

LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT

Syndrome du trou déchiré postérieur (foramen jugulaire)

V. MOONEN (1), R. PHAN BA (2), J.F. TSHIBANDA (3), C. FINCK (4), G. MOONEN (5)

RESUME : Les neuropathies crâniennes sont fréquentes et l'analyse sémiologique est essentielle à leur mise au point diagnostique et thérapeutique. Cette affirmation est plus vraie encore dans le cas des neuropathies crâniennes multiples. Nous proposons ici un exercice de sémiologie à propos d'une atteinte simultanée des nerfs crâniens IX (nerf glossopharyngien), X (nerf vague) et XI (nerf spinal). Ce cas illustre parfaitement que la connaissance de l'anatomie et de la physiologie nerveuse est le fondement de la sémiologie neurologique

MOTS-CLÉS : Nerfs crâniens - Sémiologie - Syndrome du trou déchiré postérieur.

**DIAGNOSTIC EXERCISE FOR THE MEDICAL SCHOOL STUDENT :
JUGULAR FORAMEN SYNDROME**

SUMMARY : Cranial neuropathies are frequent and their semiological analysis is the basis of the diagnostic workup. This is even more true in the case of multiple cranial neuropathies. We here propose a diagnostic exercise in the case of a simultaneous cranial nerves IX (glossopharyngeal), X (vagus) and XI (spinal) deficit. This case exemplifies that knowledge of nervous anatomy and physiology is the basis of the semiology of the nervous system.

KEYWORDS : Cranial nerves - Semiology - Jugular foramen syndrome

INTRODUCTION

La sémiologie a deux objectifs principaux : localiser la lésion (où ?) et en préciser la nature (quoi ?). La valeur localisatrice de la sémiologie neurologique est particulièrement évidente et est fondée sur la connaissance de l'anatomie et de la physiologie nerveuses. Une démarche systématique et rigoureuse permet, même en cas d'affection rare, une prise en charge diagnostique efficace. Illustrer cette démarche est l'ambition de cette vignette (Fig. 1).

VIGNETTE CLINIQUE : RECUEILLIR LES SYMPTÔMES ET LES SIGNES (Fig. 2)

Ce patient, âgé de 51 ans, est transféré pour prise en charge d'un trouble de la déglutition. Celui-ci a débuté brutalement une dizaine de jours auparavant et a concerné d'abord les liquides, puis très rapidement les solides. Il s'accompagne de régurgitation nasale des liquides et d'une dysphonie. L'aggravation est rapide au point que, quelques jours après le début des symptômes, toute déglutition est impossible et la seule déglutition automatique de la salive s'accompagne de quintes de toux contraignant le patient à dormir en position semi-assise.

L'examen clinique à l'admission montre :

- une dysarthrie/dysphonie complexe associant une voix faible et bitonale et une rhinophonie ouverte,

- un signe du rideau avec déviation de la luette vers la droite,

- une paralysie complète des muscles sterno-cléidomastoïdien et trapèze gauches,

- et une paralysie de la corde vocale gauche se traduisant par une voix faible et bitonale.

A ce moment, une sonde nasogastrique est déjà en place qui devra rapidement être remplacée par une gastrostomie.

INTERPRÉTER LES SYMPTÔMES ET LES SIGNES

OÙ EST LA LÉSION ? (Tableau I)

Dans une première étape, envisageons séparément chacun de ces symptômes et signes.

1. Les troubles de l'élocution et du langage

a) **La dysarthrie** correspond au déficit d'articulation. Une cause fréquente est la paralysie faciale qu'elle soit uni- ou bilatérale, centrale ou périphérique. Il peut être difficile pour l'entourage de comprendre ce que le patient dit, mais le plus souvent, on peut sans difficulté se rendre compte que le langage est correct (choix des mots, syntaxe, organisation des phrases, sens, ...), mais inarticulé. La compréhension est normale et on peut la tester en posant des questions auxquelles le patient doit répondre par oui ou non, voire par un mouvement du chef d'acquiescement ou de négation.

