

Item 93

Syndrome de la queue de cheval

- I. Rappels anatomiques
- II. Diagnostic positif
- III. Formes cliniques
- IV. Diagnostics différentiels
- V. Examens complémentaires
- VI. Étiologie
- VI. Prise en charge
- VIII. Pronostic
- IX. Conclusion

Situations de départ

- 7 Incontinence fécale.
- 23 Anomalie de la miction.
- 65 Déformation rachidienne.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 69 Claudication intermittente d'un membre.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type, fenêtre, séquences, incidences, injection).
- 243 Mise en place et suivi d'un appareil d'immobilisation.
- 245 Prescription d'un appareillage simple.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.
- 345 Situation de handicap.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une compression médullaire	Décrire les principaux symptômes révélateurs. Diagnostiquer et décrire la sémiologie clinique du syndrome radiculaire lésionnel et le syndrome sous-lésionnel

Pour comprendre

Le syndrome de la queue de cheval est l'ensemble des symptômes moteurs, sensitifs, réflexes et génito-sphinctériens traduisant la souffrance des racines spinales en dessous du cône terminal de la moelle épinière. Il s'agit donc d'un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire (potentiellement de L2 à S5) (fig. 2.1 et 2.2 et vidéo 2.1).

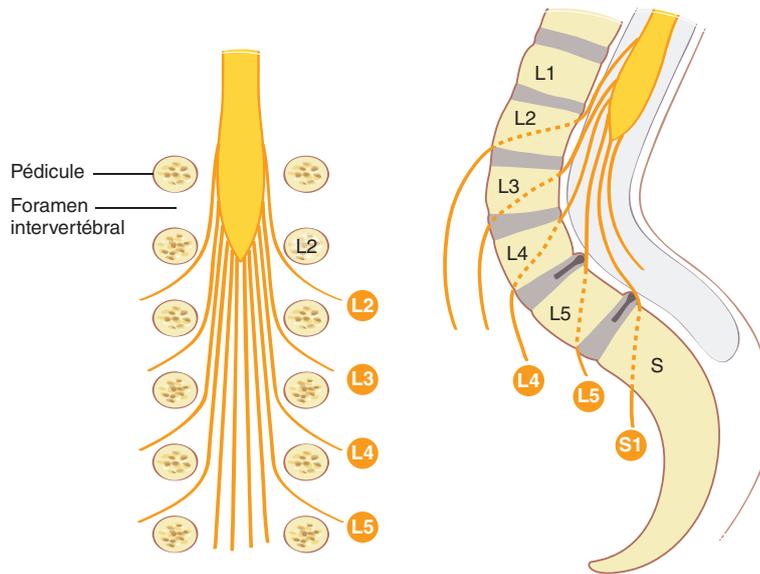


Fig. 2.1. **A** Vue schématique coronale (à gauche) et sagittale (à droite) indiquant le cône terminal de la moelle épinière en regard des vertèbres L1-L2, et l'émergence des racines spinales de la queue de cheval (L2 à S5).

Illustration de Carole Fumat.

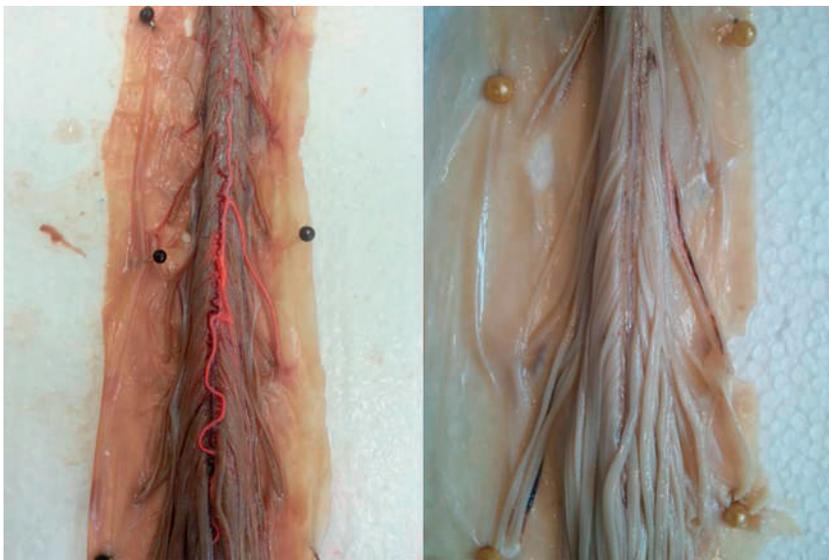


Fig. 2.2. **A** Vue anatomique du cône terminal de la moelle épinière et des racines spinales de la queue de cheval. Sur l'image de droite, on notera la présence de l'artère radiculomédullaire d'Adamkiewicz.

