

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

**GUILLAIN, G. / ALAJOUANINE, R. /
GARCIN, Raymond. - Le syndrome
paralytique unilatéral global des nerfs
crâniens**

*In : Bulletins et mémoires de la Société médicale des
hôpitaux de Paris, 1926, Vol. 50, pp. 456-60*

PRÉSENTATIONS

LE SYNDROME PARALYTIQUE UNILATÉRAL GLOBAL DES NERFS CRANIENS,
par MM. GEORGES GUILAIN, Th. ALAJOUANINE ET RAYMOND GARCIN.

Nous avons l'honneur de présenter à la Société médicale des Hôpitaux une pièce anatomique macroscopique provenant de l'autopsie d'un malade chez lequel, durant sa vie, nous avons constaté un syndrome clinique très spécial caractérisé par une paralysie unilatérale de tous les nerfs crâniens du côté gauche avec intégrité absolue de la motilité et de la sensibilité des membres.

Reder... (Henri), âgé de soixante-quatre ans, vient consulter, en novembre 1923, à la Salpêtrière pour une névralgie de la face du côté gauche. En réalité, cette névralgie faciale n'est qu'un épisode récent de toute une série d'accidents ayant porté sur les principales paires crâniennes du côté gauche.

Vers la fin de 1919, c'est-à-dire à l'âge de cinquante-huit ans, cet homme jusque-là bien portant présente une diplopie de suite permanente. En 1922, la vue baisse progressivement du côté gauche pour aboutir en quelques années à une cécité complète de l'œil gauche. En 1924 apparaît une surdité gauche. Enfin, récemment, débute une névralgie faciale siégeant exactement dans le territoire du trijumeau gauche.

En dehors de ces étapes d'atteintes successives de diverses paires crâniennes du côté gauche, on ne note que des céphalées datant de deux à trois ans, irrégulières au début, mais devenues permanentes et siégeant particulièrement dans la région frontale.

Si l'on procède à l'exploration systématique des nerfs crâniens, sur lesquels l'attention est d'emblée attirée, on constate à l'entrée du malade l'atteinte de presque tous les nerfs crâniens du côté gauche :

Anosmie du côté gauche.

Vision presque complètement abolie du côté gauche, réduite à la perception lumineuse, cependant plus nette dans le champ nasal. A l'examen ophtalmoscopique on note une atrophie optique gauche. L'œil droit est normal : vision : 1. Le fond d'œil est normal.

Paralysie du releveur de la paupière, du droit supérieur et du droit interne gauches.

Paralysie du droit externe gauche.

Anesthésie à tous les modes dans le territoire du trijumeau gauche.

Parésie faciale gauche.

Surdité gauche.

Parésie de l'hypoglosse gauche avec contractions fibrillaires très accentuées.

L'étude de la motilité et de la sensibilité des membres ne révèle par ailleurs aucune modification.

En présence de ce syndrome, nous faisons pratiquer un examen radiographique de la base du crâne. La radiographie de profil montre la disparition de la selle turcique et du sinus sphénoïdal et en arrière de leur place habituelle, dans un rayon d'environ 2 centimètres, une grenaille de petits noyaux calciques disséminés. La radiographie de face, dans laquelle le rocher se projette dans l'orbite, met en évidence une transparence anormale du rocher gauche qui pose l'indication du procédé de Stenvers. La radiographie par cette méthode montre très nettement l'altération du rocher gauche. Celui-ci a disparu dans ses deux tiers antérieurs remplacés par quelques nodules opaques. Il ne semble pas y avoir de lésions radiologiques de l'oreille interne. Le rocher droit présente une décalcification de ses deux tiers antérieurs.

L'examen clinique du cavum révèle une légère voussure répondant au corps sphénoïdal et une irrégularité de la face gauche de la cloison sans modification des muqueuses.

Le malade est hospitalisé à la Salpêtrière où un traitement radiothérapique est aussitôt institué. Les douleurs dans le domaine du trijumeau et la céphalée augmentent progressivement. Les paralysies s'accroissent en même temps qu'apparaissent de la gêne de la déglutition, des troubles de la gustation dans les deux tiers postérieurs de l'hémilangue gauche traduisant une atteinte du glosso-pharyngien gauche; des signes de parésie des muscles innervés par la branche externe du spinal gauche, le voile du palais et le larynx ne présentant aucune asymétrie.

En même temps on note une déformation du squelette de l'hémiface gauche portant sur l'apophyse zygomatique qui devient plus saillante et donne à la vue et au toucher l'impression d'une véritable soufflure de l'os.

