

Chapitre 9 Item 93 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- I. Rappel anatomophysiologique
- II. Définitions
- III. Bilans et prises en charge des déficiences constituées
- IV. Conclusion

Objectif pédagogique

Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- **Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval**

Rang	Rubrique	Item : 93 Intitulé	Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval Descriptif
A	Eléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	None
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	None
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	Etiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Différencier les causes extradurales, intradurales et extramédullaires, ainsi qu'intramédullaires

B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	à expliciter (vasculaire?...)
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	None
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	None
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	None
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	None
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	None
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	None
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	None
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel d'un syndrome de la queue de cheval	None
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	None
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	None
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler

		secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	
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	None

Situations de départ associées à l'Item

276	prise en charge d'un patient en décubitus prolongé
277	consultation de suivi d'un patient présentant une lombalgie aiguë ou chronique
247	prescription d'une rééducation
227	découverte d'une anomalie médullaire ou vertébrale à l'examen d'imagerie médicale
175	traumatisme rachidien
97	rétenion aiguë d'urines
86	escarre
72	douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire)
73	douleur, brûlure, crampes et paresthésies
74	faiblesse musculaire
65	déformation rachidienne
69	claudication intermittente d'un membre
63	troubles sexuels et troubles de l'érection
36	douleur de la région lombaire

Les compressions non traumatiques de la moelle spinale et de la queue de cheval représentent une situation clinique fréquente dont le diagnostic doit être fait très précocement dès le début des

signes afin d'en limiter les conséquences physiopathologiques et fonctionnelles. On classe habituellement les étiologies en trois grandes catégories :

- extradurales : ce sont les plus fréquentes, avec en particulier les métastases vertébrales et épидurales, les infections (spondylodiscites) et les compressions d'origine dégénérative (hernie discale, canal rachidien étroit) ;
- extramédullaires, intradurales, dont les deux principales étiologies sont le méningiome et le neurinome ;
- intramédullaires plus rares (exemple : épendymome).

Pour la conduite diagnostique et la prise en charge en urgence, on se reportera aux référentiels ECN des collègues des enseignants de neurologie et de neurochirurgie⁴. Les caractéristiques sémiologiques du syndrome rachidien souvent associé et du syndrome lésionnel et sous-lésionnel doivent être parfaitement maîtrisées. L'analyse du niveau de la lésion est déterminante pour guider le niveau exploré par le seul examen de référence qu'est l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Commenté [bPV1]: Pourquoi? C'est la première référence. ? D'une façon générale, si on let les références , on les met en notes de page ou en fin de document ?

Commenté [bPV2R1]:

I Rappel anatomophysiologique

A Moelle spinale et queue de cheval

La moelle épinière s'étend chez l'adulte du foramen magnum jusqu'au disque intervertébral L1-L2. Elle se poursuit par le filum terminal entouré des racines lombaires et sacrées. En dessous de la vertèbre L2, il ne peut donc y avoir de compression médullaire, il s'agit d'un syndrome de la queue de cheval. La moelle est constituée de 31 segments (8 cervicaux, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrés, 1 coccygien) donnant naissance à 31 paires de racines. La croissance différentielle entre la moelle et le rachis pendant la vie embryonnaire et les premières années de la vie est à l'origine d'un décalage entre niveau vertébral et niveau métamérique et d'une obliquité progressive des racines. Le décalage niveau vertébral/niveau métamérique est d'un niveau au niveau du rachis cervical inférieur, de deux au niveau thoracique supérieur, et de trois à quatre au niveau thoracique inférieur, l'interligne L1-L2 étant en regard du cône terminal (derniers métamères sacrés). L'approche diagnostique doit tenir compte de ce décalage, une lésion vertébrale de niveau T11 sera à l'origine d'une atteinte médullaire de niveau métamérique L2-L3.

B Notion de syndrome lésionnel et sous-lésionnel

Le syndrome lésionnel correspond à l'atteinte au niveau du siège de la compression et à l'étendue en hauteur de l'atteinte de la substance grise et ou de plusieurs racines contiguës. Son expression clinique est le plus souvent une douleur de topographie métamérique/radiculaire, par exemple une classique douleur en hémi-ceinture thoracique lors de compression thoracique, ou une névralgie cervico-brachiale lors de compressions cervicales. Ces douleurs à type de radiculalgie sont de topographie constante signalant le dermatome lésionnel, et surviennent le plus souvent en éclairs, par salves et sont impulsives à la toux. Elles peuvent s'estomper dans la journée et ne se manifester qu'au repos, notamment la nuit. Ce syndrome lésionnel associe parfois un aspect déficitaire sensitif ou moteur notamment en cervical et une modification des réflexes ostéotendineux (ROT) dans le territoire métamérique en cause (diminution, inversion, abolition). Le syndrome sous-lésionnel correspond à l'expression de l'atteinte des voies longues descendantes et ascendantes au niveau de la lésion, c'est-à-dire les troubles sensitifs, le syndrome pyramidal (troubles moteurs), les troubles vésico-sphinctériens le plus souvent d'installation progressive.

⁴ Voir Collège de neurochirurgie. *Neurochirurgie*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.

L'intensité et la typologie du syndrome sous-lésionnel dépendent de l'intensité et de la localisation de la lésion dans le plan transversal (fig. 9.1).

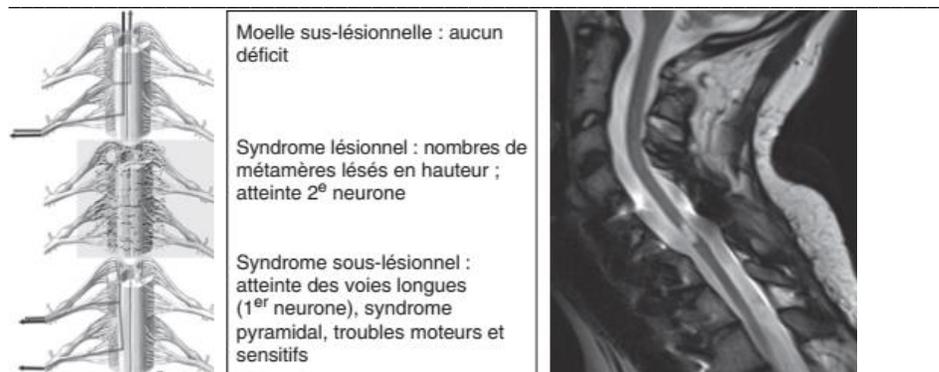


Fig. 9.1
Notion de syndrome lésionnel et sous-lésionnel.