Vignette clinique

Monsieur S., 35 ans, agriculteur, sans antécédent notable, souffre d'un lumbago apparu il y a 7 jours dans les suites d'un surmenage physique et d'une radiculgie S1 bilatérale (douleur à la face postérieure des membres inférieurs, jusqu'au bord latéral de la plante des pieds), rebelle (EVA = 7/10) malgré un traitement comportant un antalgique de palier 2 (tramadol) et un anti-inflammatoire non stéroïdien (kétoprofène).

Sur les conseils de son médecin traitant, il se présente aux urgences, car ses symptômes se sont aggravés depuis ce matin, avec la description d'une faiblesse des membres inférieurs et de difficultés urinaires (dysurie). L'examen clinique retrouve un déficit moteur bilatéral de la flexion plantaire du pied à 1/5 (contraction visible, mais sans mouvement), une abolition des réflexes ostéotendineux achilléens et une hypoesthésie du périnée. L'échographie vésicale post-mictionnelle montre un résidu à 350 ml. Le patient est apyrétique.

Vous soupçonnez un syndrome de la queue de cheval d'origine discale. L'IRM prescrite en urgence confirme le diagnostic, en montrant une volumineuse hernie médiane exclue du disque L5-S1, occupant plus de 80 % du canal vertébral. Vous mettez en place un sondage vésical et contactez le neurochirurgien pour une intervention en urgence (exérèse de la hernie discale), afin de sauver/améliorer le pronostic fonctionnel.

Le diagnostic positif est avant tout clinique. Il impose la réalisation d'une IRM en urgence et une prise en charge neurochirurgicale immédiate (décompression mécanique des racines spinales lombosacrées, traitement de l'étiologie). Les séquelles fonctionnelles potentielles, notamment génito-sphinctériennes, dépendent de la durée et de l'importance de la compression des racines spinales lombosacrées.

I. Rappels anatomiques

- **A** On compte 31 paires de racines spinales (ou nerfs spinaux) pour 29 vertèbres (incluant les 5 vertèbres sacrées qui ont fusionné).
- Les racines spinales sortent du canal vertébral lombaire par les foramens intervertébraux (ou foramens de conjugaison). Elles portent le numéro de la vertèbre sus-jacente au foramen intervertébral.
- L'extrémité inférieure de la moelle épinière constitue le cône terminal.
- En intradural, au-dessous du cône terminal, descendent les racines spinales lombaires et sacrées (L2 à S5) formant la queue de cheval, et le filum terminale (structure fibreuse attachant la moelle épinière à l'extrémité inférieure du canal rachidien).

II. Diagnostic positif

Le diagnostic est avant tout clinique, correspondant à une atteinte neurogène périphérique pluriradiculaire lombosacrée.

A. Troubles sensitifs

1. Troubles sensitifs subjectifs

Les douleurs et paresthésies sont pluriradiculaires (territoires crural et sciatique), volontiers bilatérales, parfois unilatérales ou asymétriques. Elles sont souvent impulsives, c'est-à-dire exagérées par la toux, la défécation et l'éternuement.

G. Syndrome rachidien

Un lumbago, une rachialgie spontanée ou provoquée peuvent compléter le tableau clinique.

III. Formes cliniques

A. Selon le mode d'installation

L'installation peut être progressive, rapide, aiguë voire suraiguë.

La vitesse d'installation du déficit est le plus souvent corrélée au degré d'urgence de la prise en charge : l'urgence sera d'autant plus importante que le déficit sera d'apparition rapide et intense.

B. En hauteur

- Les formes hautes (L2, L3, L4) se présentent avec cruralgie, déficit moteur proximal et aréflexie rotulienne.
- Les formes moyennes (L5, S1) sont les plus fréquentes, avec sciatgie, déficit moteur distal et aréflexie achilléenne.
- Les formes basses (S2 à S5) sont à expression purement génito-sphinctérienne (douleur et anesthésie en selle, troubles urinaires, anaux, sexuels, abolition des réflexes périméaux).

C. En largeur

Formes asymétriques ou unilatérales (hémisindrome de la queue de cheval).

