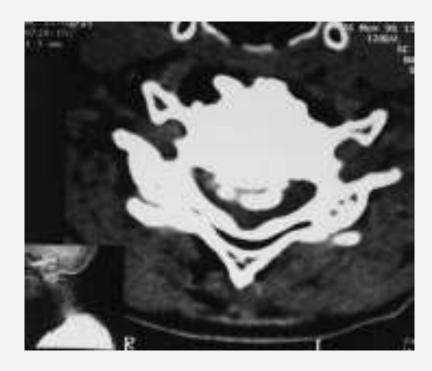
Médical si symptômes modérés :

Mise au repos du rachis cervical, Port d'une minerve cervicale, Antalgiques, AINS, Surveillance régulière.

Chirurgical:

Laminectomie de décompression cervicale étagée.

Décompression par voie antérieure (discectomie avec arthrodèse intersomatique par cages sur plusieurs niveaux voire corporectomie).



 Scanner du rachis cervical en coupes axiales : proliférations disco-ostéophytiques réduisant les dimensions du canal rachidien avec aplatissement de la moelle.



IRM médullaire coupe sagittale T2 :
Myélopathie cervicarthrosique
(C3-C4, C5-C6, C6-C7)
avec souffrance médullaire
(hypersignal centromédullaire).

<u>Hernie discale cervicale +++ ou dorsale :</u>

Étiologies:

Dégénérative,

Post-traumatique.

Clinique:

Syndrome lésionnel isolé +++: radiculalgie (névralgie cervico-brachiale),

Syndrome sous-lésionnel : syndrome de Brown-Séquard si volumineuse compression antérieure ou antérolatérale

Imagerie (TDM/IRM du rachis cervical) :

Image de tonalité discale refoulant la racine et/ou la moelle.

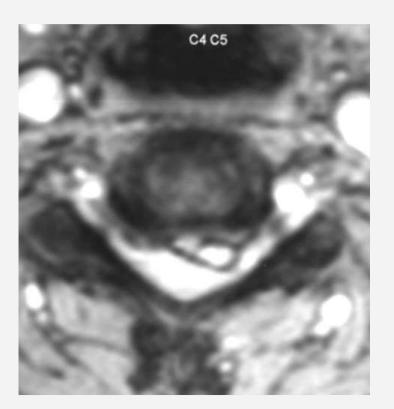
Traitement:

Médical : idem myélopathie cervicarthrosique.

Chirurgical si symptômes invalidants ou échec du traitement médical :

Exérèse de hernie par voie antérieure avec mise en place d'une prothèse/cage discale.





 IRM en coupes sagittale (gauche) et axiale (droite) T2 :
 Hernie discale C4-C5, latéralisée à gauche, comprimant la moelle et la racine C5 gauche.

- Polyarthrite rhumatoïde
- Maladie de Paget

PATHOLOGIES INFECTIEUSES:

- Spondylodiscite infectieuse +++ et Épidurite infectieuse :
- <u>Étiologies</u>: Staphylocoques aureus +++, Tuberculose ++, Brucellose. Clinique: Contexte infectieux, Syndrome rachidien +++, Déficit neurologique rapidement progressif.
- Biologie et bactériologie :

Syndrome inflammatoire avec hyperleucocytose à PNN (surtout en cas de spondylodiscite à pyogènes), Anémie microcytaire arégénérative et thrombocytose (inflammation chronique), VS et CRP élevées.

