

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Claude (syndrome de)**

**CLAUDE, Henri. - Syndrome
pédonculaire de la région du noyau
rouge**

*In : Revue neurologique (Paris), 1912, Vol. 23, pp.
311-3*

Sur le sang : Réaction de Wassermann nettement positive.
 Sur le liquide céphalo-rachidien : douteuse.

En résumé, chez ce malade le principal trouble consiste dans l'*astasia* ; on ne trouve chez lui ni ataxie, ni asynergie, ni dysmétrie ; il existe, en outre, une opposition manifeste entre l'état des réflexes cutanés et celui des réflexes tendineux. Mais les deux points sur lesquels j'insiste plus particulièrement, sont la diminution des réactions caloriques des canaux semicirculaires (épreuve de Barany) nulles d'un côté, très affaiblies de l'autre, et la réaction de Wassermann positive dans le sang. Je demande aux membres de la Société de Neurologie, s'ils ont eu l'occasion de rechercher la réaction de Wassermann dans des cas semblables et quel résultat elle a donné.

XII. Syndrome pédonculaire de la région du Noyau rouge, par M. HENRI CLAUDE. (Présentation de malade.)

OBSERVATION. — Il s'agit d'un peintre en bâtiment, G..., âgé de 56 ans, qui entra dans mon service à l'hôpital Saint-Antoine le 19 novembre 1911. Il a souffert de coliques de plomb il y a vingt ans, mais n'a pas eu d'autres accidents de saturnisme. Il a fait quelques excès de boissons. Depuis plus d'un an il est atteint d'albuminurie.

Le 17 janvier 1911, il a éprouvé un petit ictus sans perte de connaissance, qui n'a duré qu'un quart d'heure et n'a pas laissé aucun trouble. Le lendemain il repartait travailler, et n'a cessé ses occupations qu'au mois d'octobre dernier. Il ressentit alors des douleurs dans le bras droit et l'on constata qu'il parlait avec quelque difficulté, mais il n'était nullement paralysé et sortait tous les jours. Le 15 novembre au matin il fut atteint de ptosis et vit double ; en même temps il avait de la difficulté à se tenir sur ses jambes, et à marcher, il se sentait entraîné du côté gauche. Il n'accusa ni étourdissements, ni céphalées, ni bourdonnements d'oreilles. La force musculaire était parfaitement conservée. Quelques jours après il se rendait à l'hôpital.

Cet homme se présentait au premier abord comme un pseudo-bulbaire. La parole est lente, scandée, un peu explosive, mais surtout à chaque instant le malade est pris brusquement d'une sorte de pleurer spasmodique, de courte durée, sans larmes. On ne constate pas de paralysie faciale, ni de la langue, mais les divers mouvements des lèvres et de la langue ne s'exécutent pas rapidement, l'acte de siffler et souffler s'accomplit difficilement ; le réflexe pharyngé est diminué et le malade s'étrangle facilement lorsqu'il boit. La force musculaire est généralement peu développée, mais tous les mouvements s'exécutent très facilement dans les divers segments des membres supérieurs et inférieurs. La sensibilité n'est pas troublée, il existe seulement un peu d'hyperesthésie, probablement en rapport avec l'intoxication éthylique. Les réflexes tendineux sont un peu plus forts à droite, mais les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, sont conservés nettement des deux côtés, et le réflexe plantaire se fait en flexion.

Les mouvements combinés sont très modifiés. Du côté gauche on constate une asynergie et une ataxie très accusées aux membres supérieur et inférieur, à droite il y a à peine un léger degré d'incertitude des mouvements qui n'est peut-être pas la conséquence des troubles de la vue. Le malade ne peut demeurer dans la position debout, même les jambes écartées ; on le voit rapidement osciller et il tend à tomber surtout à gauche ; on ne le voit guère chercher à maintenir son équilibre : il faut le remettre d'aplomb continuellement comme l'on ferait d'un mannequin qu'on voudrait faire tenir debout.

Le malade ne peut marcher seul, il faut le guider comme un enfant qui apprendrait à faire ses premiers pas et il tend à s'en aller toujours vers la gauche. L'occlusion des yeux augmente tous les troubles de l'équilibre statique et cinétique, et ce qui frappe surtout c'est l'absence de mouvement de correction de ce défaut d'équilibration. L'adiadococinésie est très accusée à la main gauche. Il n'y a pas de troubles de l'ouïe.