D. Selon la sévérité de l'atteinte

- Atteinte sévère avec paralysie flasque : le diagnostic différentiel est alors celui d'une atteinte médullaire, notamment du cône terminal ; l'aréflexie est en faveur du syndrome de la queue de cheval ; la présence d'un signe de Babinski est en faveur d'une atteinte médullaire du cône terminal.
- Formes frustes où la symptomatologie est peu marquée (douleurs vagues, paresthésies) : il faut alors rechercher des troubles neurologiques objectifs (aréflexie, hypoesthésie péri-néale) et des signes fonctionnels génito-sphinctériens (dysurie).

IV. Diagnostics différentiels

B Dans sa forme typique, le syndrome de la queue de cheval est aisé à caractériser, si bien qu'il n'y a pratiquement pas de diagnostic différentiel (tableaux 2.1 et 2.2). En outre, les risques d'atteinte neurologique invalidante séquellaire en cas de retard diagnostique et thérapeutique imposent de considérer toute atteinte sensitivomotrice des membres inférieurs comme un syndrome de la queue de cheval jusqu'à preuve du contraire dès lors qu'il existe des

troubles sphinctériens associés. Néanmoins, le syndrome de la queue de cheval doit être distingué d'une atteinte médullaire par l'absence de syndrome pyramidal et par la constatation d'une abolition des ROT aux membres inférieurs.

Un diagnostic différentiel ne sera le plus souvent envisagé qu'en cas d'IRM lombosacrée normale !

Tableau 2.1. B Distinctions sémiologiques entre compression médullaire lente, compression du cône terminal et syndrome de la queue de cheval.

	Compression médullaire lente	Cône terminal	Queue de cheval
Syndrome rachidien	Oui	Oui	Oui
Syndrome lésionnel	Oui	Surtout sur L1, abolition du réflexe crémastérien	Syndrome polyradiculaire (L2 à S5)
Syndrome sous-lésionnel	Oui	Oui (Babinski) Abolition du réflexe cutané abdominal inférieur parfois	Non
Vessie*	Centrale	Périphérique	Périphérique

* Une vessie neurologique centrale est caractérisée par une hyperactivité détrusorienne, responsable d'impériosités/urgences mictionnelles. Une vessie neurologique périphérique est caractérisée par une hypo- ou acontractilité détrusorienne, responsable d'une dysurie, voire d'une rétention d'urine.

Tableau 2.2. B Diagnostics différentiels cliniques et paracliniques d'un syndrome de la queue de cheval.

	Syndrome de la queue de cheval	Compression du cône terminal	Sclérose latérale amyotrophique	Guillain-Barré
Clinique				
Atteinte centrale	-	+	+	-
Atteinte périphérique	+	+	+	+
Troubles sphinctériens	+	+	±	±
ROT	-	±	±	-
Douleurs radiculaires	+	+	-	±
Atteinte des membres supérieurs	-	-	+	±
Paraclinique				
IRM	+	+	-	-
ENMG	±	±	+	+
Ponction lombaire	-	-	-	+

A. Compression du cône terminal

Situé en T12-L1 ou L1-L2, le cône terminal de la moelle épinière est en contact avec les racines spinales lombosacrées dans leur trajet proximal, expliquant l'atteinte à la fois centrale et périphérique.

Le diagnostic différentiel avec une compression médullaire n'est pas aisé. Dans le cas d'une atteinte du cône terminal, le syndrome pyramidal est souvent discret (signe de Babinski), le déficit moteur est rhizomélisque (partie proximale des membres inférieurs) et la vessie est de type périphérique. Dans les situations complexes, l'IRM permet de préciser le diagnostic.

B. Polyradiculonévrite (syndrome de Guillain-Barré)

Il s'agit du principal diagnostic différentiel. L'étude du LCS, ici capitale, met en évidence la classique dissociation albuminocytologique. Les caractéristiques à l'électroneuromyogramme (ENMG) et la normalité de l'IRM permettent également de redresser le diagnostic.

C. Autres

Lorsque l'on suspecte une sclérose latérale amyotrophique (SLA, ou maladie de Charcot), l'ENMG sera utile. Les atteintes tronculaires, notamment par cancer du petit bassin, peuvent également mimer un syndrome de la queue de cheval. Le contexte, l'imagerie et l'ENMG seront d'une grande aide.

V. Examens complémentaires

Devant la suspicion clinique d'un syndrome de la queue de cheval, l'IRM en urgence est l'examen clé (mais attention à ne pas méconnaître ses contre-indications : par exemple, certains stimulateurs cardiaques ou neurologiques d'ancienne génération, corps étranger métallique).

