

CAS CLINIQUES

LE SYNDROME DE POURFOUR DU PETIT : UNE MANIFESTATION RARE DES CELLULITES CERVICO-MEDIASTINALES

S. KEDOUS, H. CHAHED, M. ENNAILI, R. ZAININE, A. MEDIOUNI, A. CHARF, N. BELTAEF, G. BESBES
SERVICE ORL ET CHIRURGIE MAXILLOFACIALE RABTA TUNIS.
FACULTÉ DE MEDECINE DE TUNIS UNIVERSITÉ TUNIS EL MANAR

RESUME

Le syndrome de Pourfour du Petit (SPDP) relève de diverses étiologies. Nous rapportons le premier cas de SPDP secondaire à une cellulite cervico-médiastinale, à travers lequel nous décrivons l'étiopathogénie, la présentation clinique et les aspects évolutifs de cette entité clinique rare.

Un homme de 37 ans a été hospitalisé pour cellulite cervico-médiastinale. Outre le blindage inflammatoire cervical, l'examen a objectivé une mydriase gauche associée à une exophtalmie et un élargissement de la fente palpébrale d'installation récente. Le reste de l'examen neurologique et ORL a été sans particularité. Nous avons retenu le diagnostic du SPDP d'origine infectieuse. Le patient a été mis sous antibiothérapie et a eu un drainage et nettoyage de toute la loge viscérale cervicale et du médiastin supérieur. L'évolution a été favorable avec régression partielle des signes ophtalmiques.

Le syndrome de Pourfour du Petit est une entité rare. Sa connaissance offre au clinicien des pistes diagnostiques notamment dans les pathologies mettant en jeu le pronostic vital.

Mots clés : syndrome de Pourfour du Petit, système nerveux sympathique cervical, mydriase.

SUMMARY

The Pourfour de Petit syndrome (PDPS) is of various etiologies. We report the first case of SPDP secondary to cervico-mediastinal cellulitis through which we describe the etiopathogeny, clinical presentation and evolution aspects of this rare clinical entity.

A 37 years old male was hospitalized for cervico-mediastinal cellulitis. Besides the cervical inflammation, examination objectified a recent left mydriasis, exophthalmia and a widening of the palpebral fissure. The rest of the neurological examination was unremarkable. We retained the diagnostic of PDPS of an infectious origin. Beside antibiotherapy, the patient had drainage and cleaning of the visceral lodge and upper mediastinum. The evolution was favorable with partial regression of ophthalmic signs.

The PDPS is a rare entity. Its knowledge provides the clinician with diagnostic tracks including diseases involving life-threatening.

Key words : Pourfour du Petit syndrome, cervical sympathetic system, mydriasis

INTRODUCTION

Le syndrome de Claude Bernard Horner (SCBH) est une entité bien connue, c'est la traduction clinique d'une atteinte de type inhibitrice du système nerveux sympathique, associant énophtalmie, myosis et ptosis. Le syndrome de Pourfour du Petit (SPDP), moins connu et peu rencontré dans la littérature est point par point l'opposé du SCBH. Il relève plutôt de l'excitation de ces mêmes fibres nerveuses sympathiques (1). Les étiologies retrouvées dans la littérature sont traumatiques (2,3,4), iatrogènes (3,5,6), tumorales et malformatives (7, 8, 9). A notre connaissance, aucun cas de SPDP secondaire à une cellulite cervico-médiastinale n'a été rapporté dans la littérature.

CAS CLINIQUE

Un homme âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques notables a consulté pour une dysphagie douloureuse évoluant depuis une semaine évoluant dans un contexte fébrile. L'examen clinique avait objectivé un patient asthénique, fébrile à 38,5°C avec un blindage cervical, rouge et douloureux à la palpation. L'examen ophtalmologique a conclu à une exophtalmie gauche (d'ins-

tallation récente), axile, non douloureuse et non battante avec une mydriase et un élargissement de la fente palpébrale (figure 1).

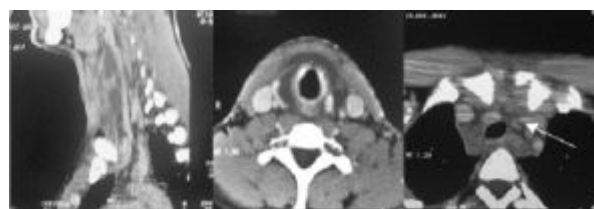


FIG 1 : TDM cervicale. Sagittale (a), axiale (b,c). Collection cervicale intéressant toute la loge viscérale, la loge vasculaire gauche et arrivant jusqu'au médiastin supérieur (flèche).