Avec de la pratique, on arrive assez aisément à distinguer les autres types de dysarthrie.

o *La dysarthrie par paralysie périphérique.* Dans ces cas, il y a rhinophonie ouverte par paralysie/parésie du voile du palais. La lésion peut siéger à plusieurs niveaux :

(1) Candidat spécialiste, Service d'Otorhinolaryngologie, CHU de Liège.

(3) Chef de Service, Département de Physique Médicale, Service de Neuroradiologie, CHU de Liège.

(4) Chargé de cours, Université de Mons, Chef de Clinique, Service d'Otorhinolaryngologie, CHU de Liège.

(2) Candidat spécialiste, (5) Professeur ordinaire, Université de Liège, Chef de Service, Service de Neurologie, CHU de Liège.

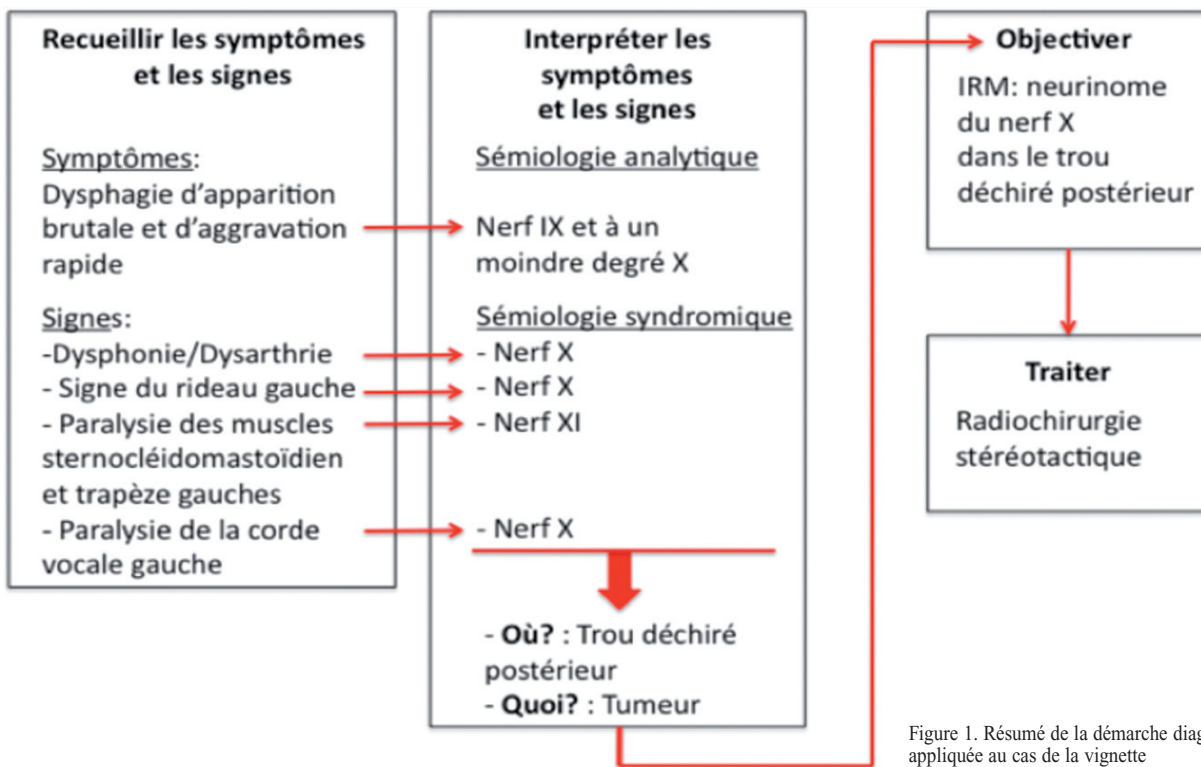


Figure 1. Résumé de la démarche diagnostique appliquée au cas de la vignette

- bulbaire par atteinte des motoneurones (sclérose latérale amyotrophique),
- des nerfs périphériques comme dans le syndrome de Guillain-Barré,
- de la jonction neuromusculaire dans le cas de la myasthénie,
- des muscles eux-mêmes comme dans certaines myopathies.