A. IRM

L'IRM est l'examen de choix, car il est le plus sensible et le plus spécifique pour faire un diagnostic positif et étiologique. Il faut demander des séquences T1 sans et avec injection de produit de contraste, une séquence T2, et des coupes axiales et sagittales. Il faut préciser que l'exploration doit remonter jusqu'au cône terminal. L'examen est non invasif et permet d'effectuer des coupes dans les trois plans de l'espace. L'analyse du contenu du canal rachidien est de meilleure qualité qu'avec la tomodensitométrie (scanner).

Si l'IRM est contre-indiquée ou non disponible, il faut faire réaliser un scanner sans et avec injection.

B. Scanner, myéloscanner et saccoradiculographie

Le scanner donne des renseignements essentiels sur la structure osseuse du rachis, les dimensions du canal rachidien et son contenu. Il peut cependant être normal, ce qui n'exclut pas certaines lésions (de localisation intradurale notamment) pour lesquelles il est peu sensible. L'injection intrathécale d'un produit de contraste (radio-opaque et hydrosoluble) réalise le myéloscanner qui conjugue l'avantage d'une saccoradiculographie (cf. infra fig. 2.6) et de la tomodensitométrie. Cet examen 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 extradurale tumorale). Le scanner peut également guider une biopsie à l'aiguille.

C. Radiographies standards

Leur place est désormais marginale dans le diagnostic initial. Elles permettent d'étudier la structure osseuse du corps vertébral, les foramens intervertébraux, les pédicules et les disques.

3. Épendymomes

L'épendymome de la queue de cheval est la localisation la plus fréquente des épendymomes (fig. 2.11 et 2.12). Son développement se fait à partir des cellules épendymaires persistant le long du filum terminale.

L'IRM montre une tumeur intradurale prenant le contraste de façon hétérogène.

📍 L'exérèse chirurgicale est possible, mais parfois difficile, compte tenu des adhérences pouvant exister avec les racines spinales ou le cône terminal. Le pronostic dépend de la qualité de l'exérèse et du grade histologique (classification OMS des tumeurs du système nerveux) (vidéo 2.3).

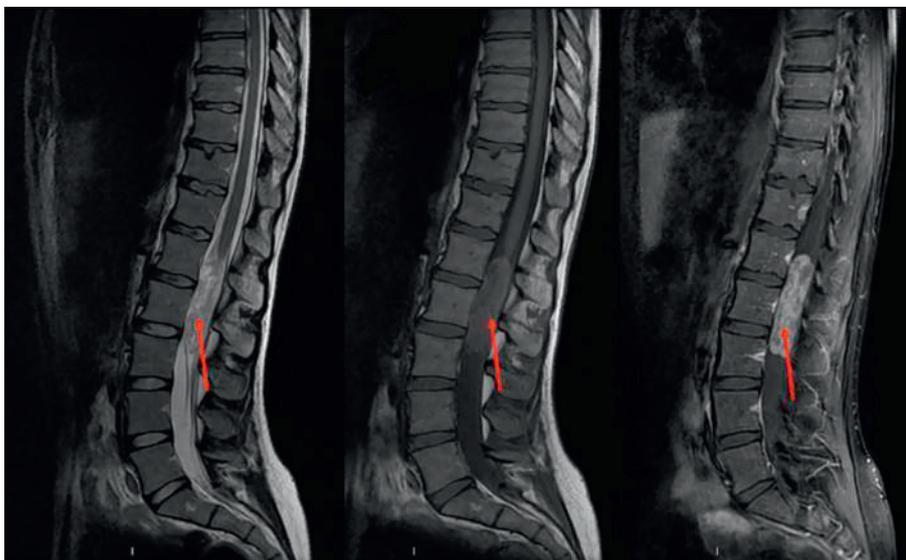


Fig. 2.11. B Épendymome de la queue de cheval.

IRM thoracolombaire en coupe sagittale séquence T2 (à gauche) et séquence T1 sans (au milieu), puis après injection de gadolinium (à droite), montrant un épendymome développé entre L1 et L3.