Le reflexe photomoteur direct et consensuel ainsi que l'oculomotricité étaient normaux. Le syndrome infectieux était marqué à la biologie avec une CRP à 330mmol et des globules blancs à 30 000 el/mm³. Le scanner cervico-facial avait montré des images de collections cervicales circonférentielles intéressant toute la loge viscérale du cou en contact intime avec l'axe vasculaire à gauche, s'étendant au pharynx en haut, au médiastin en bas (figure 2).



LE SYNDROME DE POURFOUR DU PETIT : UNE MANIFESTATION RARE DES CELLULITES CERVICO-MEDIASTINALES



FIG 2. Pré-opératoire. Exophtalmie unilatérale gauche avec élargissement de la fente palpébrale et mydriase.

Le patient a été opéré par voie cervicale sous anesthésie générale, avec drainage et nettoyage de toute la loge viscérale cervicale et du médiastin supérieur. Un changement de pansement a été réalisé quotidiennement les trois premiers jours, puis un dispositif de lavage aspiration médiastinale a été mis en place pendant une durée totale d'une semaine. L'évolution a été favorable avec obtention de l'apyrexie et une normalisation du bilan biologique. Les contrôles ultérieurs à 1 mois et à 3 mois avaient montré une régression partielle des signes ophtalmiques (figure 3).



FIG 3. 2 mois post-opératoire. Régression partielle des signes ophtalmiques.

DISCUSSION

Le syndrome de Pourfour du Petit est curieusement désigné dans la littérature anglo-saxonne sous le nom de « Claude Bernard's syndrom ». Il en est pourtant l'inverse. Il a été décrit par Biffi en 1846 (10) et ainsi dénommé à la mémoire de Pourfour de Petit (figure 4), chirurgien français des armées de Louis XIV qui a étudié les plaies cervicales par coup d'épée et qui a décrit les fonctions oculaires de la chaîne nerveuse sympathique cervicale (1).



Fig 4. François Pourfour du Petit (1664-1741)

Ce syndrome associe dans sa forme complète une exophtalmie, une mydriase, une rétraction de la paupière supérieure avec élargissement de la fente palpébrale ainsi qu'une froideur et une hyperhydrose cutanée de l'hémiface homolatérale (1).

Le SPDP est dû à une hyperactivité de la chaîne nerveuse sympathique cervicale ipsilatérale provoquée par une lésion irritative de ses fibres en un point quelconque sur son trajet (1).

Les fibres nerveuses pré ganglionnaires de cette chaîne prennent naissance au niveau du centre sympathique cilio-spinal de Budge et Waller qui correspond au centre irido-dilatateur situé dans la moelle cervicale basse. Il est sous la commande d'un centre hypothalamique par l'intermédiaire d'un neurone central (10,11). Ces fibres

émergent au niveau des trous de conjugaison de C8 à D2, pour se terminer au niveau des ganglions cervicaux inférieur (ganglion stellaire), moyen et supérieur. A ce niveau naissent les fibres post-ganglionnaires qui empruntent le trajet de la carotide interne et de ses branches jusqu'au sinus caverneux pour gagner ensuite le globe oculaire par les fibres radiaires de l'iris. Le sympathique innerve également le muscle de Muller qui participe au positionnement et au mouvement de la paupière supérieure (1,12). L'iridoconstriction, quant à elle, est assurée par le système parasympathique dont les fibres sont issues du noyau d'Edinger-Westphal et véhiculées par la 3ème paire crânienne vers le globe oculaire.

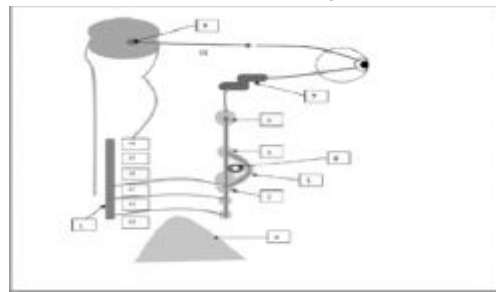


Schéma 1. Origines et trajets des fibres nerveuses à destination oculaire.

1 : centre cilio-spinal de Budge et Waller. 2 : ganglion stellaire. 3 : ganglion cervical moyen. 4 : ganglion cervical supérieur. 5 : anse de Vieussens. 6 : artère sub-clavière. 7 : siphon carotidien. 8 : noyau d'Edinger Westphal. 9 : dôme pleural

Le système sympathique cervical est ainsi en rapport étroit avec le plexus brachial, le paquet vasculaire jugulo-carotidien et le dôme pulmonaire (12), expliquant ainsi les différentes étiologies cervicales, médiastinales et pleuro-pulmonaires du SPDP et du SCBH.

