

Bibliothèque numérique

medic@

Hallopeau. - Des paralysies bulbaires

1875.

***Paris : A. Parent, imprimeur de
la Faculté de médecine***

Cote : 90975

9
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

DES
PARALYSIES BULBAIRES

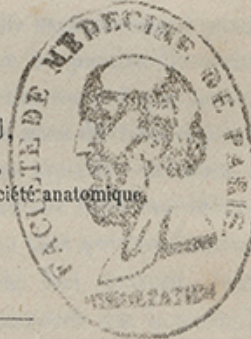
THÈSE
PRÉSENTÉE AU CONCOURS POUR L'AGRÉGATION
(Section de médecine et de médecine légale)
ET SOUTENUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Le 15 mars 1875

PAR

LE D^r HALLOPEAU

Ancien interne des hôpitaux,
Membre de la Société de biologie et de la Société anatomique,
Lauréat des hôpitaux.



AVEC UNE PLANCHE LITHOGRAPHIÉE.

PARIS
A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
31. RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 31,

1875

0 1 2 3 4 5 (cm)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
DES
PARALYSIES BULBAIRES

THÈSE
PRÉSENTÉE AU CONCOURS POUR L'AGRÉGATION
(Section de médecine et de médecine légale)
ET SOUTENUE À LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Le 12 mars 1875

PAR

LE D^r HALLOPEAU

Ancien interne des hôpitaux,
Membre de la Société de biologie et de la Société anatomique,
Docteur en médecine.



AVEC UNE PLANCHE LITHOGRAPHIÉE.

PARIS
A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE,
31, RUE MONTMARTRE-TRINCE, 31.

1875

DES PARALYSIES BULBAIRES

PREMIÈRE PARTIE

CHAPITRE I^{er}.

INTRODUCTION. — DIVISION DU SUJET.

Le bulbe est à la fois un centre d'innervation et un organe de transmission : comme centre, il préside aux fonctions de toutes les parties qu'animent les nerfs auxquels il donne naissance; comme organe de transmission, il est l'intermédiaire obligé entre la moelle et l'encéphale. Il peut être, à ce double titre, l'origine de paralysies : dans le langage médical usuel, on appelle exclusivement paralysies bulbaires celles qui affectent les parties directement innervées par le bulbe; ce sont elles surtout que nous aurons en vue dans ce travail; mais nous devons cependant étudier accessoirement les troubles sensitivo-moteurs, que peuvent provoquer dans la sphère des nerfs rachidiens les lésions qui intéressent le bulbe en tant que conducteur.

La littérature médicale a été fort pauvre, jusqu'à l'époque contemporaine, en documents sur la pathologie du bulbe; on n'y trouvait guère qu'un petit nombre d'observations anatomo-pathologiques accompagnées d'une description symptomatique, le plus souvent très-courte, et quelques faits cliniques dont la nature réelle avait été généralement méconnue. On ne saurait s'en étonner : il faut considérer d'abord que, pour étudier scientifiquement les maladies d'un organe, il est nécessaire d'en connaître à fond la structure et les fonctions; or, il y a peu de temps encore, l'on ne possédait que des notions tout à fait insuffisantes sur l'anatomie et la physiologie du bulbe;

Hallopeau.

1

lorsque, par exemple, on notait la polyurie chez un sujet atteint de paralysies multiples, comment soupçonner, avant les belles recherches de M. Bernard, que ce pouvait être le signe d'une lésion du quatrième ventricule; lorsque l'on constatait l'atrophie de la langue, comment deviner que ce phénomène pouvait être causé par une lésion de l'hypoglosse ou de son noyau, alors que l'on ne connaissait ni l'origine réelle des nerfs, ni l'influence des lésions nerveuses sur la nutrition des muscles?

Nous ferons remarquer d'autre part que, parmi les altérations du bulbe, il en est, et ce sont peut-être les plus fréquentes, dont l'étude est entourée des plus grandes difficultés; nous voulons parler de ces atrophies de la substance grise qui constituent la lésion de la maladie si bien décrite par M. Duchenne, de Boulogne, sous le nom de paralysie glosso-labio-laryngée; le bulbe paraît sain à l'œil nu chez les sujets qui ont succombé à cette affection, et il faut avoir recours à tous les perfectionnements modernes de la technique microscopique pour arriver à reconnaître que les cellules des noyaux moteurs ont disparu. On était donc autrefois conduit nécessairement dans ces cas à déclarer que le bulbe était intact et à considérer comme purement fonctionnelles ou périphériques des paralysies qui étaient en réalité d'origine centrale. Une deuxième circonstance a pu contribuer à obscurcir pendant longtemps la pathologie du bulbe; c'est que la plupart des lésions dont il est le siège atteignent en même temps, soit les parties voisines de l'isthme de l'encéphale, soit la moelle épinière, et qu'il peut être difficile de séparer les symptômes bulbaires de ceux qui sont provoqués par les altérations de ces organes.

Nous concluons de ces diverses considérations que, si les générations précédentes n'ont produit aucun travail

d'ensemble sur la pathologie du bulbe, c'est qu'il était impossible de mener à bonne fin une pareille tâche avant les beaux travaux des contemporains sur la structure intime et les fonctions de cet organe (1).