Les modifications de l'appareil oculaire observées avec le concours du docteur Bourdier sont au contraire très importantes. L'œil droit est caché par le ptosis absolu de la paupière, le patient ne peut absolument relever celle-ci. Lorsqu'elle est soulevée on constate que le globe de l'œil est à peu près complètement immobile. Lorsqu'on sollicite l'excursion dans les diverses directions il y a un mouvement assez accusé en dehors, mais accompagné de fortes secousses nystagmiformes ; le strabisme externe est très peu accusé. Le muscle grand oblique est également moins actif.

A gauche il n'existe qu'une limitation relative de l'excursion du globe oculaire en dehors, avec fortes secousses nystagmiques et peut-être une très légère limitation des autres mouvements sans nystagmus. On ne constate pas de strabisme apparent, et l'occlusion des paupières est parfaite. Les mouvements de convergence des deux yeux sont abolis, et le mouvement de latéralité des deux yeux vers la gauche est compromis.

Les pupilles sont inégales, la droite est plus dilatée. Les réflexes iriens du côté droit sont nuls (directs, consensuels, et convergence). Du côté gauche les réflexes ne sont que très affaiblis. Le réflexe de clignement par excitation de la cornée est conservé des deux côtés.

La vision est un peu diminuée, il y a un léger degré de sclérose du cristallin; le fond de l'œil ne présente rien d'anormal, sauf une légère hyperémie papillaire. Il n'existe pas d'hémianopsie.

Il semble donc bien résulter de ces constatations que ce malade soit atteint d'une paralysie complète de la III^e paire du côté droit portant sur la musculature extrinsèque et intrinsèque, peut-être d'une parésie de la IV^e paire, d'une paralysie des mouvements de convergence et d'une paralysie relative des mouvements de latéralité des globes oculaires vers la gauche.

A son entrée dans le service, l'état général de cet homme était franchement mauvais; il était déprimé, obnubilé, répondait mal aux questions; il était pris de bâillements continus, la langue était très saburrale, l'haleine fétide; les urines peu abondantes contenaient 2 grammes d'albumine. La pression artérielle s'élevait à 22 (1).

Pendant un mois nous avons observé des phénomènes généraux graves en rapport avec l'insuffisance rénale, avec agitation, délire, hallucinations, parotidite, etc. Depuis le début de janvier, les troubles fonctionnels se sont peu à peu modifiés, surtout en ce qui concerne les mouvements des globes oculaires, les phénomènes de dépression et l'état intellectuel. Mais l'équilibration est toujours très compromise.

Actuellement, 29 janvier, ce malade a encore des crises de pleurer spasmodique brusques, et de courte durée, au cours desquelles la salive s'échappe de la bouche et les larmes coulent; il a également des quintes de toux spasmodiques brèves. Son intelligence n'est, en revanche, pas troublée, et sa mémoire est parfaite; lorsqu'il se trouve avec ses camarades de salle, il est d'un caractère gai. Il s'engoue encore en mangeant.

L'œil droit n'est plus atteint que d'un ptosis léger, mais les mouvements du globe sont toujours très limités et le regard prend une fixité caractéristique. A gauche, au contraire, il semble que la paupière supérieure découvre le globe d'une façon exagérée et que celui-ci soit plus saillant. Toutefois l'occlusion palpébrale se fait facilement. La mydriase de l'œil droit a diminué. Les réflexes iriens, nets maintenant du côté gauche, ont réapparu également du côté droit, mais restent faibles.

Les mouvements de la face et de la langue sont normaux; le peucier se dessine nettement des deux côtés du cou. Les mouvements des membres se font avec une force suffisante; mais à gauche, en raison de son asynergie, le malade utilise mal la force dont il dispose. La sensibilité superficielle et profonde n'est nullement troublée. Il existe toujours une asynergie marquée et une légère ataxie des membres du côté gauche. Les réflexes tendineux ne sont pas modifiés, au membre supérieur droit ils sont toujours un peu plus accusés. Les réflexes cutanés sont normaux. Enfin les troubles de l'équilibration et de la marche sont toujours aussi accusés. Le malade, qui s'étend assez facilement à terre, ne peut se relever, surtout à cause de sa tendance à tomber à gauche et de l'asynergie du membre inférieur gauche. Cette asynergie apparaît nettement dans la marche à quatre pattes, laquelle se fait d'ailleurs assez facilement. Lorsqu'on commande au malade étendu horizontalement à terre, de se relever sans l'aide des mains, le phénomène de la flexion combinée de la cuisse et du tronc est des plus accusés à gauche. Les mouvements de la main gauche dans les actes délicats, boutonner la chemise, ouvrir une boîte d'allumettes, etc., sont très troublés, et l'on constate facilement l'existence de mouvements décomposés ou disproportionnés pour l'acte à accomplir.