II Définitions

Ces définitions sont des définitions validées et intégrées au livret de l'observation de l'*American Spinal Injury Association (ASIA)* (cf. *infra*).

- Tétraplégie (terme préféré à quadriplégie) : ce terme correspond à un déficit ou à la perte des fonctions motrices et sensitives dans les segments cervicaux de la moelle épinière dû à une lésion du névraxe à l'intérieur du canal rachidien. La tétraplégie se manifeste par un déficit de fonction des membres supérieurs aussi bien que du tronc, des membres inférieurs et des organes pelviens. Ceci n'inclut pas les lésions du plexus brachial et les traumatismes des nerfs en dehors du canal rachidien.
- Paraplégie : ce terme correspond à un déficit ou perte des fonctions motrices et/ou sensitives dans les segments thoraciques, lombaires et sacrés, mais non cervicaux de la moelle épinière, dû à une lésion du névraxe à l'intérieur du canal rachidien. Lors de la paraplégie, le fonctionnement des membres supérieurs est préservé, mais en fonction du niveau de la lésion, le tronc, les membres inférieurs et les organes pelviens peuvent être atteints. Le terme est utilisé dans le cadre des lésions de la queue de cheval et du cône terminal, et non lors d'atteintes du plexus lombo-sacré ou traumatismes des nerfs périphériques en dehors du canal rachidien.
- Tétraparésie et paraparésie : l'utilisation de ces termes est déconseillée car ils décrivent les lésions incomplètes de façon très imprécise et sous-entendent que les termes tétraplégie et paraplégie ne devraient être utilisés que pour les lésions complètes. À la place, il convient donc d'utiliser l'échelle de déficience ASIA (*ASIA impairment scale*) qui permet une approche plus précise de la description de la sévérité (c'est-à-dire caractère complet/incomplet) de la lésion médullaire (cf. *infra*).

III Bilans et prises en charge des déficiences constituées

A Évaluation de la déficience neurologique liée à la lésion de la moelle spinale ou de la queue de cheval

Les normes internationales de classification neurologique des lésions médullaires – *international standards for neurological classification of spinal cord injury* (ISNCSCI) ou encore *ASIA standards* – représentent aujourd'hui l'observation standardisée internationale des lésions médullaires, permettant un examen rigoureux, rapide précis et reproductible et surtout la définition précise du niveau de l'atteinte médullaire et la quantification de son caractère incomplet. L'annexe 9.1 propose la dernière version de cette fiche ASIA, facilement téléchargeable sur le site Internet asia-spinalinjury.org. Toute autre fiche dite ASIA, notamment les traductions francophones anciennes, n'est plus valide.

Cette observation ASIA comprend :

- Un score moteur à partir de l'étude de dix fonctions musculaires clés droites et gauches en incluant la recherche d'une contraction volontaire anale. La cotation (de 0 à 5) de chaque muscle/fonction clé se fait selon le testing moteur du *Medical Research Council* ou MRC;
- Deux scores sensitifs, l'un à la piqûre (exploration des tracti spinothalamiques), l'autre au tact (tracti dorsaux), à partir de l'examen de 28 dermatomes droits et gauches en incluant l'examen des derniers métamères sacrés et la recherche d'une sensation de pression endo-anale profonde. Chaque dermatome est coté de 0 à 2 (0 : anesthésie, 1 : hypoesthésie, 2 : normale) sur chaque modalité sensitive.

À partir de ces données, on définit :

- le niveau neurologique de la lésion (*neurologic level of injury* ou NLI) : niveau métamérique le plus caudal avec une fonction motrice et sensitive normale ;
- le niveau moteur (muscle/fonction clé le plus caudal ≥ 3 à condition que fonction/muscle clé sus-jacent soit coté à 5) ;
- le niveau sensitif (dernier niveau sain) ;
- la quantification du déficit qui se fait par l'établissement de scores moteurs et sensitifs ;
- le caractère complet ou incomplet de la lésion qui est défini par l'analyse des derniers segments sacrés ;
- la quantification du caractère incomplet de la lésion qui se fait sur l'échelle de déficience ASIA (*ASIA impairment scale*) qui comprend cinq grades de A à E :
 - grade A : lésion complète sans préservation motrice ni sensitive au niveau des segments sacrés S4-S5,
 - grade B : préservation d'une fonction sensitive mais non de la fonction motrice au niveau des derniers segments sacrés (S4-S5),
 - grade C : préservation d'une contraction volontaire anale OU le patient remplit les critères d'une lésion sensitive incomplète et présente une préservation motrice au-delà de trois niveaux en dessous du niveau moteur avec moins de la moitié des muscles clés ayant une cotation ≥ 3 ,
 - grade D : préservation motrice en dessous du niveau neurologique de la lésion avec au moins la moitié des muscles clés avec une cotation supérieure ≥ 3
 - grade E : fonctions sensitives et motrices normales.

La systématisation de l'examen du blessé médullaire, comprenant notamment l'examen de la sphère sacrée, permet de dégager des facteurs pronostiques initiaux de récupération lors de

Commenté [bPV3]: Mettre dernière version 2020

l'examen initial (persistance de passages sensitifs algiques dans tout le secteur sous-lésionnel, d'une sensibilité algique sacrée, d'une contraction volontaire anale).

Cet examen standard, minimum recommandé de l'évaluation neurologique d'un patient porteur de lésion médullaire, doit être complété par :

- un testing moteur complémentaire des muscles non-clés ;
- une évaluation de la proprioception ;
- une analyse des ROT afin de déterminer l'étendue du syndrome lésionnel ;
- une évaluation de la spasticité (échelle d'Ashworth modifiée, échelle de spasmes de Penn) et de son retentissement sur le contrôle moteur et sur le plan fonctionnel.

Les compressions médullaires réalisent le plus souvent des tableaux incomplets lorsque le diagnostic n'est pas trop tardif. Certains syndromes cliniques médullaires sont caractéristiques de certaines étiologies (compressions tumorales et tableau de sclérose combinée de la moelle, par exemple).