Les étiologies du SPDP sont multiples (tableau 1).

auteurs	Mécanisme de survenu	évolution
Forestner [5]	Ponction accidentelle de la carotide lors d'un cathétérisme de la veine jugulaire.	Régression à J10
Teepie [2]	Traumatisme cervical	Traitement par bloc du ganglion stellaire, transformation en SCBH, régression j7
Aouba [1]	Tumeur maligne de l'œsophage	régression après 1 mois de chimiothérapie.
Byrne P [6]	parotidectomie	Persistance à 6 mois postopératoire
Kawano [3]	Traumatisme cervical	Bloc du ganglion stellaire, régression à J10
Large [12]	Bloc du plexus brachial	Régression partielle après 9 mois
Vrints [18]	Canulation de la VJI, extravasation de soluté de remplissage	Régression à J3
Nappi [20]	Anévrisme de la communicante antérieure	Persistance
Boros [23]	Chirurgie d'une schwannome cervical	Evolution vers un SCBH au bout d'un an

Tableau 1. Exemples d'étiologies du syndrome de Pourfour du Petit et leurs modalités évolutives

Les causes iatrogènes sont les plus décrites. Les causes tumorales ont été rapportées tel qu'une tumeur maligne de l'œsophage (1), un chondrosarcome de la 1ère cote (7), les mésothélium pleuraux (14) les tumeurs malignes broncho-pulmonaires (22), cancers de la thyroïde (24). D'autres causes plus rares ont été décrites telque les



traumatismes cervico-faciaux (2,5) un anévrisme artériel intracrânien (8), un anévrisme de la carotide primitive (9), une tuberculose de l'apex pulmonaire (13) et plus récemment les malformations du rachis cervical (21).

Concernant notre observation, il s'agit à notre connaissance du premier cas rapporté de cellulite cervico-médiastinale se compliquant d'un SPDP, il s'agit vraisemblablement d'une irritation du sympathique cervical par la collection purulente ou les coulées de nécroses tissulaires

Le syndrome de Pourfour du Petit peut dans certains cas se limiter à une mydriase isolée (4,15), l'analyse sémiologique de ce symptôme est essentielle pour éliminer les diagnostics différentiels du SPDP et surtout poser le diagnostic précoce des causes neurovasculaires centrales notamment les anévrysmes intracrâniens (16,20), les accidents vasculaires cérébraux surtout ceux intéressant l'artère cérébelleuse postérieure et la sclérose en plaque (17).

L'évolution du SPDP est imprévisible et semble plutôt dépendre de la pathologie en cause. Il peut soit régresser complètement soit persister définitivement. Il peut aussi se transformer en SCBH. Ce syndrome ne donne pas un simple préjudice esthétique par asymétrie des globes oculaires. Une exophtalmie marquée peut se compliquer de kératite, de conjonctivite ou d'épiphora (12).

Le traitement de la cause représente l'essentiel du traitement du SPDP, ailleurs il relève d'un traitement non spécifique des différents éléments de ce syndrome.

Pour l'exophtalmie, la guanéthidine sulfate (isméline) en collyre peut être utilisée, elle a un effet sympathomimétique bref par déplacement des stocks de noradrénaline, puis en bloquant la membrane présynaptique, rendant les décharges nerveuses inaptes à libérer le médiateur. Son usage est toutefois limité par sa toxicité et le risque de dégénérescence des terminaisons adrénergiques (10). La radiothérapie peut être employée dans des cas extrêmes.

Le traitement de la rétraction palpébrale associe tarsongraphie et des mesures de protection cornéennes (10). La pilocarpine, bien que peu efficace, peut être administrée pour le traitement des mydriases. Le bloc du ganglion stellaire est considéré comme un moyen thérapeutique efficace pour certains auteurs (2,3). Dans de rares cas SPDP associe une hyperhydrose importante du tronc, une sympathectomie chirurgicale par vidéothoracoscopie ou par thoracotomie a été pratiquée. Celle-ci peut se compliquer d'une hyperhydrose compensatrice du côté controlatéral (19).

CONCLUSION

Le syndrome de Pourfour du Petit est une entité rare, peu connue, ayant une valeur localisatrice et dont les étiologies sont diverses. Sa connaissance évite des explorations parfois invasives et inutiles et offre au clinicien des pistes diagnostiques notamment dans les pathologies mettant en jeu le pronostic vital.