En janvier 1926, le malade présente des vomissements, une légère bradycardie en même temps qu'un léger état d'obnubilation intellectuelle. Une ponction lombaire — qui avait été refusée jusque-là par le malade — est alors pratiquée et donne issue à un liquide céphalo-rachidien ambré, riche en albumine (1 gr. 92 au rachialbuminimètre de Sicard) et contenant 20 cellules par millimètre cube dont quelques hématies traduisant une légère hémorragie méningée. La réaction de Wassermann pratiquée dans le sang et le liquide céphalo-rachidien se montre franchement négative.

Le malade entre bientôt dans le coma et meurt quarante-huit heures après.

A l'autopsie on constate une adhérence très marquée du lobe temporal gauche et de la dure-mère tapissant l'étage moyen. On est obligé de rompre ces adhérences d'aspect lardacé pour pouvoir soulever les hémisphères et sectionner le mésencéphale.

L'extirpation dans un second temps du cervelet et du tronc cérébral est également gênée à gauche par l'adhérence de l'angle ponto-cérébelleux gauche et de la face postérieure du rocher. Au niveau de cette adhérence existe une tumeur de la grosseur d'une noisette, faisant corps avec la dure-mère pétreuse et ne contractant que des connexions assez lâches avec le tronc cérébral.

L'encéphale étant enlevé, on constate par une dissection minutieuse qu'il existe au niveau de la base du crâne une vaste tumeur à limites assez imprécises, latéralisée à gauche, comblant la selle turcique fort élargie et infiltrant les divers segments osseux de l'hémi-base crânienne gauche.

Les trois portions du néoplasme, localisation hypophysaire, bourgeon de l'étage moyen adhérent au lobe temporal, prolongement ponto-cérébelleux, en apparence indépendantes, sont en réalité reliées par d'épaisses travées sous-dure-mériennes.

La section sagittale et paramédiane de la base est pratiquée à la scie. Elle révèle un état spongieux du basisphénoïde et l'existence de bourgeons néoplasiques remplissant le sinus sphénoïdal.

Dans l'hémisphère gauche, des coupes horizontales sérieuses permettent de constater qu'une véritable greffe néoplasique s'est produite au niveau du lobe temporal. Cette greffe envahit le segment antérieur du lobule fusiforme, se développant en dehors de la corne sphénoïdale ventriculaire et montant jusqu'au niveau du putamen qu'elle refoule en dedans et détruit partiellement. Sur des coupes passant par le centre ovale, on ne retrouve plus le néoplasme.

Histologiquement, la greffe cérébrale et la tumeur de la base ont une structure complètement différente :

1° La tumeur de la base se présente comme un sarcome myxoïde avec des cellules monstrueuses étoilées à prolongements anastomotiques. Les mitoses atypiques sont rares; les divisions directes, au contraire, fréquentes. Ces cellules sont plongées dans une substance amorphe d'aspect gélatineux. De place en place ce myxosarcome, par métaplasie conjonctive, se différencie en donnant de petits nodules chondromateux et exceptionnellement des nodules ossifiés. Peut-être même ces derniers nodules ne sont-ils que des inclusions de la base osseuse à l'intérieur du néoplasme.

2° La greffe cérébrale montre la structure d'un sarcome polymorphe. Des cellules géantes, plasmodies multinucléés, sont de règle. Les monstruosités nucléaires et protoplasmiques sont innombrables. Les caractères cytologiques de malignité semblent ainsi beaucoup plus accusés

que pour le néoplasme de la base. La structure hétérotypique de la greffe cérébrale est intéressante en ce sens qu'elle démontre le pouvoir métaplasique des sarcomes, la métaplasie étant conditionnée par la différence des milieux à travers lesquels se propage le processus néoplasique. Une remarque intéressante mérite d'être notée. Tandis que le contact du néoplasme basilaire avec le lobe temporal a produit une greffe cérébrale, la localisation turcique a laissé intacts l'infundibulum et le troisième ventricule sus-jacent. D'autre part, la tumeur ponto-cérébelleuse n'a contracté que des rapports de contiguïté avec la protubérance et les pédoncules cérébelleux moyens.

*
*
*

Les cas semblables à celui que nous venons de présenter, caractérisés par une paralysie unilatérale de tous les nerfs crâniens, sont très rares dans la littérature médicale, et les observations anatomo-cliniques complètes publiées tant en France qu'à l'étranger sont exceptionnelles.