Spécificité du syndrome de la queue de cheval : une des grandes étiologies du syndrome de la queue de cheval est la décompensation brutale d'une hernie discale lombaire ou lombo-sacrée. Le syndrome de la queue de cheval doit être suspecté et recherché lors de toute sciatique, la décompensation est souvent très brutale non forcément précédée de l'aggravation d'un syndrome rachidien, mais parfois accompagnée de douleurs pluriradiculaires et/ou périnéales. Le syndrome de la queue de cheval obéit aux mêmes principes d'évaluation. Il s'agit d'une paraplégie basse, le plus souvent de niveau L3, L4 ou L5 ou parfois le déficit est purement sacré. Ce syndrome de la queue de cheval peut être latéralisé et incomplet. L'examen doit inclure l'examen moteur des membres inférieurs, les ROT, les réflexes du cône (bulbocaverneux S3 et anal S4) qui seront abolis et surtout la motricité périnéale (contraction volontaire anale) et la sensibilité périnéale (région bi-ischiatique S3, et péri-anale S4, classique anesthésie dite en selle). Le tableau est dominé par les troubles vésicosphinctériens (neurovessie périphérique), génitosexuels et anorectaux. Le déficit moteur est le plus souvent distal (releveurs, triceps suraux) et intéressant aussi la motricité pelvienne (grands et moyens fessiers).

B Prise en charge de la lésion médullaire et des déficiences associées

La grande spécificité des lésions médullaires est d'être à l'origine d'un tableau de déficiences multi-organes et multi-systèmes, véritable néophysiologie spinale à l'origine de complications potentielles spécifiques. La prise en charge des lésions médullaires relève de services de médecine physique et de réadaptation (MPR) spécialisés (unités spinales) maîtrisant la physiopathologie de chaque dysfonction d'organe. Chaque phase, chaque déficience d'appareil fait l'objet de programmes de soins spécifiques et d'une approche globale (holistique) de l'ensemble de ces déficiences (tableau 9.1).

Tableau 9.1

Principales déficiences liées à la lésion médullaire et prise en charge

Déficiences	Prise en charge
Déficit moteur membres supérieurs (paralysie)	Mobilisation membres supérieurs Renforcement si syndrome lésionnel Contrôle moteur, étirement des muscles spastiques Travail des prises en ergothérapie Orthèses de posture si déformation/rétraction Orthèse de fonction
Déficit moteur membres inférieurs	Mobilisation et bonne installation

	<p>Syndrome sous-lésionnel : postures et étirements des muscles spastiques. Travail de contrôle moteur</p> <p>Travail de la marche si lésion incomplète grade AIS \geq C (marche en suspension, exosquelette robotisé) ou renforcement (syndrome de la queue de cheval)</p> <p>Orthèses de marche si lésions basses (releveur)</p> <p>Prescription et apprentissage du maniement d'un fauteuil roulant électrique (tétraplégie) ou manuel (paraplégie) si grade AIS lésion \leq C</p>
Troubles sensitifs (anesthésie-hypoesthésie)	<p>Prévenir les complications cutanées (bonne installation lit et fauteuil), retournements toutes les 3 h, surveillance des points d'appui, supports d'aide à la prévention des escarres (matelas, coussin de fauteuil)</p> <p>Réafférentation proprioceptive, travail de l'équilibre</p>
Troubles du tonus musculaire	<p>Étirements, postures des muscles hypertoniques</p> <p>Cryothérapie</p> <p>Traitement oral antispastique (baclofène)</p>
Syndrome restrictif respiratoire	<p>Explorations fonctionnelles respiratoires (suivi syndrome restrictif), lutte contre l'encombrement, renforcement diaphragmatique et des muscles respiratoires présents</p>
Troubles vésicosphinctériens (neurovessie)	<p>Phase initiale : drainage en urgence (recherche de globe), sonde à demeure 48 h, puis sondage intermittent</p> <p>Phase secondaire : fonction du niveau et du caractère complet ou incomplet. Évaluation clinique et urodynamique</p> <p>Paraplégie complète suprasacrée : auto sondage et traitement de l'incontinence liée à l'hyperactivité détrusorienne (anticholinergiques)</p> <p>Syndrome de la queue de cheval : auto sondages et traitement de l'incompétence sphinctérienne</p>
Troubles du transit Troubles anorectaux	<p>Massages abdominaux, mucilages, boissons et alimentation riche en fibres</p> <p>Déclenchement réflexe d'exonération quotidien (suppositoire Éductyl[®])</p> <p>Stimulation digitale anale pour les lésions supra-sacrées, évacuation anale digitale pour les lésions de la queue de cheval</p>
Troubles végétatifs et vasculaires Hypotension orthostatique Risque thromboembolique	<p>Sangle abdominale et contention des membres inférieurs</p> <p>Verticalisation progressive</p> <p>Éviter distension vésicale, fécalome</p> <p>HBPM phase initiale, pressothérapie, bas de contention</p>
Douleurs neuropathiques, lésionnelles, sous-lésionnelles	<p>Prescription de gabapentinoïdes (gabapentine, prégabaline)</p> <p>Antidépresseurs</p>
Troubles génitosexuels	<p>Aide pharmacologique à l'érection (inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5, injection intracaverneuse)</p>

Les grands principes de cette prise en charge sont la prévention des complications à la phase aiguë, puis l'aide à la restitution en présence de lésions incomplètes ou la mise en place de techniques de substitution lors de lésions complètes. Le schéma de rééducation des lésions médullaires non traumatiques répond aux mêmes principes que celui des lésions traumatiques, tout en tenant compte du caractère parfois évolutif de la maladie causale (compressions médullaires par lésions néoplasiques secondaires). Enfin qu'elle qu'en soit l'origine, après la

phase de rééducation initiale, les lésions médullaires doivent bénéficier d'un suivi spécialisé au long cours avec bilan de toutes les déficiences d'appareil, afin de prévenir et dépister les complications potentielles spécifiques : urinaires et cutanées (premières causes de morbidité), respiratoires et cardiovasculaires (premières causes de mortalité).

1 Prévention des complications et prise en charge des principales déficiences

Complications cutanées

La lésion médullaire est un terrain à risque majeur de survenue d'escarres dès la phase initiale et tout au long de la vie du patient. La physiopathologie des escarres chez le médullo-lésé est liée aux troubles sensitifs et moteurs induits par la lésion spinale mais aussi à la paralysie végétative associée (défaut d'adaptation microcirculatoire à la pression). L'incidence et la prévalence des escarres, que ce soit à la phase aiguë ou chronique, sont de l'ordre de 30 %, et l'escarre constitue une des premières causes de ré-hospitalisation chez le médullo-lésé. Ceci justifie des programmes de prévention drastique dès la phase initiale : une bonne installation au lit et au fauteuil avec décharge des zones d'appui et à risque, des retournements toutes les trois heures à la phase aiguë et la mise en place de supports d'aide à la prévention des escarres de haut niveau (matelas dynamique à air alterné, coussin de fauteuil), une hygiène et un nursing soigneux, la maîtrise des incontinences (voir chapitre 15). Secondairement, le patient doit bénéficier d'une éducation lui apprenant à maîtriser ce risque : autosurveillance et éducation thérapeutique, s'il est autonome ; formation des auxiliaires de vie et tiers soignants chez les tétraplégiques.