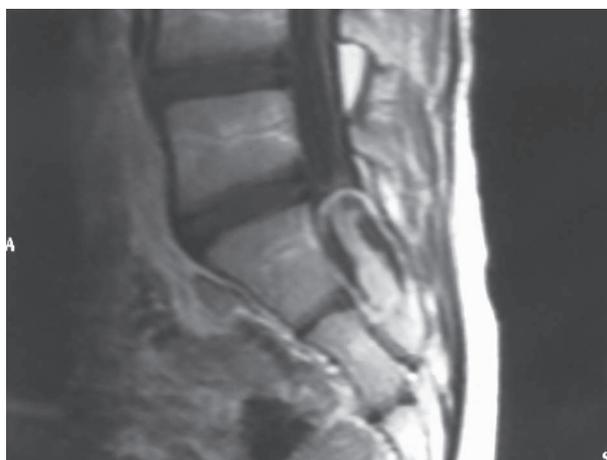


Fig. 2.12. B IRM lombaire en coupe sagittale. Épendymome de la queue de cheval.

4. Autres tumeurs (rares)

- Les métastases intradurales sous-arachnoïdiennes (leptoméningées) peuvent entrer dans le cadre d'une méningite néoplasique par dissémination hémotogène de cancers solides à fort tropisme neurologique, ou de tumeurs primitives malignes du système nerveux central avec

dissémination via les voies d'écoulement du LCS (gliome de haut grade, médulloblastome ou épendymome anaplasique intracrânien). La survenue d'une dissémination méningée signe le plus souvent un tournant de la maladie avec un pronostic sombre à court terme.

- **B** Les kystes dermoïdes et épidermoïdes.
- **C** Les lipomes du cône terminal (myéolipomes) et du filum terminale s'intègrent dans le cadre de dysraphismes (anomalies de fermeture du tube neural d'origine congénitale). Il s'agit donc plutôt de lésions malformatives, intéressant une population pédiatrique.

VII. Prise en charge

A Le syndrome de la queue de cheval est une urgence diagnostique et thérapeutique. Dès la moindre suspicion clinique, il faut faire pratiquer en urgence une IRM lombosacrée. L'hospitalisation en urgence et en milieu spécialisé est de rigueur.

A. Mesures générales

- Patient à jeun.
- Bilan préopératoire : bilan biologique, groupage A-B-O, Rh-RAI.

Attention : les chirurgies tumorales ou les chirurgies rachidiennes étendues présentent un risque hémorragique à prendre en compte.

- Suspendre ± antagoniser tout traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire.
- Consultation d'anesthésie en urgence.
- Prise en charge de la douleur (tolérance/efficacité) : antalgiques, myorelaxants.
- Il est indispensable de rechercher (matité sus-pubienne, échographie vésicale) et de traiter (sondage vésical) une rétention d'urine.
- Informer le patient de manière continue et obtenir son consentement éclairé.
- Intérêt d'une mobilisation postopératoire précoce.

B. Chirurgie

La chirurgie a trois objectifs principaux :

- décompression neurologique ;
- stabilisation si fracture vertébrale instable (ostéosynthèse) ;
- prélèvements pour confirmation diagnostique (anatomie pathologique, bactériologie).

Urgence chirurgicale immédiate (le plus vite possible) : si le syndrome de la queue de cheval est d'installation rapide et/ou si les troubles neurologiques/génito-sphinctériens sont importants. Les situations suivantes doivent particulièrement retenir l'attention et faire poser l'indication en urgence :

- hernie discale lombaire exclue ;
- tumeur maligne ;
- hématome rachidien épidual ou sous-dural.

- Troubles du transit et anorectaux :
 - déclenchement réflexe de l'exonération des selles par suppositoire ;
 - extraction manuelle de l'ampoule rectale.
- Troubles génito-sexuels : les troubles de l'érection (érection molle) peuvent être améliorés par l'injection intracaverneuse de prostaglandines E1.

Ces différentes prises en charge sont à adapter à l'état et l'évolution cliniques du patient. La pluridisciplinarité intègre la participation du patient et son éducation (notamment au niveau cutané et urinaire).

D. Traitements complémentaires

A Dans le cas d'infections ou de cancers, les choix thérapeutiques doivent faire l'objet de discussions pluridisciplinaires et d'un suivi spécifique.

VIII. Pronostic

Le pronostic est souvent réservé et dépend :

- de l'importance de la compression et de sa durée : les douleurs neuropathiques chroniques et les complications génito-sphinctériennes exposent à des séquelles graves et invalidantes. L'impact socioprofessionnel ne doit pas être négligé ;
- de l'étiologie : le pronostic des schwannomes et celui du canal lombaire rétréci sont bons, alors que le pronostic est défavorable dans le cadre des tumeurs vertébrales malignes.