o *La dysarthrie « pyramidale »* en cas d'atteinte bilatérale des faisceaux cortico-bulbaires. On parle alors de dysarthrie spastique ou pseudobulbaire. Le langage est inarticulé et le patient parle « comme s'il avait quelque chose de trop chaud en bouche ».

o *La dysarthrie cérébelleuse* lorsque la lésion concerne le vermis cérébelleux. Le débit est irrégulier (donc, en fait, mo-no---syl--la--bi-que) avec une pause de durée variable entre chaque syllabe.

o *La dysarthrie hypokinétique* ou extrapyramidale. Le débit oratoire est ici calme, lent, monotone avec souvent, en outre, une hypophonie.

b) **La dysphonie** est une anomalie de la production des sons qui paraissent anormaux alors que l'articulation et le contenu du langage sont eux, normaux. L'exemple type est la paralysie, d'une corde vocale qui est responsable d'une voix toujours faible et souvent bitonale.

c) Au cours des **dysphasies** (déficit d'acquisition) ou des **aphasies** (perte d'une partie de l'acquis), c'est le langage qui est anormal alors que sa production est normale. Nous entrons ici dans le domaine complexe de la sémiologie des lésions le plus souvent corticales de l'hémisphère dominant que nous n'envisagerons pas en détail, sinon pour rappeler les types principaux d'aphasies :

o *L'aphasie d'expression* ou de Broca caractérisée par la réduction du langage qui évolue vers l'agrammatisme.

o *L'aphasie de compréhension* ou de Wernicke au cours de laquelle l'expression orale est fluide, mais la signification du langage amoindrie par une utilisation inappropriée des mots ou des phonèmes.

o *L'aphasie de conduction* par lésion du faisceau arqué qui relie les zones de Wernicke et de Broca au cours de laquelle la répétition est particulièrement altérée.

o *Les aphasies transcorticales motrices et sensorielles* au cours desquelles la répétition est intacte. Ces dernières aphasies correspondent à des lésions sous-corticales.

d) Mentionnons aussi, pour être complet, les troubles de la prosodie (musicalité) ou de la fluence (bégaiement) du langage.

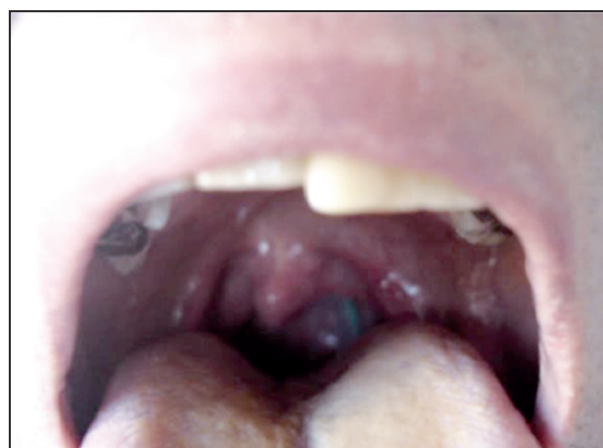


Figure 2. A droite, aspect du patient à l'admission : une sonde nasogastrique est en place en raison du trouble de déglutition. On peut aussi observer les conséquences de l'atteinte de la branche spinale du nerf XI gauche à savoir un effacement du relief du muscle sternocléidomastoïdien et une chute de l'épaule par paralysie du trapèze dont le bord supérieur est abaissé. A gauche, illustration du signe du rideau : on observe bien la déviation de la luette vers la droite, c'est-à-dire vers le côté sain, lorsqu'on demande au patient de prononcer de façon prolongée la lettre A.

Le patient illustré par la vignette présente ce qui est inhabituel, à la fois une dysarthrie par paralysie d'un hémivoile du palais et une dysphonie par paralysie d'une corde vocale.