Commenté [bPV4]: Je faisais référence aux complications de décubitus ; A maintenir ?

Complications neuro-orthopédiques

La prévention des complications neuro-orthopédiques (raideurs, déformations) des segments paralysés se fait par :

- la mobilisation biquotidienne des segments paralysés pour éviter l'installation de toute attitude vicieuse/rétraction musculotendineuse ;
- la posture et l'installation des membres dans le sens inverse des déformations liées à la paralysie (ex. systèmes anti-équins), à la spasticité et/ou au déséquilibre agoniste-antagoniste fonction du niveau de la lésion (ex. flexum de coude du tétraplégique C5-C6).

Problèmes respiratoires

Les lésions thoraciques et cervicales hautes sont caractérisées par un syndrome restrictif (atteinte des muscles intercostaux externes) et l'absence de toux efficace et d'expiration active (paralysie des muscles abdominaux et intercostaux internes). Les risques sont notamment à la phase aiguë (tétraplégies), l'hypoventilation, l'encombrement, l'atélectasie et la détresse respiratoire aiguë nécessitant dans les lésions cervicales hautes une prise en charge réanimatoire (trachéotomie et ventilation assistée). Le bilan de cette atteinte doit comprendre : une évaluation clinique, une évaluation et un suivi par épreuves fonctionnelles respiratoires et gazométries. Les atteintes cervicales hautes (C1-C4) imposent une évaluation électrophysiologique du diaphragme. La prise en charge rééducative de ce syndrome restrictif inclut un travail de renforcement du diaphragme et de l'ensemble des muscles respiratoires présents en fonction de la lésion, et des manœuvres de désencombrement pluriquotidiennes (accélération du flux expiratoire, posture de drainage).

Déficiences cardiovasculaires

Les atteintes thoraciques (Th6 et au-dessus) sont caractérisées par une atteinte sympathique et une préservation parasympathique. L'interruption des voies efférentes du baro-réflexe est à l'origine d'une hypotension orthostatique (HO) majeure à la phase initiale par vol sanguin sous-lésionnel pouvant parasiter la rééducation. La prévention de l'HO passe par une verticalisation progressive sur plan incliné associée au port de contention efficace systématique (sangle abdominale et bas de contention) et parfois aidée de la prescription d' α -stimulants (midodrine).

À l'inverse secondairement, lors de lésions médullaires \geq T6, il existe un risque d'hyperactivité réflexe du système sympathique déafférenté en réponse à une complication sous-lésionnelle (globe vésical, fécalome) appelée hyper-réflexie autonome (HRA). Caractérisée par une poussée systolique aiguë \geq 20 mm Hg, accompagnée souvent d'une céphalée brutale, son traitement passe par le traitement de la cause déclenchante.

Le risque thromboembolique est majeur à la phase aiguë des lésions médullaires, *a fortiori* s'il existe une étiologie carcinologique à la lésion, et impose une prévention d'emblée par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) dont la durée minimum est de 3 mois, l'association du port de contention de membres inférieurs efficace et de techniques kinésithérapiques à type de massages circulatoires et de pressothérapie.

Troubles vésicosphinctériens (~~cf. chapitre 16~~) (cf Chapitre 4)

Ces troubles constituent encore aujourd'hui une des premières causes de morbidité et de réhospitalisations justifiant une prise en charge spécialisée et un suivi au long cours.

À la phase initiale, notamment lors de l'installation subaiguë d'une lésion médullaire ou de la queue de cheval, la rétention aiguë est la règle. Il est impératif, lors de la prise en charge à la phase initiale, de faire le diagnostic de globe vésical, de ne pas se laisser leurrer par d'éventuelles mictions par regorgement et de drainer immédiatement la vessie. Si le drainage continu en urgence s'impose (sonde à demeure) à la phase initiale (premières 48 heures), il est de règle de le remplacer très rapidement par le sondage intermittent 6 à 7 fois/24 h, afin de diminuer le risque infectieux urogénital, lithiasique et de détérioration de l'arbre urinaire.

Secondairement, l'évolution sur le plan mictionnel et la prise en charge seront fonction du niveau de la lésion, de son caractère complet ou incomplet et du sexe du patient.

Schématiquement, on distingue (fig. 9.2) :

- les neurovessies centrales dues à des lésions de la moelle épinière situées au-dessus des centres sacrés ;
- les neurovessies périphériques dues à soit une atteinte, soit des racines de la queue de cheval, soit de la substance grise du cône terminal.

Commenté [bPV5]: Gilberte ne faisant pas référence aux troubles d'origine neurologique, je supprime la référence à ce chapitre, et il me semble plus judicieux de mettre en référence le chapitre de Gérard

ok

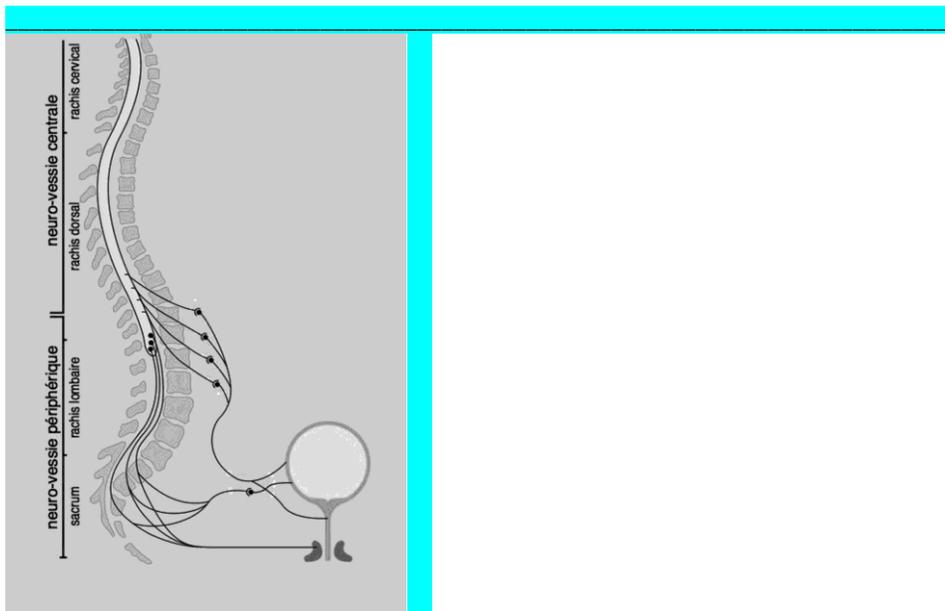


Fig. 9.2

Type de neurovessies en fonction du niveau de la lésion.