Les paralysies unilatérales des nerfs crâniens se groupent le plus souvent en un certain nombre de syndromes anatomo-cliniques importants à connaître, car ils permettent de s'orienter, dans une séméiologie difficile, vers un diagnostic de localisation qu'on peut souvent établir avec précision.

Parmi les principaux de ces syndromes, selon l'étage de la base du crâne où siège la lésion, nous distinguerons au point de vue nosographique :

α) Un syndrome antérieur, syndrome de la paroi externe du sinus caverneux, décrit par M. Foix, caractérisé par une ophthalmoplégie unilatérale, à marche rapidement progressive, débutant par le moteur oculaire externe et s'étendant rapidement au moteur oculaire commun et au pathétique et s'accompagnant de douleurs dans le territoire ophthalmique du trijumeau. Ce syndrome est particulièrement déterminé par les lésions de l'hypophyse et du sinus sphénoïdal.

β) Un syndrome du carrefour petro-sphénoïdal. Ce carrefour est constitué par le trou ovale, le trou grand rond, la fente sphénoïdale, le trou déchiré antérieur. Plusieurs nerfs importants traversent cette région : le trijumeau et ses branches, les nerfs moteurs de l'œil et le nerf optique. Au point de vue clinique ce syndrome se caractérise par une névralgie unilatérale du trijumeau avec ophthalmoplégie totale et amaurose. M. Jaccod l'a étudié spécialement dans les cas de propagation intracrânienne de sarcome de la trompe d'Eustache. Il peut être créé aussi par une tumeur de l'orbite propagée en arrière de la fente sphénoïdale, par une tumeur de l'hypophyse, voire même par une pachyméningite tuberculeuse ou syphilitique.

γ) Un syndrome du conduit auditif interne ou encore de la face interne

du rocher se traduisant spécialement par l'atteinte du facial, du nerf cochléaire et du nerf vestibulaire. C'est le syndrome classique de début de nombre de cas de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

2) Un syndrome du trou déchiré postérieur, dont M. Vernet a donné une description très précise, caractérisé par l'atteinte du glosso-pharyngien, du pneumogastrique et du spinal. A ce syndrome on peut joindre le syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur sur lequel M. J.-A. Sicard a attiré l'attention, syndrome caractérisé par l'atteinte du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, du spinal et de l'hypoglosse. Il convient de mentionner quelques formes cliniques dissociées de ces syndromes (syndromes d'Avellis, de Schmidt, de Jackson).

3) Un syndrome global, beaucoup plus rare, tel celui que nous décrivons chez notre malade et qui, dans quelques cas analogues, paraît être spécialement créé par des tumeurs osseuses unilatérales extensives. Ce syndrome global réalise la synthèse de tous les syndromes partiels précédemment mentionnés (1).

COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES MULTIPLES (PERSISTANCE DU TROU DE BOTAL; ÉTAT « GRILLAGÉ » DE LA CLOISON INTERAURICULAIRE), S'ÉTANT TRADUITES CLINIQUEMENT PAR UN SOUFFLE SYSTOLIQUE DU 3^e ESPACE INTERCOSTAL GAUCHE (2),

par MM. MAURICE VILLARET, J. CHAUEAU et M. BARIÉTY.

L'observation et la pièce que nous avons l'honneur de présenter nous semblent constituer une contribution intéressante au problème si débattu de l'expression clinique des communications interauriculaires.

M^{me} D..., vingt-huit ans, entre à l'hôpital Beaujon, salle Debove, le 7 janvier 1926. Elle présente manifestement une cirrhose que traduisent l'ascite, la circulation collatérale à type porto-cave, les varicosités du visage, le subictère des conjonctives. Le foie semble un peu gros. La rate est perceptible. La nature éthylique de la cirrhose est confirmée par le tremblement des doigts et de la langue, la douleur à la pression des masses musculaires, les aveux de la malade et un certain état d'euphorie et de loquacité. Une ponction exploratrice de l'ascite retire un liquide citrin, à Rivalta négatif et à formule endothéliale. Les urines contiennent des traces de pigments et de sels biliaires. Il n'existe aucun signe de spécificité. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

(1) L'étude anatomo-clinique de ces différents syndromes, avec les considérations physiologiques intéressant les paralysies des nerfs crâniens, sera faite par l'un de nous (Raymond Garcin) dans un travail plus complet.

(2) Présentation faite dans la séance du 12 mars.