2. Les troubles de la déglutition ou dysphagie

Ils peuvent ou non s'accompagner d'odynophagie, c'est-à-dire de douleurs à la déglutition. On en distingue deux types : mécaniques, par obstacle à la progression du bol alimentaire, et

TABLEAU I. ANATOMIE DES NERFS IX, X ET XI

	Origine	Fonction	Trajet
Nerf glossopharyngien Nerf IX	<u>Parasympathique</u> : noyau salivaire inférieur (partie rostrale du bulbe)	Parotides	Quitte le tronc cérébral au niveau du sillon olivaire postérieur du bulbe et le crâne par le trou déchiré postérieur ou foramen jugulaire
	<u>Moteur</u> : noyau ambigu (partie rostrale du bulbe)	Stylopharyngien, glossostaphilin pilier antérieur du voile), pharyngostaphilin (pilier postérieur) et constricteur supérieur du pharynx	
	<u>Sensitif</u> : ganglions d'Andersch (supérieur) et d'Ehrenritter (inférieur ou pétreux) localisés dans le trou déchiré postérieur (foramen jugulaire)	1/3 postérieur de la langue et pharynx (nerf de Hering provenant du sinus et du glomus carotidien)	
	<u>Gustatif</u> : ganglion d' Ehrenritter ou pétreux	Bourgeons gustatifs du 1/3 postérieur de la langue en arrière du V lingual	
Nerf vague Nerf X	<u>Parasympathique</u> : noyau dorsal du vague	Viscères thoraciques et abdominaux	Quitte le tronc cérébral au niveau du sillon olivaire postérieur du bulbe et le crâne par le trou déchiré postérieur ou foramen jugulaire
	<u>Moteur</u> : noyau ambigu	Muscles du pharynx et du larynx	
	<u>Sensitif</u> : ganglion jugulaire ou supérieur et plexiforme ou inférieur, tous deux situés dans le trou déchiré postérieur	Pharynx, larynx, viscères thoraco-abdominaux	
	<u>Gustatif</u> : ganglion nouveau	Bourgeons gustatifs de l'épiglotte	
Nerf spinal Nerf XI	<u>Racine bulbaire</u> : noyau ambigu (moteur)	Muscles du pharynx et du larynx	Quitte le tronc cérébral au niveau du sillon olivaire postérieur du bulbe et le crâne par le trou déchiré postérieur ou foramen jugulaire. Cette racine fusionne ensuite avec le nerf vague.
	<u>Racine spinale</u> : corne antérieure de la moelle (C1 à C6)	Trapèzes et sterno-cléido-mastoïdiens	

motrices ou neuromotrices, par déficit de propulsion du bol alimentaire. D'une manière générale, les dysphagies mécaniques prédominent sur les solides alors que les dysphagies motrices ou neuromotrices commencent par les liquides. Rappelons que la déglutition comporte trois phases :

- une phase orale ou préparatoire au cours de laquelle le bol alimentaire est transféré de la bouche au pharynx;
- ceci initie le réflexe de déglutition : c'est la phase pharyngée au cours de laquelle le bol alimentaire passe du pharynx à l'œsophage sans pouvoir pénétrer dans le larynx;
- et, enfin, la troisième phase ou phase œsophagienne au cours de laquelle ce bol alimentaire est transféré à travers l'œsophage et le sphincter œsophagien inférieur vers la lumière gastrique.

Les dysphagies motrices ou neuromotrices ne concernent, en pratique, que les phases buccales et pharyngiennes du processus de déglutition. Les symptômes de cette dysphagie oropharyngienne surviennent dès le début de la déglutition et sont au nombre de deux : régurgitation nasale en cas de paralysie du voile du palais et quintes de toux et suffocation par inhalation d'aliments solides ou liquides.

3. Le signe du rideau

En cas de paralysie unilatérale du voile du palais, au repos, le voile est abaissé du côté de la paralysie par atteinte des deux piliers. La paralysie unilatérale du voile du palais traduit une lésion proximale du nerf vague ou pneumogastrique (nerf X). Lorsque le patient prononce «a» ou «é», la luette est attirée vers le côté sain, tirant «passivement» l'hémivoile paralysé qui s'abaisse à la façon d'un rideau de théâtre. C'est le signe du rideau de Vernet qui traduit la paralysie du constricteur supérieur du pharynx, lequel est innervé par le nerf glossopharyngien ou nerf IX et par des rameaux pharyngiens du nerf vague.

4. La paralysie des muscles sternocléidomastoïdien et trapèze gauches

Ces deux muscles sont les muscles innervés par la racine spinale du nerf spinal qui est purement motrice et ce signe traduit, dans notre cas, une lésion du nerf crânien XI gauche.