Source : J.-M. Buzelin.

Lors de lésion complète, la neurovessie centrale est caractérisée par l'absence de contrôle de la fonction vésicosphinctérienne et la survenue de contractions détrusoriennes réflexes (hyperactivité détrusorienne neurogène) avec incontinence (fig. 9.3). Ces contractions réflexes sont souvent associées à une contraction concomitante du sphincter strié (dyssynergie vésicosphinctérienne), avec résidu post-mictionnel et hautes pressions intravésicales à l'origine d'un risque sur le haut appareil (reflux urétérovésical, dilatation des cavités pyélocalicielles) (fig. 9.4).

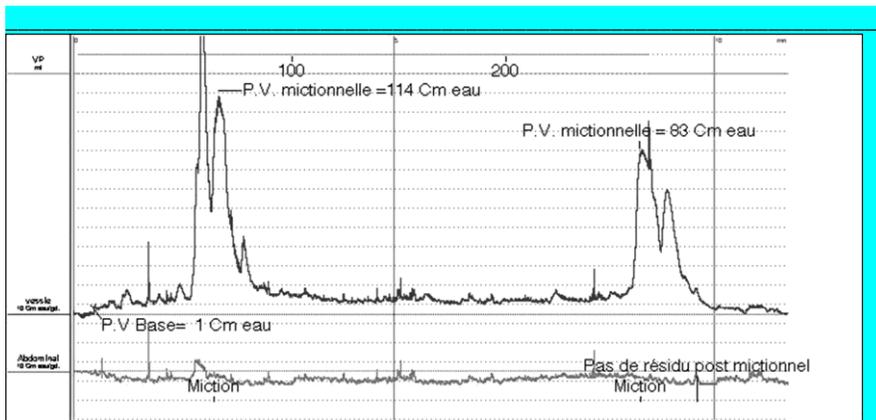


Fig. 9.3
Cystomanométrie objectivant la survenue de contractions désinhibées réflexes.

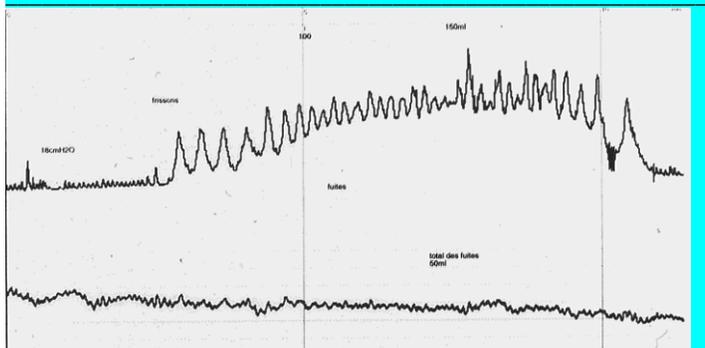


Fig. 9.4
Dyssynergie vésicosphinctérienne (contraction détroisurienne prolongée luttant contre la co-contraction du sphincter).

Le gold standard de la prise en charge de ces neurovessies centrales est l'autosondage intermittent, chez les patients dont la préhension est possible (paraplégies, tétraplégies basses), associé au traitement de l'hyperactivité vésicale (anticholinergiques oraux, toxine botulique intradétrusorienne).

Chez les patients incapables de s'autosonder (tétraplégiques dont le niveau est $\geq C5$), le mode mictionnel définitif sera fonction du sexe (pas de mictions réflexes chez la femme), de la capacité contractile réflexe de la vessie, de l'existence d'une dyssynergie vésicosphinctérienne. Chez l'homme tétraplégique, la technique mictionnelle par fuites et percussions sus-pubiennes

est souvent proposée ; les urines étant drainées par un étui pénien, cette technique nécessite parfois la réalisation d'une sphinctérotomie en cas de dyssynergie.

Retenons que les drainages continus (sonde à demeure, cathéter sus-pubien) au long cours doivent être systématiquement proscrits en raison du risque majeur d'infection, de lithiase, de dégradation de la fonction rénale et de fistule péno-scrotale chez l'homme et uréthro-vaginale chez la femme.

La neurovessie périphérique (queue de cheval) est caractérisée par un détrusor acontractile, une incompétence sphinctérienne : les mictions sont possibles par poussée abdominale, et les patients présentent une incontinence d'effort. Là encore, la technique d'autosondage est la technique de référence, préservant un périnée dénervé de poussées excessives. Il faudra y associer dans certains cas une chirurgie de l'incontinence d'effort (bandelette sous-urétrale, ballonnets périnéaux, sphincter artificiel).

Lors de lésions incomplètes, la récupération de mictions spontanées sera suivie sur un catalogue mictionnel, qui évaluera l'existence d'un besoin fiable, d'impériosité et de fuites, la quantification des mictions et le résidu post-mictionnel. Le bilan urodynamique, indispensable à l'évaluation de toute neurovessie, évaluera notamment la qualité de la contraction vésicale. La restitution *ad integrum* des lésions incomplètes est possible, mais il persiste souvent des troubles allant du simple syndrome clinique d'hyperactivité vésicale (urgenterie, pollakiurie, et parfois fuites) rapporté sur le plan urodynamique à une hyperactivité détrusorienne (contractions détrusoriennes désinhibées pendant le remplissage relevant de la prescription d'anticholinergiques) et à une authentique dyssynergie vésicosphinctérienne striée (contraction détrusorienne associée à une contraction involontaire du muscle strié urétral), relevant d'autosondages et d'inactivation du détrusor.

Troubles génitosexuels

Les troubles engendrés dépendent du niveau de la lésion et de son caractère complet ou incomplet.

Dans les lésions médullaires, les érections réflexes sont possibles mais ne sont stables que dans 13 % des cas et sont améliorées par la prescription d'inhibiteurs des 5-phosphodiésterases (sildénafil et apparentés).