RÉFLEXIONS. — Il existe surtout chez ce malade un syndrome alterne représenté par la paralysie totale de la III^e paire et peut-être de la IV^e du côté droit, d'une part, et l'hémiasynergie et l'hémiataxie du côté gauche, d'autre part, sans paralysie motrice ou sensitive des membres. A ces troubles fondamentaux

(1) La ponction lombaire a montré l'existence d'une très légère lymphocytose, comme on en observe dans les ramollissements cérébraux avec œdème encéphalo-méningé.

s'ajoutent des symptômes moins accusés, paralysie de la convergence et des mouvements de latéralité des globes oculaires vers la gauche, d'une interprétation délicate, diminution des réflexes iriens du côté gauche. Enfin nous avons observé surtout une altération profonde de l'appareil d'équilibration, dans la station debout et la marche, avec une absence de mouvements de correction du défaut d'équilibre, qui est très particulière.

Autant que l'analyse clinique permet de l'affirmer nous pensons qu'une lésion de la région pédonculaire au voisinage du noyau rouge du côté droit peut rendre compte de la symptomatologie observée. La destruction de ce noyau et du pédoncule cérébelleux supérieur gauche qui s'est entre-croisé plus bas explique l'hémiasynergie gauche, la latéropulsion de ce côté et les troubles particuliers de l'équilibration. On sait en effet que le noyau rouge, par certains des groupes cellulaires qui le composent, paraît jouer un rôle important dans la station debout. Le voisinage de ce noyau avec les centres nucléaires et les fibres de la III^e et de la IV^e paire du côté droit expliquerait les paralysies de ces nerfs. Enfin la proximité du faisceau longitudinal postérieur, qui contient les fibres d'association des divers noyaux des nerfs craniens, de même par les connexions du noyau rouge avec les fibres tecto-bulbaires de Pawlow (voies fronto-zubro-segmentales de Monakow) pourraient être invoquées pour expliquer les troubles des mouvements associés des yeux et même les caractères particuliers du défaut d'équilibration. Dans le cas de papillome épithélioïde du noyau rouge rapporté en 1902 par MM. Raymond et Cestan on note un syndrome alterne analogue à celui que nous constatons ici. Quant aux phénomènes pseudo-bulbaires que présente notre malade ils peuvent être la conséquence de lésions cérébrales de ramollissement surajoutées, mais il n'est pas interdit de penser qu'une lésion protubérantielle ou pédonculaire sus-nucléaire puisse réaliser ce tableau clinique. Nous en avons déjà observé plusieurs cas; l'intégrité des fonctions psychiques chez notre malade serait en faveur de cette opinion. Il se pourrait donc, en définitive, qu'un foyer de ramollissement pédonculaire, assez limité, et dû à une thrombo-artérite des artères centrales médianes sus-protubérantielles de Duret qui se rendent au noyau rouge et au noyau des III^e et IV^e paires, ait suffi à provoquer l'ensemble des symptômes que nous avons constatés.

M. ANDRÉ-THOMAS. — Dans la marche à quatre pattes, les troubles que présente le malade relèvent bien plus de la *dysmétrie* que de l'asynergie; les cuisses sont portées trop brusquement en avant et le mouvement dépasse le but. Ce phénomène est en faveur de l'atteinte des fibres cérébelleuses. Les secousses nystagmiformes et une certaine parésie des mouvements de latéralité laissent également supposer que les fibres des faisceaux longitudinaux postérieurs sont comprises dans la lésion.

XIII. Un cas de Syringomyélie sans Troubles de la Sensibilité, par CH. CHATELIN (service du professeur PIERRE MARIE, à la Salpêtrière).

Voici résumée l'observation du cas de syringomyélie dont l'étude anatomopathologique a été présentée par M. Lhermitte, à la dernière séance de la Société de Neurologie.

M..., âgé de 34 ans.

Ne présente aucuns antécédents héréditaires spéciaux.

Aucun antécédent personnel à signaler jusqu'en janvier 1905 où il fut soigné à Lariboisière pour un phlegmon de la main gauche qui immobilisa le malade pendant 2 mois.