5. La paralysie de la corde vocale gauche

Le nerf spinal a deux racines. La racine spinale dont il vient d'être question provient des segments C1 à C6 de la moëlle et rejoint la

racine bulbaire en passant par le trou occipital. La racine bulbaire quitte le bulbe par le sillon collatéral postérieur, puis fusionne avec la racine spinale. Après avoir quitté le crâne (Tableau I), le nerf se sépare en une branche externe qui correspond en fait à la racine spinale tandis que la branche interne fusionne avec le nerf vague; l'on parle alors de complexe vago-spinal. L'atteinte de ce complexe contribue à la paralysie du voile du palais déjà évoquée; elle contribue aussi à la paralysie pharyngée et, donc, aux troubles de la déglutition et est responsable d'une paralysie laryngée à l'origine d'une dysphonie avec voix bitonale. En laryngoscopie, la corde est, dans ces cas, immobile au cours de la phonation et de la respiration. Comme chacun le sait, la paralysie récurrentielle isolée – ce qui n'est pas le cas de notre patient – traduit souvent une compression de cette branche du nerf vague dans le médiastin.

Si l'on fait la synthèse des informations que fournit l'examen neurologique de ce patient, on peut conclure à une atteinte des nerfs IX, X et XI gauches. C'est la conclusion de l'étape de la sémiologie analytique, c'est-à-dire du recueil des signes.

L'étape suivante est celle de la sémiologie syndromique.

Le principe de parcimonie, souvent appelé principe du rasoir d'Ockham — Moine franciscain, philosophe et théologien anglais du XIV^{ème} siècle : les hypothèses les plus simples sont les plus vraisemblables (*pluralitas non est ponenda sine necessitate*) — est souvent, mais pas toujours, d'une grande utilité à cette étape. Selon ce principe, l'ensemble des symptômes et signes relevés chez un patient (sémiologie analytique) doit être attribué à une seule lésion ou à une seule maladie (qui peut être «multilésionnelle», par exemple la sclérose en plaques). Dans le cas de notre patient, nous devons donc rechercher une localisation anatomique au niveau de laquelle une seule lésion peut atteindre simultanément les nerfs crâniens IX, X et XI et n'atteindre qu'eux. C'est au niveau de la base du crâne et, plus particulièrement, du trou déchiré postérieur ou foramen jugulaire que cette situation est rencontrée. Cette association des signes et symptômes d'atteinte simultanée de ces trois nerfs crâniens est connue sous le nom de syndrome (association non fortuite de signes et de symptômes) du trou déchiré postérieur ou syndrome de Vernet. A relever qu'il n'y a pas, chez notre patient, d'atteinte du nerf XII ou nerf grand hypoglosse qui aurait entraîné une paralysie d'une hémilangue. L'association d'une atteinte des nerfs IX, X, XI et XII est connue sous le nom de syndrome