Dans le syndrome de la queue de cheval, seule la part psychogène est préservée avec des érections molles qui peuvent être améliorées par des injections intracaverneuses de prostaglandine E1.

Quinze pour cent de ces patients ont des possibilités d'éjaculation spontanée. Lors d'une démarche de procréation, l'éjaculation peut être obtenue soit par vibromassage, soit par électrostimulation endorectale.

Troubles digestifs et anorectaux

À la phase aiguë, la prévention de l'ulcère de stress est de règle ainsi que la lutte contre l'iléus paralytique initial. Après la phase initiale, le transit intestinal doit être régulé par des massages abdominaux (faits par les kinésithérapeutes), la mise en place de suppositoires favorisant la descente des selles, l'extraction des selles dans les lésions dites périphériques (queue de cheval), la stimulation anale lors de lésions médullaires.

2 Rééducation spécifique : prise en charge des déficiences neuromotrices et de certaines limitations d'activité

Lésions médullaires incomplètes

Elles sont caractérisées par un trouble du contrôle moteur d'origine central. Les techniques de rééducation visant à guider la récupération sont essentiellement :

- la poursuite d'un entretien orthopédique des segments paralysés en visant spécifiquement à lutter contre les rétractions tendineuses, liées aux déséquilibres musculaires et à la spasticité ;
- les techniques visant à inhiber la spasticité (postures d'étirement), la balnéothérapie froide;
- un travail du contrôle moteur et de la sélectivité de la commande ;
- plus récemment, les techniques de rééducation fondées sur la répétition de l'activité : travail de la marche en suspension sur tapis roulant ou exosquelettes robotisés d'entraînement ;
- la reprise de la marche progressivement : tout d'abord travail de l'équilibre debout, puis travail de la marche entre deux barres parallèles, puis cannes anglaises ;
- les techniques de rééducation proprioceptive : elles sont utilisées lors de troubles sensitifs proprioceptifs avérés.

Le syndrome de la queue de cheval constitue une atteinte neurologique périphérique. La rééducation est fondée sur le renforcement moteur analytique des muscles déficitaires. Les techniques utilisées seront fonction de la cotation de chaque muscle (testing MRC) : techniques actives aidées (cotation 2) ou technique contre pesanteur et résistance (cotations 3 et 4).

Paraplégies complètes

Les grandes lignes de la rééducation du paraplégique sont :

- l'athlétisation des membres supérieurs et du tronc en fonction du niveau ;
- le travail de l'équilibre assis ;
- l'acquisition des transferts et l'autonomie de tous les gestes de la vie quotidienne ;
- la préservation du segment sous-lésionnel par une mobilisation régulière des membres inférieurs ;
- l'apprentissage de la verticalisation passive ;
- surtout, l'éducation thérapeutique du patient quant à la connaissance de sa néophysiologie spinale et de son autosurveillance (cutanée et urinaire). Le sport **adapté**, véritable discipline de rééducation, renforcera ses acquis par la poursuite de la musculation sus-lésionnelle, certains sports travaillant l'équilibre du tronc (lancer, ping-pong). Dès la mise au fauteuil, le patient apprendra les *push-up* (autosoulèvements) pour prévenir le risque cutané. Le choix du fauteuil sera fonction du niveau, de la morphologie du patient et de son mode vie futur (fauteuils allégés à cadres rigides ou pliables).

Tétraplégies complètes

Les objectifs d'autonomie sont fonction du niveau de la lésion cervicale. Les sujets avec atteintes hautes C3-C4 n'ont comme seule autonomie que le déplacement en fauteuil roulant électrique à commande céphalique. Le déplacement en fauteuil roulant manuel est possible à partir du niveau C6. Les sujets avec atteinte C7 et en dessous (présence d'un triceps brachial ≥ 3) pourront acquérir une autonomie de transfert. L'ergothérapie prend ici toute sa place : travail des

préhensions et de l'autonomie de vie quotidienne (enjeux majeurs) en association avec la kinésithérapie ; confection d'orthèses de fonction pour améliorer la préhension ; adaptation de la conduite du fauteuil électrique ; maîtrise de nouvelles technologies (contrôle d'environnement, accès à l'informatique).

Contexte étiologique

Si le schéma de rééducation est assez codifié dans la prise en charge des lésions médullaires, il doit cependant tenir compte de l'âge du patient, d'un éventuel contexte polyopathologique et de l'étiologie de la lésion.

Lors de compressions médullaires sur métastases ostéo-épidurales, la prise en charge rééducative et ses objectifs doivent tenir compte du type de néoplasie (évolutivité et pronostic à moyen terme), de sa dissémination, de l'état général du patient et des traitements complémentaires (chimiothérapie, radiothérapie).

Spécificité de la spasticité dans les lésions médullaires

D'un point de vue clinique, la libération de l'automatisme médullaire, notamment dans les lésions complètes, est à l'origine de spasmes incontrôlés (en extension ou en flexion) notamment aux membres inférieurs et parfois du tronc pouvant gêner la station assise et l'autonomie de transfert. Toute recrudescence de la spasticité quelle qu'en soit la forme doit faire rechercher une épine irritative sous-lésionnelle : complications urinaires, infectieuses, cutanées, fécalome, dysfonction d'organe... Le traitement de la spasticité chez ces patients ne doit donc se faire qu'après avoir éliminé toute épine irritative par un bilan soigneux.

Les outils thérapeutiques de la spasticité sont les mêmes que dans toute pathologie neurologique centrale :

- thérapeutiques orales : GABA-ergiques (baclofène, benzodiazépines) et antispastiques d'action périphérique (dantrolène) ;
- traitements focaux lors de spasticités localisées (gêne à la marche ou à la préhension) : injections de toxine botulique intramusculaire, neurotomies ;
- pompe à baclofène intrathécal lors de spasticités invalidantes et généralisées.

Appareillage et lésions médullaires acquises

Le type d'appareillage à prescrire chez un patient porteur de lésion médullaire/radiculaire est fonction du niveau de la lésion et des objectifs d'autonomie.

Les orthèses de fonction visant à faciliter la préhension et les gestes de la vie quotidienne sont le plus souvent réalisées par les ergothérapeutes chez les patients tétraplégiques.

Schématiquement, un paraplégique complet doit bénéficier de la prescription d'un fauteuil roulant manuel adapté à son niveau et sa morphologie, d'un coussin d'aide à la prévention des escarres et d'un appareil de verticalisation passive pour entretenir ses amplitudes articulaires.