Enfin, comme chez tout patient alité ayant un déficit neurologique, les complications de décubitus peuvent mettre en jeu le pronostic vital (infection, thrombose veineuse profonde compliquée d'embolie pulmonaire).

IX. Conclusion

Le diagnostic d'un syndrome de la queue de cheval est avant tout clinique et repose sur la démonstration d'un syndrome polyradiculaire au niveau des racines lombosacrées, associant troubles sensitifs et moteurs, abolition des réflexes ostéotendineux, troubles génito-sphinctériens et absence de signes centraux. Il s'agit d'une urgence diagnostique et neurochirurgicale qui doit faire prescrire une IRM en première intention. La détection d'une rétention d'urine est capitale dans la prise en charge de ces patients, dont le pronostic dépend de la rapidité du traitement et de l'étiologie.

Points clés

Clinique

- Le syndrome de la queue de cheval est un diagnostic clinique.
- Il s'agit d'un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire (entre L2 et S5) associé à des troubles sphinctériens.
- Tout syndrome déficitaire sensitif des membres inférieurs remontant jusqu'au périnée est un syndrome de la queue de cheval jusqu'à preuve du contraire, surtout s'il existe des troubles génito-sphinctériens associés.
- Toujours rechercher une rétention d'urine. Le cas échéant, ne pas oublier de réaliser un sondage vésical (+++).
- Les signes centraux (ROT vifs, signe de Babinski) doivent être recherchés et sont absents dans le syndrome de la queue de cheval.

B Imagerie

- L'IRM (remontant jusqu'au cône terminal de la moelle épinière) est l'examen de première intention à prescrire en urgence.
- Les causes sont des compressions des racines spinales de la queue de cheval, qui peuvent être intra- ou extradurales.
- Les causes les plus fréquentes sont dégénératives (hernie discale), tumorales, infectieuses ou liées à un hématome épidural/intradural.

A Prise en charge thérapeutique

- Le syndrome de la queue de cheval est une urgence neurochirurgicale.
- En fonction de l'étiologie, ne pas oublier les traitements complémentaires à la chirurgie (antibiotiques si infection, RCP oncologie si métastase).
- L'évaluation et la prise en charge en rééducation font partie du parcours du patient.
- La récupération est incertaine (surtout en ce qui concerne les fonctions génito-sphinctériennes). Le délai de prise en charge et le statut neurologique préopératoire sont des éléments pronostiques forts.

▶ Entraînement**A QRM 1**

À propos du syndrome de la queue de cheval, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A il s'agit d'une urgence neurochirurgicale
- B il peut se manifester par une atteinte de S1 : impossibilité de marcher sur les talons
- C les troubles sphinctériens apparaissent précocement
- D on observe un syndrome pyramidal aux membres inférieurs
- E un signe de Babinski bilatéral est retrouvé

B QRM 2

À propos du syndrome de la queue de cheval, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A anatomiquement, il ne peut pas être dû à une compression extradurale
- B c'est un syndrome neurogène périphérique
- C les hernies discales sont des causes fréquentes de ce syndrome
- D la chirurgie a pour objectif de décompresser les racines de la queue de cheval
- E le délai de prise en charge impacte peu le devenir fonctionnel du patient

B QRU 3

Une femme de 42 ans, sans antécédent pathologique particulier, se présente aux urgences via les pompiers. Elle rapporte depuis ce matin une sensation de faiblesse dans les jambes. Cela fait plusieurs semaines qu'elle présentait des sensations d'engourdissement et de fourmillements à la face antérieure de la cuisse droite, ainsi que dans le pied gauche. Elle rapporte également une douleur qu'elle décrit comme une décharge électrique sur toute la face postérieure de la jambe gauche, jusqu'au bord latéral du pied.

À l'examen, vous notez un déficit de la flexion plantaire gauche. Le réflexe rotulien droit est aboli, ainsi que les réflexes achilléens. Vous notez une diminution de la sensibilité au niveau du périnée et dans les jambes, ainsi qu'une matité sus-pubienne à la percussion.

Constantes : pression artérielle = 120/80 mmHg ; fréquence cardiaque = 82 battements/min ; saturation en oxygène = 98 % en air ambiant ; température = 36,5 °C.

Quel examen est le plus pertinent dans ce contexte ?

- A électroneuromyogramme (ENMG)
- B IRM du rachis cervicothoracique sans et avec injection de gadolinium