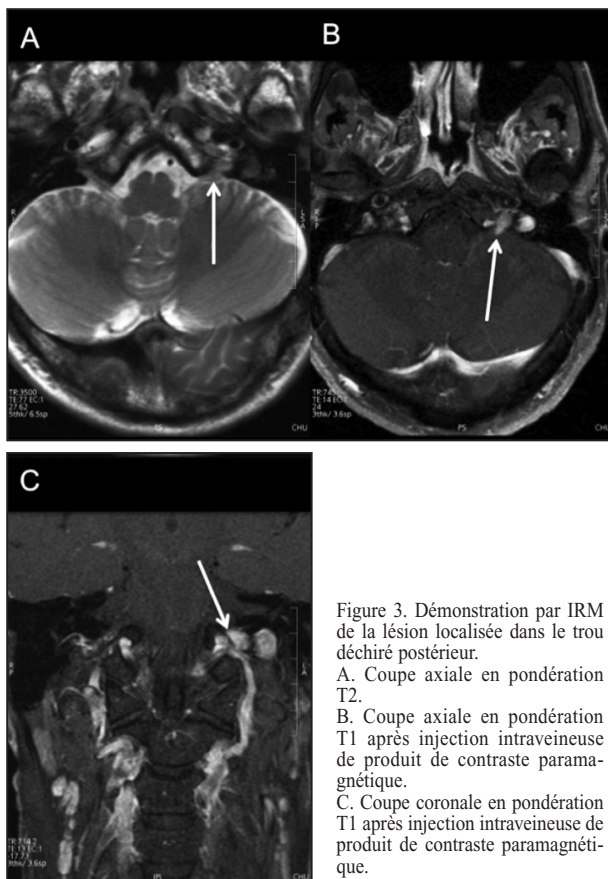


Figure 3. Démonstration par IRM de la lésion localisée dans le trou déchiré postérieur.
A. Coupe axiale en pondération T2.
B. Coupe axiale en pondération T1 après injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique.
C. Coupe coronale en pondération T1 après injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique.

condylo-déchiré postérieur ou syndrome de Collet-Sicard. Dans ce cas, la lésion est localisée immédiatement en aval.

QUELLE EST LA NATURE DE LA LÉSION ?

Deux types d'informations alimentent la réflexion à ce stade : d'une part, l'évolution temporelle des signes et symptômes (on connaît l'aphorisme : «l'anamnèse donne la nature de la lésion, l'examen physique sa localisation»), en l'occurrence début brutal et aggravation en quelques jours suivis d'une stabilité du tableau clinique, et d'autre part, l'épidémiologie : quelles sont les lésions rencontrées à cet endroit et quelle est leur fréquence relative ?

Ce sont les étiologies tumorales qui dominent qu'elles soient – et c'est le plus souvent le cas – malignes (lymphome, cancer du cavum, chondrosarcome, tumeurs du rocher ou métastases) ou bénignes (schwannome, le plus souvent du nerf X, méningiome ou paragangliome). À côté des étiologies tumorales, on retrouve plus rarement les étiologies infectieuses (ostéomyélite de la base du crâne, souvent secondaires à des otites externes perforantes, zona) et les étiologies vasculaires (dissection carotidienne, boucles et ectasies vasculaires ou pseudoanévrismes etc.).

C'est donc vers la recherche d'une étiologie tumorale au niveau du trou déchiré postérieur qu'il faut s'orienter, le caractère récent et l'évolution rapide plaident pour une tumeur maligne alors que plaide contre, la stabilité après la phase d'aggravation.

OBJECTIFER (Fig. 3)

Cette étape de la démarche consiste à poser l'indication des examens complémentaires les plus susceptibles de confirmer ou d'infirmer la ou les hypothèses élaborées lors de l'étape précédente. Il peut s'agir d'imagerie (CT scanner, IRM, imagerie nucléaire, échographie), de biologie clinique (chimie, immunologie, microbiologie, génétique moléculaire,...), ou de physiologie, par exemple mais pas uniquement, d'électrophysiologie.

Dans le cas qui nous occupe et de l'hypothèse envisagée, c'est évidemment l'imagerie, et en premier lieu par résonance magnétique nucléaire, qui est l'examen de choix (Fig. 3). Cet examen démontre une lésion effectivement localisée dans le trou déchiré postérieur gauche et dont les caractéristiques, notamment la prise de contraste, plaident en faveur du diagnostic de schwannome. Il n'y a pas d'extension cervicale ou intracrânienne.

TRAITER

Cette localisation lésionnelle est difficilement accessible à la chirurgie d'exérèse et c'est l'option de la radiochirurgie stéréotaxique qui a été retenue. On peut considérer que l'évolution a été favorable parce que, après quelques semaines, le patient a récupéré une déglutition normale autorisant le retrait de la gastrostomie. Une surveillance annuelle de l'imagerie doit être prévue.

BIBLIOGRAPHIE

1. J.C. Rucker.— *Cranial neuropathies in Neurology in clinical practice*. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM. J. Jankovic eds. Butterworth-Heinemann. Philadelphia, 2008, 2063-2080.
2. J. de Recondo.— *Sémiologie du Système nerveux. Du symptôme au diagnostic*. Médecine Sciences Publications, Paris, 2004, 377-456.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. V. Moonen, Service d'Otorhinolaryngologie, CHU de Liège, Belgique.
Email : V.Moonen@student.ulg.ac.be