D'autres aides techniques visant à réduire les limitations d'activité (fauteuil douche) peuvent être envisagées dans le cadre de la préparation du retour à domicile.

Le type d'appareillage prescrit chez le patient tétraplégique dépend de son niveau : un fauteuil électrique s'impose dans les atteintes cervicales et l'interface est fonction du niveau (commande à la tête des niveaux hauts, *joystick* dans les niveaux plus bas). À partir du niveau C6-C7, la conduite du fauteuil roulant manuel est possible.

C Limitations d'activité et restrictions de participation liées à la lésion médullaire

1 Limitations d'activité

Elles désignent les difficultés que rencontre une personne dans l'exécution de certaines activités et/ou d'une tâche.. Les [tableaux 9.2](#) et [9.3](#) récapitulent les objectifs fonctionnels envisageables en fonction du niveau de la lésion ; ils sont donnés uniquement **à titre d'exemple**, ceci afin de mieux comprendre les limitations d'activité potentielles de ces patients en fonction du niveau neurologique de la lésion.

Tableau 9.2

Objectifs fonctionnels chez le tétraplégique en fonction du niveau de la lésion

	C1-C4	C5	C6	C7	C8-T1
Alimentation	Dépendant	Indépendant avec aides techniques (mise en place par un tiers)	Indépendant avec ou sans aides techniques	Indépendant	Indépendant
Soins de l'apparence	Dépendant	Assistance minimale après mise en place d'aides techniques	Assistance partielle à indépendant si aides techniques	Indépendant avec aides techniques	Indépendant
Habillage du haut	Dépendant	Assistance partielle	Indépendant	Indépendant	Indépendant
Habillage du bas	Dépendant	Dépendant	Assistance partielle	Assistance minimale ou indépendant avec aides techniques	Indépendant
Toilette	Dépendant	Dépendant	Assistance partielle ou indépendant avec aides techniques	Assistance partielle ou indépendant avec aides techniques	Autonome avec ou sans aides techniques
Mobilité au lit	Dépendant	Dépendant	Assistance partielle	Assistance partielle ou indépendant	Autonome
Soulagement d'appui	Indépendant si FRE avec verticalisation électrique et bascule du dossier électrique	Assistance partielle sauf si FRE avec bascule électrique du dossier et de l'assise	Indépendant	Indépendant	Indépendant
Transferts	Dépendant	Dépendant	Assistance partielle ou indépendant si planches de transfert et surfaces au même niveau	Indépendant avec ou sans planche de transfert	Indépendant
Propulsion d'un fauteuil	Indépendant en FRE à	Indépendant en FRE	Indépendant en FRM sur terrain plat	Indépendant en FRM sauf sur terrain irrégulier	Indépendance complète

Commenté [bPV6]: Je pense que c'est les deux tableaux à suivre que tu souhaitais enlever . pas de problème mais tu peux voir dans le texte que c'était à titre d'exemple.

	commande céphalique Dépendant en FRM	Possible indépendance en FRM avec aides techniques et sur terrain plat			
Conduite automobile	Dépendant	Indépendant avec adaptations	Indépendant avec adaptations	Indépendant avec adaptations	Indépendant avec adaptations

FRE : fauteuil roulant électrique ; FRM : fauteuil roulant manuel.

Tableau 9.3

Objectifs fonctionnels chez le paraplégique en fonction du niveau de la lésion

	T2-T9	T10-L2	L3-L5
Activités de vie quotidienne (soins rh65twde l'apparence, alimentation, toilette, habillage)	Indépendant	Indépendant	Indépendant
Vessie, intestin	Indépendant	Indépendant	Indépendant
Transferts	Indépendant	Indépendant	Indépendant
Marche	Possible marche d'exercice ± orthèse de tronc, orthèses cruropédieuse et cannes/déambulateur	Possible marche avec orthèses cruropédieuses et cannes en intérieur	Autonomie de marche avec orthèses type releveurs et cannes

2 Restrictions de participation (cf. chapitre 13)

Elles concernent les problèmes qu'une personne peut rencontrer pour participer à une situation de vie réelle. Dans ce contexte de lésions médullaires, elles seront fonction bien sûr du niveau de la lésion et du caractère complet ou incomplet de la lésion, de l'âge du patient, du contexte étiologique et du contexte environnemental :

- actes de la vie quotidienne et nécessité ou non d'une aide humaine (tierces personnes, soins infirmiers) ;
- aménagement du domicile après visite à domicile par les ergothérapeutes : l'adaptation de l'environnement est cruciale chez les patients en fauteuil roulant manuel ou électrique ;
- mobilité et déplacement dans la cité : permis de conduire, transport adapté personnel ou communautaire ;
- insertion professionnelle et/ou scolaire/universitaire : intérêt majeur d'un dispositif d'insertion précoce (DPI) ;
- vie communautaire sociale et civique ;
- ressources.

IV Conclusion

Les lésions de la moelle épinière qu'elles soient d'origine traumatique ou médicale créent un tableau de déficiences multi-systèmes et multi-organes. Leur prise en charge impose une connaissance parfaite de la physiopathologie de toutes ces déficiences et des programmes de soins adaptés de façon à éviter les nombreuses et graves complications potentielles. Ces patients doivent être pris en charge dans des unités de MPR spécialisées et, lors de séquelles persistantes, ils doivent bénéficier d'un suivi spécialisé au long cours.

Points clés

- **Compression médullaire** : situation fréquente, urgence diagnostique, IRM en urgence.
- **Lésion médullaire, évaluation de la déficience neurologique** – maîtriser l'observation ASIA :
 - les différents muscles clés ;
 - les points clés sensitifs ;
 - savoir définir les différents niveaux : niveau moteur ; niveau sensitif ; niveau neurologique de la lésion ; dernier niveau sain d'un point de vue moteur et sensitif ;
 - maîtriser les différents grades (A à E) en comprenant le caractère déterminant de la présence d'une motricité et/ou d'une sensibilité sacrée dans les derniers métamères sacrés S4-S5.
- **Lésion médullaire/queue de cheval** :
 - déficiences multi-systèmes, sources de complications graves, notamment urinaires, cutanées, respiratoires et cardiovasculaires (tétraplégies et paraplégies hautes) ;
 - programmes de soins spécifiques dès la phase initiale pour prévenir ces complications. Sur le plan urinaire, la vessie doit être drainée d'emblée : initialement par sonde à demeure le temps de la prise en charge neurochirurgicale, puis très vite (48 h) par hétérosondages intermittents pour diminuer les complications liées au drainage continu et préserver la capacité vésicale. Tout drainage continu (sonde à demeure, cathéter sus-pubien) au long cours doit être banni ;
 - ces déficiences multi-systèmes nécessitent une prise en charge de ces patients dans des services de MPR spécialisés (unités spinales) et un suivi au long cours, notamment sur le plan urinaire.

