

Item 93 – Syndrome de la queue de cheval

- I. **Rappels anatomiques**
- II. **Diagnostic positif**
- III. **Formes cliniques**
- IV. **Diagnostics différentiels**
- V. **Examens complémentaires**
- VI. **Étiologies**
- VII. **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.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à un syndrome de la queue de cheval.

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
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires devant une suspicion de compression médullaire	Ne pas faire de PL avant d'avoir fait une imagerie de la moelle épinière
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic d'une compression médullaire à l'imagerie	–
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de compression médullaire	Savoir reconnaître sur une IRM le cordon médullaire, la queue de cheval et les structures avoisinantes
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Différencier les causes extradurales, intradurales et extramédullaires, ainsi qu'intramédullaires
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	Savoir évoquer les diagnostics différentiels inflammatoires, infectieux et vasculaires
B	Diagnostic positif	Connaître les formes topographiques	Savoir mettre en évidence les éléments cliniques des différents niveaux de compression médullaire dorsale, cervicale basse, cervicale haute
A	Identifier une urgence	Savoir identifier des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	–
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel d'un syndrome de la queue de cheval	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler
B	Prise en charge	Connaître les principes essentiels de prise en charge des déficits, incapacités et handicap secondaire à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	

Pour comprendre

A Le syndrome de la queue de cheval est l'ensemble des symptômes moteurs, sensitifs, réflexes et génitosphinctériens 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 9).

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 génitosphinctériennes, dépendent de la durée et de l'importance de la compression des racines spinales lombosacrées.

I. Rappels anatomiques

- 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.
- La paire de racines spinales sortant du canal vertébral en regard du cône terminal est L1.

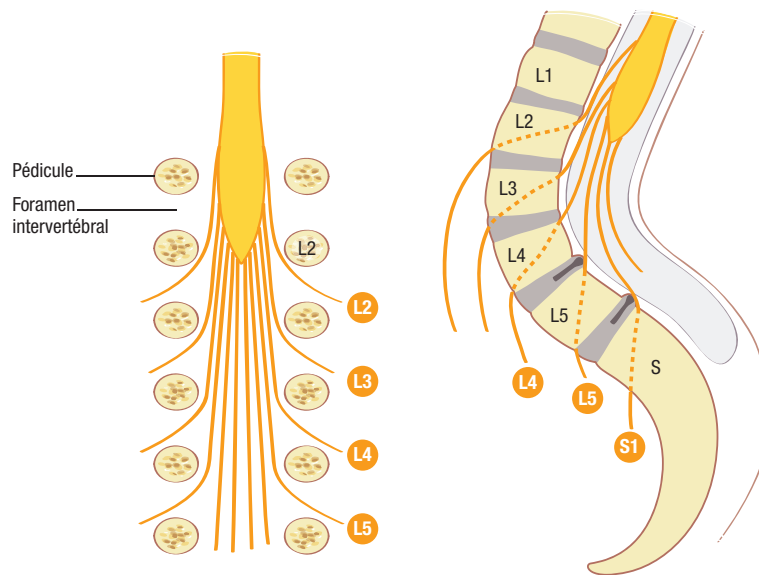


Fig. 2.1. **A** Vue schématique coronale (à gauche) et sagittale (à droite) indiquant la fin de la moelle épinière en regard des vertèbres L1-L2, et l'émergence des racines spinales de la queue de cheval (L2 à S5).

Source : dessin de Carole Fumat.