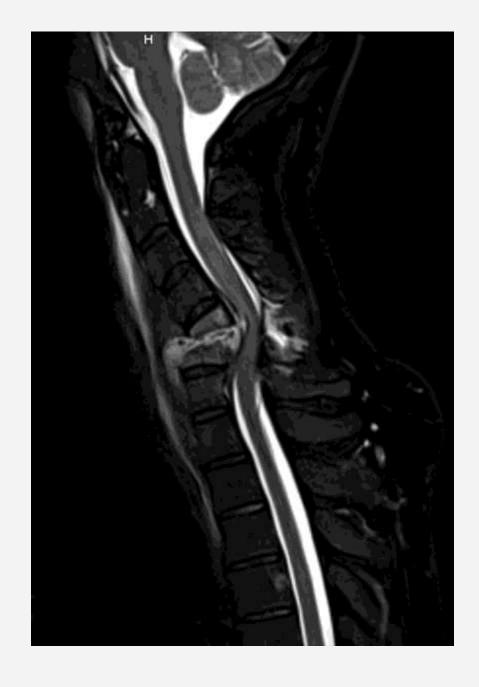
La preuve bactériologique est apportée soit de manière indirecte par les prélèvements de la porte d'entrée si retrouvée, ou d'autres sites atteints plus accessibles ; par les hémocultures (qui sont très rarement positives), manière directe par la ponction de l'abcès associée à des hémocultures concomitantes (décharge bactériémique à l'occasion de la ponction).

<u>Imagerie (TDM/IRM injectée) :</u>

Aspect en miroir des plateaux vertébraux avec atteinte discale, Géodes corporéales, Image en fuseau paravertébral, +/- épidurite.

Traitement:

Antibiothérapie, Décompression médullaire chirurgicale en cas de troubles neurologiques avec envoi des prélèvements en bactériologie et anatomopathologie +/- drainage d'un abcès, Immobilisation prolongée par corset, Kinésithérapie.



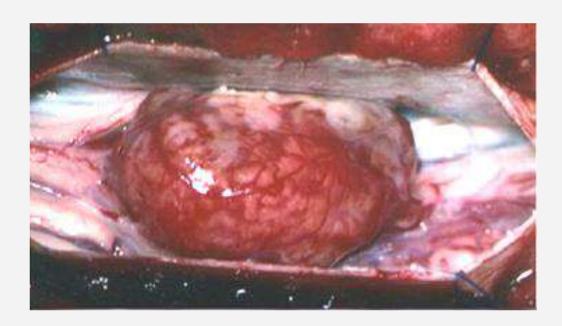
• IRM montrant une spondylodiscite infectieuse cervicale

Causes intradurales

PATHOLOGIES TUMORALES +++:

- Schwannome et neurofibrome (Neurinome) :
- **Terrain**: Homme 35 45 ans, Femme 45 65 ans.
- Étiologies / Physiopathologie : Tumeurs bénignes développées à partir des cellules de Schwann des racines rachidiennes. Prédomine surtout sur les racines cervicales et lombaires. Possible extension extradurale, voire extra-vertébrale à travers le foramen intervertébral(aspect de « tumeur en sablier »).
- Le plus souvent unique +++, formes multiples dans le cadre d'une Neurofibromatose (NF II □ neurinomes bilatéraux du nerf VIII).
- **Clinique** : Radiculalgie isolée d'horaire inflammatoire, Puis, à un stade évolué, compression médullaire.
- **Imagerie (IRM ++)**: Image arrondie, Hyposignal T1 rehaussé par le gadolinium, Hypersignal T2.
- **Traitement :** Neurochirurgical.





- IRM injectée en coupes sagittale et : schwanome intracanalaire arrondie au niveau thoracique refoulant le cordon médullaire vers l'avant.
- vue peropératoire d'un schwanome rachidien

• Méningiome :

Terrain: Femme 50 - 70 ans.

Étiologies / Physiopathologie: Tumeur bénigne développée à partir de l'arachnoïde.

Prédomine au niveau dorsal, Unique +++, intradurale +++, Réalise souvent une compression antérieure ou antérolatérale de moelle.

Clinique:

Syndrome de compression médullaire avec syndrome sous-lésionnel prédominant, réalisant fréquemment un syndrome de Brown-Séquard.

<u>Imagerie (IRM ++)</u>: Image en hyposignal T1 et T2 rehaussée de manière homogène par le produit de contraste, Base d'insertion méningée caractéristique.

Traitement: Neurochirurgical.