REFERENCES

- (1) A. Aouba, P. Der Agopian, I. Genty-Le Goff, C. Mutschler, N. Janin, B. Patri. Le syndrome de Pourfour du Petit : une cause rare d'exophtalmie unilatérale avec mydriase et élargissement de la fente palpébrale. *Ren Med Interne* 2003;24:261-5.
- (2) E. Teeple, EB.Ferrer, JN.Ghia, V.Pallares. Pourfour du Petit syndrome hyper-sympathetic dysfunctional state following a direct nonpenetrating injury to the cervical sympathetic chain and brachial plexus. *Anesthesiology* 1981;55:591-2.
- (3) Y.Kawano, E.Araki, K.Arakawa, S.Matsumono, T.Yamada, J.Kira. A case of progressive hemifacial atrophy with Pourfour du Petit syndrome wich was successfully treated by stellate ganglion block. *Rinsho Shinkeigaku* 1999;39:731-4.
- (4) M.Avellanal, L.Fernandez-Quero, JM.Barrios, P.Sanchez, J.Navia. Pourfour du Petit syndrome: a case following a traffic accident with severe cranioencephalic trauma. *Intensive care Med* 1996;22:1090-2.
- (5) JE.Forestner. Ipsilateral mydriasis following carotid-artery puncture during attempted cannulation of the internal jugular vein. *Anesthesiology* 1980;52:438-9.
- (6) P.Byrne, C.Claugh. Pourfour du Petit syndrome following parotidectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:1014.
- (7) CE.Diaz Espejo, A.Boto de los Bueis, JM.Lopez Dominguez, A.Blanco Ollero, A.Robledo Strauss, JL.Casado Chocan. Pourfour du Petit syndrome. *Neurologia* 1998;13:145-7.
- (8) G.Nappi, M.Poloni, G.Bono, G.Mazzella, P.Bo. Pourfour du Petit syndrome and intracranial aneurysms. *Riv Patol Nerv Ment* 1976;96:354-62.
- (9) J.Serra, R.Soulen, R.Moore, K.Mc Nicholas. Interrupted aortic arch associated with Pourfour du Petit syndrome. *Thorax* 1986;41:217-8.
- (10) P.Ségura, C.Speeg-Schatz, JM.Wagner, O.Kern. Le syndrome de Claude Bernard-Horner et son contraire, le syndrome de Pourfour du Petit, en anesthésie-réanimation. *Ann Fr Anesth Reanim* 1998;17:709-924.
- (11) V.Lambert-Eytan, C.Mercier, C.Paquier, F.Carpentier. Mydriase unilatérale aux urgences. *Presse Med* 2002;31:1028-33.
- (12) M.Large, C.Salle, PF.Descoins, MD.Daniaud, F.Dalbon, G.Coste. Syndrome de Pourfour du Petit après bloc du plexus brachial. *Ann Fr Anesth Reanim* 1984;3:232-4.
- (13) L.Paufique, J.Montibert, J.Maugery. Syndrome de Claude Bernard et tuberculose apicale. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1968;68:703-4.
- (14) YI.Baris. BH. Claude. Syndrome due to malignant pleural mesothelioma. *Rev Fr Mal Respir* 1980;349-50.
- (15) R.Inzelberg, P.Nisipeanu, SC.Blumen, I.Kovach, GM.Groisman, RL.Caraso. Transient unilateral mydriasis as the presenting sign of aortic and carotid dissection. *Neurology* 2000;55:1934-5.
- (16) P.André-Sereys, E.Petit, R.Benrabah, A.Abanouh, G.Rancurel, J.Haut. Dissection spontanée de la carotide interne en milieu ophtalmologique, À propos de dix cas. *J Fr Ophthalmol* 1996;19:259-64.
- (17) F.Le Doze, F.Viader, B.Lechevalier. Un cas de syndrome de Claude Bernard-Horner au cours d'une sclérose en plaques. *Presse Med* 1991;20:1342-3.
- (18) J.Vrints, J.Vanhemelrijck, E.Vandermeersch, H.Van Aken. Perioperative anisocoria after extravasal loss of IV fluids in the neck. *Acta Anaesthesiol Bel* 1989;40:85-6.
- (19) M.Kara, E.Dikmen, C.Akarsu, A.Birol. Unilateral hyperhydrosis in Pourfour du Petit syndrome. *Eur j cardiothorac surg* 2004 ;26:456-8.
- (20) G.Nappi, M.Poloni, G.Bono, G B P.Mazzella,. Pourfour du Petit syndrome and intracranial aneurysms. *Riv Patol Nerv Ment* 1975 ;96 :354-362.
- (21) C.Marin-Lambies, E.España-Gegori, R.Gallego-Pinazo, L.Climent-Vallano, N.Muelas, M.Diaz-Lopis . Pourfour du Petit Syndrome Associated With a Cervical Vertebral Anomaly. *J Neuroophthalmol*. 2012. [Epub ahead of print].
- (22) D.Zhang. Pourfour du petit syndrome caused by lung cancer and its infrared thermal imaging: a case report. *Zhongguo Fei Ai Za Zhi*. 2012;15:62-4.
- (23) MJ.Boros, ST.Wyosong. Syndromes after resection of a cervical schwannoma. *Ear Nose Throat J*. 2011;90:431-3.
- (24) S.Martinez-Ramirez, C.Roig, J.Martí-Fàbregas. Pourfour du Petit Syndrome in a Patient with Thyroid Carcinoma. *Case Rep Neurol* 2010;2:96-100.