

## CAS N° 27

### La femme qui ne pouvait pas sourire sur commande

*Une femme de 48 ans a été admise après une hémiparésie droite sensitivo-motrice discrète, pratiquement entièrement régressive en 2 heures, ne laissant qu'une discrète asymétrie faciale et une discrète atteinte pyramidale de la main droite (mouvement de pronation). On ne relève aucun antécédent médical significatif. Le premier scanner cérébral était normal. L'écho-Doppler des vaisseaux extra- et intracrâniens ne permettait d'observer que des plaques d'athérome au niveau des deux carotides internes sans sténose hémodynamiquement significative. Au 3<sup>e</sup> jour de l'hospitalisation, la patiente était subitement incapable de parler.*

#### Examen clinique

---

À l'examen neurologique, la patiente est éveillée et présente une anarthrie, avec une perte complète bilatérale de la motilité volontaire des muscles innervés par les nerfs crâniens V, VII, IX, X et XII, toujours associée à une parésie facio-brachiale droite discrète. Elle comprend le langage parlé et écrit, mais est incapable de parler. Une « dissociation automatico-volontaire » est observée, dans la mesure où la patiente peut pousser des cris et sourire, mais elle est incapable d'exercer un contrôle volontaire sur les muscles de la face, de la mastication, de la langue et du pharynx. L'examen neuro-

psychologique montre que la patiente ne présente aucun trouble de la compréhension, de l'écriture et de la lecture. Elle est incapable de déglutir sur commande, mais le réflexe de déglutition est préservé. Le réflexe nauséeux est diminué de manière bilatérale. Il n'y a aucun signe en faveur d'un nouveau déficit sensitif ou moteur.

#### Scores neurologiques à l'admission

NIH 4 ; index de Barthel 95 ; Glasgow 15.

#### Examens complémentaires

---

Une IRM a été pratiquée en urgence, selon le protocole des accidents vasculaires, 40 minutes après la survenue de l'anarthrie : les images de diffusion et en T2 permettent de visualiser des lésions de la région précentrale gauche responsable de la symptomatologie initiale et de l'hospitalisation. En outre, l'IRM de diffusion a permis de mettre en évidence une lésion hyperintense d'accident vasculaire cérébral évolutif dans le cortex frontal et temporal correspondant au territoire de

l'artère cérébrale moyenne droite englobant l'opercule frontal et temporal 40 minutes après l'installation de la symptomatologie, ce qui a été confirmé par l'existence d'un déficit de perfusion marqué à l'IRM de perfusion dans le territoire de la branche prérolandique de l'artère cérébrale moyenne.

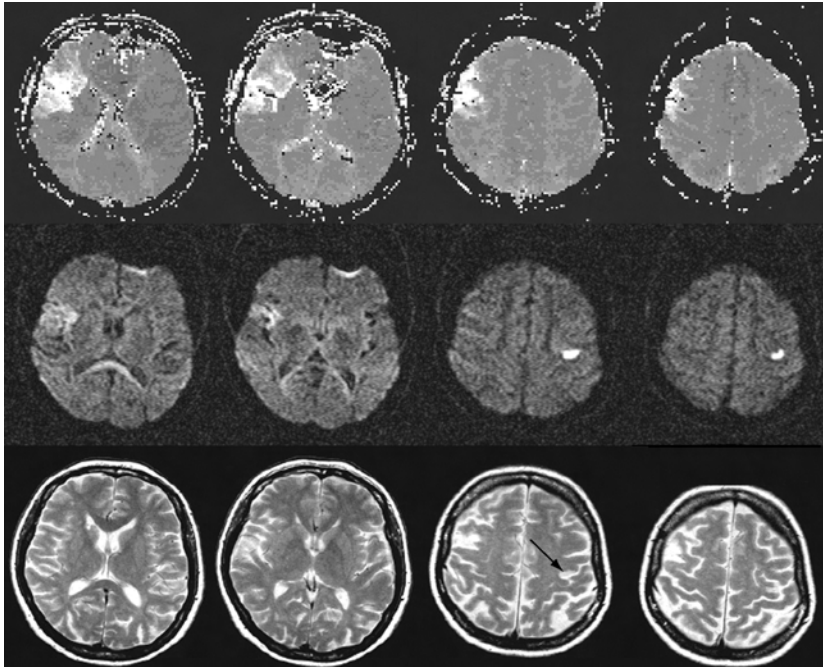
Le bilan de l'accident vasculaire cérébral a permis de mettre en évidence un foramen ovale perméable, avec la possibilité d'une embolie paradoxale.