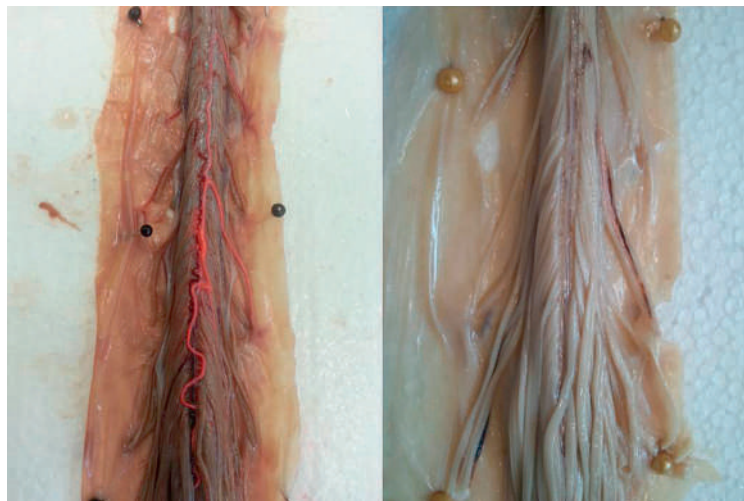


Fig. 2.2. **A** Vue anatomique du cône terminal de la moelle épinière et des racines spinales de la queue de cheval. Sur l'image de droite, on notera la présence de l'artère radiculomédullaire d'Adamkiewicz.

- 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 jusqu'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 mono- ou pluriradiculaires (radiculalgie crurale ou sciatique), bilatérales et parfois asymétriques, pouvant avoir une recrudescence nocturne. Elles sont souvent impulsives, c'est-à-dire exagérées lors des efforts « à glotte fermée » (toux, défécation, éternuement).

2. Troubles sensitifs objectifs

Une hypo- ou anesthésie est retrouvée à tous les modes, s'étendant dans la forme globale à l'ensemble des membres inférieurs.

La topographie des troubles sensitifs et/ou des radiculalgies dépend des racines atteintes :

- le dermatome L2 intéresse la face médiale de la cuisse avec un territoire en raquette (territoire obturateur) ;
- le dermatome L3 comprend la fesse et la face antérieure de la cuisse à l'exclusion du genou ;
- le dermatome L4 comprend la fesse, les faces antérieure et médiale de la cuisse, la face antérieure du genou et la face antéromédiale de la jambe ;
- le dermatome L5 comprend la fesse, la face latérale de la cuisse, la face antérolatérale de la jambe, la face dorsale du pied et le gros orteil ;
- le dermatome S1 intéresse la fesse, la face postérieure de la cuisse, la face postérieure de la jambe, le talon, la face plantaire du pied et les orteils, à l'exception du gros orteil.

On recherchera le signe de Lasègue (en cas de radiculalgie sciatique) et le signe de Léri (radiculalgie crurale).

Les troubles sensitifs intéressent également la région du périnée, les fesses, les organes génitaux externes, l'anus, la partie haute de la face médiale des cuisses, réalisant ainsi une hypoes-thésie ou une anesthésie en selle (de cheval) qui est caractéristique du syndrome de la queue de cheval. Il peut s'agir d'une hémi-hypo- ou anesthésie (intéressant ainsi un seul côté du périnée).

B. Troubles moteurs

Il s'agit d'une paralysie d'origine périphérique, c'est-à-dire flasque, hypotonique, avec évolution rapide vers l'amyotrophie, qui est évaluée par la mesure du périmètre de la cuisse et du mollet. Le *testing* des différents groupes musculaires permet de coter l'importance du déficit (de 0 à 5) :

- les racines spinales L3 et L4 donnent l'innervation motrice au muscle quadriceps fémoral ;
- la racine spinale L4 = muscle tibial antérieur ;
- la racine spinale L5 = muscles long et court fibulaires, extenseur de l'hallux et extenseur des orteils ;
- la racine spinale S1 = muscles triceps sural, long fléchisseur de l'hallux et fléchisseurs des orteils ;
- les racines spinales S2-S3-S4 donnent l'innervation motrice des sphincters de la vessie et de l'anus.

À l'extrême, l'atteinte motrice peut aboutir à une paraplégie flasque.

C. Troubles génitosphinctériens

Les troubles génitosphinctériens sont souvent précoces et témoignent d'un degré de gravité supplémentaire de l'atteinte fonctionnelle.