IRM médullaire en coupe sagittale
 avec injection montrant un
 méningiome en regard de C1-C2
 exerçant un tmportante compression
 de la moelle cervicale

• <u>Causes intra-médullaires</u> <u>PATHOLOGIES TUMORALES +++ :</u>

- <u>Épendymome +++ :</u>

Terrain: Adulte 40 – 50 ans.

Étiologies / Physiopathologie: Tumeur bénigne +++, parfois maligne.

Localisée le plus souvent soit au dépend de la queue de cheval, soit à la jonction cervico-dorsale.

× Clinique :

Syndrome syringomyélique ou pseudo-syringomyélique.

Imagerie (IRM ++):

Image intra-médullaire pouvant s'étendre sur plusieurs étages, Partie kystique rehaussée par le produit de contraste en périphérie de la tumeur.

Traitement: Neurochirurgical.



• IRM cervicale : épendymome.

Astrocytome :

Terrain: Adulte jeune (30 ans).

Étiologies / Physiopathologie: Tumeur gliale bénigne ++, avec transformation maligne possible, Prédomine au niveau cervico-dorsal.

Clinique: Syndrome syringomyélique ou pseudo-syringomyélique.

Imagerie (IRM ++): Image intramédullaire kystique, ☐ Hyposignal T1 rehaussé en périphérie de la tumeur par le gadolinium, hypersignal T2.

Traitement: Neurochirurgical.

• <u>Hémangioblastome</u>

• PATHOLOGIES VASCULAIRES:

- Malformation artério-veineuse médullaire
- Cavernome médullaire.



Vue peropératoire d'une malformation artério-veineuse médullaire.

D. ÉVOLUTION - PRONOSTIC

1. Pronostic

Le principal facteur pronostic est le délai de prise en charge +++ . Tout retard de prise en charge est péjoratif pour le pronostic fonctionnel

2. Complication

MYÉLOMALACIE = INFARCTUS MÉDULLAIRE : si compression prolongée, avec séquelles irréversibles.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

• 1. Atteintes périphériques pures

Syndrome de la queue de cheval.

Polyradiculonévrite aiguë (Syndrome de Guillain-Barré).

• 2. Atteintes centrales pures

Sclérose en plaques.

Syringomyélie (souvent sur malformation de Chiari).

Sclérose combinée de la moelle.

Méningiome de la faux du cerveau.

• 3. Atteintes mixtes

Sclérose latérale amyotrophique :

- Réalisant un syndrome d'atteinte de la corne antérieure de moelle :

Syndrome neurogène périphérique moteur pur, Avec crampes et fasciculations.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

• 1. Urgence thérapeutique +++ □ Tout retard diagnostique ou thérapeutique peut entrainer des séquelles neurologiques irréversibles.

• Buts:

- o Décompression radiculo-médullaire.
- o Etude anatomopathologique.
- o Traitement étiologique.
- o Stabilité rachidienne

• 3. Traitement chirurgical

DÉCOMPRESSION MÉDULLAIRE NEUROCHIRURGICALE en urgence +++ selon l'étiologie :

- Exérèse d'une hernie discale, d'une tumeur .
- Laminectomie si épidurite .
- Drainage d'un abcès .
- Ostéosynthèse si instabilité rachidienne.

Traitement médical

Antalgique, anti-inflammatoire, corticoïdes Antibiothérapie si étiologie infectieuse. Anti –tuberculeux dans les spondylodiscites tuberculeuses

• Traitement adjuvant

Radiothérapie Chimiothérapie

• Rééducation fonctionnelle

Rééducation passive et active par kinésithérapie précoce +++.

Conclusion

 La compression médullaire constitue une urgence diagnostique et thérapeutique car le tableau peut s'aggraver aboutissant à une paraplégie/tétraplégie complète et définitive. Tout malade suspect d'avoir une compression médullaire la prise en charge diagnostique et thérapeutique doit être réaliser dans le plus bref délai.

Merci de votre attention