#### Évolution

---

Au cours des 8 jours suivants, la patiente a récupéré progressivement une motilité oro-faciale et la parole de manière significative.

## Imagerie



**Figure 27.1** — (En haut) Les images de perfusion avec la cartographie de temps de pic montrent un retard de l'arrivée du bolus de produit de contraste au niveau de la région corticale droite correspondant à la lésion visualisée en IRM de diffusion. Un déficit de perfusion de la région précentrale gauche semble avoir régressé. (Au milieu) L'IRM de diffusion réalisée 40 minutes après l'installation de la symptomatologie révèle une lésion ischémique très récente englobant les régions corticales droites frontales et temporales, y compris l'opercule frontal et temporal. En outre, la lésion récente (apparue depuis 3 jours) du cortex précentral gauche est bien délimitée. (En bas) En T2, absence d'anomalie significative, niveau de l'hémisphère droit, mais une petite lésion corticale précentrale gauche (flèche).

## Diagnostic

Syndrome ischémique récent de Foix-Chavany-Marie.

## Commentaires

Le syndrome de Foix-Chavany-Marie associe une anarthrie et une paralysie bilatérale centrale facio-linguo-vélo-pharyngo-masticatrice avec une « dissociation automatico-volontaire ». L'étiologie la plus fréquente de ce syndrome est la pathologie cérébrale vasculaire, mais il peut s'observer également dans des étiologies plus rares telles que les infections du système

nerveux central, les troubles du développement, l'épilepsie et les pathologies neurodégénératives. Même si ce syndrome a été décrit comme le « syndrome operculaire antérieur bilatéral », des patients avec d'autres lésions que les lésions bilatérales du cortex operculaire et même quelques cas exceptionnels de lésions unilatérales ont été décrits.

## Remarques particulières

---

La patiente présente une forme typique de syndrome de Foix-Chavany-Marie résultant de deux accidents vasculaires successifs rapprochés dans des aires corticales fonctionnellement très proches. La lésion initiale n'affecte qu'une petite zone du cortex précentral gauche, alors que la seconde lésion est nettement plus étendue, englobant une partie de l'opercule frontal et temporal droit. Cependant, le déficit fonctionnel

sévère résultant de deux lésions corticales distinctes simultanées ne s'observe que dans quelques syndromes cliniques bien définis, mais dans la pratique clinique, cet effet synergique fonctionnel de lésions focales doit également être pris en compte chez de nombreux patients qui présentent, après un accident vasculaire cérébral, des lésions multiples récentes ou préexistantes.

### DESCRIPTION PRINCEPS

Foix, C., & Chavany, J. A. Diplégies faciales d'origine corticale, avec quelques considérations sur les paralysies

pseudo-bulbaires et la localisation des centres corticaux de l'extrémité céphalique. *Ann. Méd.* 1926 ; **20** : 480-498.

### MISE AU POINT RÉCENTE

Weller, M. Anterior opercular cortex lesions cause dissociated lower cranial nerve palsies and anarthria but no aphasia :

Foix-Chavany-Marie syndrome and "automatic voluntary dissociation" revisited. *J. Neurol.* 1993 ; **240** : 199-208.

### BIBLIOGRAPHIE

Kobayashi, S., Kunimoto, M., & Takeda, K. A case of Foix-Chavany-Marie syndrome and crossed aphasia after right

corona radiata infarction with history of left hemispheric infarction. *Rinsho Shinkeigaku* 1998 ; **38** : 910-914.