Les troubles vésicaux (atteinte S3 prédominante), liés à une vessie neurologique périphérique (c'est-à-dire hypo- ou acontractile), correspondent à :

- une dysurie (efforts de poussée);
- des mictions incomplètes avec pollakiurie;
- une rétention urinaire;
- une incontinence urinaire (mictions par regorgement).

Les troubles anorectaux (atteinte S4 prédominante) sont également fréquents, à type de constipation ou d'incontinence anale (gaz, selles).

Des troubles sexuels (atteinte S2 prédominante) peuvent être observés, à type d'insuffisance érectile, d'anéjaculation ou d'éjaculation rétrograde chez l'homme; chez la femme, anesthésie de la vulve, sécheresse vaginale sont décrites.

Ne jamais oublier de rechercher une rétention urinaire chez un patient suspect de syndrome de la queue de cheval et penser au sondage vésical!

D. Troubles réflexes

1. Réflexes ostéotendineux

Il faut rechercher une diminution/abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) achilléen (tributaire de la racine spinale S1) et patellaire/rotulien (L4).

2. Réflexes périnéaux

L'examen du périnée doit se faire avec l'accord du patient, et en respectant l'intimité de la personne. Il doit être motivé par un prérequis neurologique faisant évoquer un syndrome de la queue de cheval.

Les réflexes périnéaux à rechercher sont les suivants :

- réflexe anal (S4) : la piqûre de la marge anale ou l'effleurement avec un coton provoque une contraction sphinctérienne rapide et brève;
- réflexe bulbo- ou clitorido-anal (S3) : le pincement du gland ou du clitoris entraîne une contraction anale; de la même façon, on note une contraction périnéale (réflexe bulbocaverneux);
- réflexe d'étirement de la marge anale (S4) : l'étirement rapide provoque une contraction réflexe rapide et brève;
- contraction réflexe à la toux : la toux provoque une contraction réflexe du sphincter anal (afférence : T6-T12; efférence : S3-S4).

E. Troubles trophiques

Les troubles trophiques apparaissent parfois rapidement dans les formes de paraplégie flasque complète sous la forme d'escarres aux points d'appui. L'amyotrophie est plus tardive que pour les souffrances tronculaires.

F. Absence de signes centraux

La recherche de signes centraux (signe de Babinski, trépidation épileptoïde, etc.) doit être systématique.

On ne peut pas affirmer un syndrome périphérique sans avoir constaté l'absence de signes centraux.

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 proximal et aréflexie rotulienne.
- Les formes moyennes (L5, S1) sont les plus fréquentes, avec sciatalgie et déficit distal de type L5 ou S1, aréflexie rotulienne ou achilléenne.
- Les formes basses (S2 à S5), à expression purement sphinctérienne (douleurs péri-néales, anesthésie en selle, troubles sphinctériens), sont liées à l'atteinte des dernières racines spinales sacrées (plexus sacré).

C. En largeur

Formes asymétriques ou unilatérales (hémisyndrome 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 génitosphinctériens (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!

A. Compression du cône terminal

Situé en T12-L1 le plus souvent, 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.

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 crémasterien	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	–	–	–	+

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, 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 sacroradiculographie

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 une lésion non visible au scanner. L'injection intrathécale d'un produit de contraste (radio-opaque et hydrosoluble) réalise le myéloscanner qui conjugue l'avantage d'une sacroradiculographie (voir figure 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. Les radiographies en charge permettent également d'étudier l'équilibre sagittal rachidien et la présence d'une éventuelle instabilité.

D. ENMG

Il peut être réalisé en cas de doute diagnostique, mais n'a pas d'intérêt en cas d'examen clinique et d'imagerie typique d'un syndrome de la queue de cheval. En revanche, il prend tout son sens en cas de doute diagnostique avec un syndrome de Guillain-Barré ou une SLA.

E. Ponction lombaire

La ponction lombaire ne peut être envisagée que si l'IRM exclut une compression; sinon, on s'expose à aggraver la symptomatologie initiale. Elle permet de rechercher un syndrome de Guillain-Barré ou d'orienter vers d'autres pathologies inflammatoires, infectieuses ou néoplasiques.