Cas clinique 1

Madame Z., née en août 1974, est d'origine russe, parle peu français, est mariée, a trois enfants et est femme de ménage. Madame Z. présente des lombalgies invalidantes depuis 1 mois, quand apparaît lors d'un effort de soulèvement, une sciatique S1 droite ; 48 heures plus tard, elle est hospitalisée aux urgences pour une rétention aiguë. Un simple sondage évacuateur est effectué et elle est renvoyée chez elle, mais 48 heures plus tard, elle revient pour persistance de la rétention, l'examen neurologique (enfin !) révèle :

- un déficit complet des deux triceps suraux et une abolition des réflexes achilléens ;
- une anesthésie complète S1-S2-S3-S4-S5;
- l'absence de contraction volontaire anale et de réflexe anal.

Au total, le diagnostic indique une paraplégie de niveau L5 AIS A sur syndrome de la queue de cheval.

L'IRM confirme le diagnostic en révélant une volumineuse hernie exclue en L5-S1.

Madame Z. n'est opérée que 4 jours après le début des troubles (laminectomie-discectomie).

À 6 mois post-opératoires, elle garde le même examen, la seule modification étant la récupération de triceps suraux à 2.

Sur le plan urinaire, elle est aux autosondages, le bilan urodynamique confirme un détrusor inactif et compliant, une pression urétrale basse. Elle ne peut reprendre son travail et n'a pas de droits ouverts à une pension d'invalidité.

Ses principales déficiences sont :

- le déficit moteur des deux triceps suraux, et l'absence de commande périnéale ;
- l'anesthésie périnéale ;
- le trouble de la commande anorectale, l'acontractilité vésicale et l'incompétence sphinctérienne ;
- la persistance de lombalgies.

Ses principales limitations d'activité sont :

- la marche (elle s'effectue en talonnant), l'impossibilité de courir et la difficulté à porter des charges lourdes ;
- une dysurie et une incontinence d'effort : mise aux autosondages et ballonnets périnéaux ;
- une difficulté à retenir gaz et matière et la nécessité d'effectuer une vidange digitale à l'ampoule rectale quotidienne ;
- l'absence de sensations lors des rapports sexuels et de survenue d'orgasme.

Ses principales restrictions de participation concernent :

- sa situation professionnelle et ses ressources : impossibilité de reprendre son travail antérieur, pas de formation, pas de droit ouvert à une pension d'invalidité ;
- sa vie affective et conjugale.

Cas clinique 2

Madame C.J., âgée de 34 ans, présente en août 2009 des douleurs dorsales irradiant aux deux épaules, augmentées lors des efforts mais aussi lors des efforts de toux. Des radiographies standard lui sont prescrites, et des décontracturants lui sont proposés. S'associent à ses douleurs qui augmentent progressivement, une sensation de marche instable, une pollakiurie pour laquelle un examen cytbactériologique des urines (ECBU) et traitement antibiotique sont prescrits. Dans le courant de l'année 2010, elle se plaint de dysesthésies des membres inférieurs, une consultation auprès d'un neurologue et la réalisation de potentiels évoqués somesthésiques conduisent à la prescription de semelles orthopédiques et à la proposition d'une consultation auprès d'un psychiatre.

Les troubles de la marche s'aggravent, la patiente fait des chutes et constate des troubles sensitifs aux membres inférieurs (ne sent plus la chaleur de l'eau lors de la douche). Elle consulte son médecin traitant (août 2011) qui met en évidence un signe de Babinski bilatéral et des troubles sensitifs à type d'hypoesthésie thermo-algique de limite supérieure T4. Une IRM est demandée et met en évidence une lésion intramédullaire (épendymome avec cavité syringomyélique sus- et sous-tumorale).

Le diagnostic est fait 2 ans après l'apparition des premiers signes. Une exérèse de la tumeur est effectuée et la patiente est prise en charge en MPR en septembre 2011. À l'arrivée, elle présente une paraplégie de niveau T4 AIS C avec une ébauche de syndrome de Brown-Séquard gauche. L'analyse des troubles du tonus objective des spasmes en flexion très invalidants empêchant tout travail de contrôle moteur. Le bilan à la recherche d'une épine irritative objective une lithiase vésicale chez cette patiente qui est restée 1 mois en sonde à demeure. Après ablation de la lithiase, les spasmes en flexion s'amendent, et l'évolution est favorable.

Sur le plan neurologique, elle présente une paraplégie de niveau T4 AIS D avec un tableau de Brown-Séquard gauche.

Sur le plan fonctionnel, sa marche est parasitée par sa spasticité du triceps sural (équin dynamique et inhibition des releveurs), mais elle marche avec une canne en T portée à droite. La spasticité du triceps sural est traitée dans un premier temps par de la toxine botulique, puis secondairement par une neurotomie tibiale.

Sur le plan vésicosphinctérien, l'existence d'une vessie hyperactive avec dyssynergie, source d'épisodes d'incontinence, de résidus et de hautes pressions endovésicales, conduit à la mise sous autosondages associée à un traitement anticholinergique. Secondairement, l'échappement au traitement anticholinergique, conduit à la réalisation d'injection de toxine dans sa vessie tous les 9 mois et la poursuite des autosondages. Sur le plan professionnel, elle était secrétaire et n'a pu être reprise par son employeur. Après une reconnaissance travailleur handicapé, elle a trouvé un travail avec poste aménagé.

Ses principales déficiences sont :

- la monoparésie centrale gauche ;
- les troubles sensitifs thermo-algiques droits ;
- la spasticité du membre inférieur gauche ;
- la neurovessie centrale.

Ses principales limitations d'activité sont :

- le trouble de la marche ;
- l'absence de contrôle de sa vessie conduisant à la technique d'autosondage + toxine.

Ses restrictions de participation sont :

- d'ordre professionnel : nécessité de poste aménagé (ne peut porter de dossiers par exemple) ;
- d'ordre affectif : n'a plus de compagnon.

Annexe

Annexe 9.1 – Normes internationales de classification neurologique des blessés médullaires (international standards for neurological classification of spinal cord injury ou ISNCSCI)