Nous devons dire cependant que, dès 1860, M. Duchenne a donné, de la forme la plus fréquente et la mieux caractérisée des paralysies bulbaires, celle qu'il a fait connaître sous le nom de paralysie glosso-labio-laryngée, une description qui est restée un modèle; c'est de ce jour que date réellement l'histoire clinique de ces paralysies. C'est Duchenne qui a appris à les voir, à les analyser et à les décrire; c'est au type créé par lui que les observateurs ont constamment comparé les faits analogues qui leur passaient sous les yeux.

Mais ces études cliniques, quels qu'en fussent l'intérêt et la portée, ne pouvaient donner à elles seules la clef des problèmes difficiles que soulève la pathologie du bulbe; cet organe peut être comme la moelle épinière le siège d'états morbides de nature diverse, qui se présentent à l'observation sous un masque presque identique; les faits sont peu nombreux et difficiles à interpréter; ce n'est qu'en les étudiant complètement au point de vue de l'anatomie pathologique et de l'évolution, en les comparant entre eux et aussi en les rapprochant des cas analogues que peut présenter la pathologie de la moelle épinière que l'on peut arriver à les classer et à séparer les espèces morbides diverses auxquelles ils appartiennent.

(1) C'est à notre excellent maître, M. Bourdon, que revient l'honneur d'avoir abordé le premier cette étude dans le mémoire qu'il a lu à l'Académie de médecine, le 26 mars 1872. Nous le prions de recevoir ici nos remerciements pour l'obligeance avec laquelle il nous a communiqué ce remarquable travail, dont il n'a encore été publié qu'un résumé.

Nous ne craignons pas de dire à ce propos que, si la lumière commence à se faire sur ces questions, c'est en grande partie grâce aux progrès qui ont été accomplis dans l'étude des affections spinales.

C'est surtout au point de vue pathologique qu'il est légitime de considérer le bulbe comme le prolongement de sa moelle ; il existe entre les affections de ces deux organes une étroite parenté ; les lésions, qui s'y développent, atteignant des parties similaires, analogues dans leur structure et dans leurs fonctions, y évoluent d'une manière semblable et provoquent les mêmes désordres. On a pu ainsi appliquer au bulbe des lois que l'on avait reconnues être vraies pour la moelle. Considérons, pour prendre un exemple, les atrophies musculaires d'origine centrale : M. Charcot avait démontré que, dans la sphère de distribution des nerfs rachidiens, ces atrophies reconnaissent constamment pour cause prochaine l'atrophie des cellules antérieures de la moelle ; il fut naturellement conduit à penser que les atrophies des muscles animés par les nerfs bulbaires pouvaient avoir la même origine, il examina à ce point de vue les noyaux des hypoglosses dans des cas d'atrophie de la langue, et il put constater qu'ils étaient atrophiés suivant le même mode que les cornes antérieures de la moelle (1).

On a été plus loin, et l'on a reconnu qu'un certain nombre de maladies étaient communes au bulbe et à la moelle et pouvaient les intéresser simultanément ou successivement (2).

Telles sont la *sclérose en plaques*, la *sclérose latérale*

(1) Charcot. Observation de Catherine A..., Archives de physiologie, 1869 (Joffroy).

(2) Voyez Charcot. Leçons sur les maladies du système nerveux faites à la Salpêtrière, passim.

amyotrophique, la *paralysie générale spinale*, la *paralysie générale des aliénés*, enfin les maladies connues sous les noms d'*atrophie musculaire progressive* et de *paralysie glosso-labio-laryngée*, maladies qui pour nous ne diffèrent que par leur localisation et appartiennent à un même type morbide que l'on pourrait appeler, d'après sa caractéristique anatomique, l'*atrophie primitive chronique des noyaux moteurs* (1). Ce sont là, non des syndromes, mais de véritables espèces morbides, ayant leurs causes, leurs lésions, leurs symptômes et leur évolution spéciales. Disons en passant que leur découverte et celle de l'*ataxie locomotrice progressive* constituent sans contredit un des plus beaux titres de l'école française contemporaine.

Ce serait ici le lieu de considérer dans leur ensemble et dans leurs rapports ces diverses maladies qui appartiennent à notre sujet comme causes de paralysies bulbaires, mais cette étude nous entraînerait trop loin, et nous ne pouvons que prier le lecteur de se reporter aux leçons de M. Charcot, où il trouvera la question traitée de main de maître.

Nous insisterons seulement sur le mécanisme suivant lequel ces diverses affections peuvent provoquer l'atrophie des noyaux du bulbe et l'ensemble symptomatique qui en est l'expression. Il faut distinguer deux modes bien différents : dans l'un, l'*atrophie* existe seule, les lésions sont limitées aux cellules, il s'agit évidemment d'une maladie primitive de ces organes ; c'est ce que l'on observe dans la *paralysie glosso-labio-laryngée* de Duchenne et dans l'*atrophie musculaire progressive* ; dans l'autre, l'atrophie coïn-

(1) Nous ne mentionnons pas ici la *paralysie infantile* (atrophie aiguë des noyaux moteurs), dont la propagation au bulbe n'a pas encore été démontrée.

cide avec des lésions inflammatoires qui existent simultanément dans les noyaux et dans la substance blanche ; il y a à la fois *sclérose* et *atrophie*, et l'on peut se demander s'il s'agit d'une myélite interstitielle qui a provoqué secondairement l'atrophie des noyaux, ou d'une inflammation des noyaux qui a envahi ultérieurement ou simultanément la substance blanche ; abstraction faite de la *sclérose en plaques* dont les foyers peuvent occuper la région des noyaux comme toutes les autres parties des centres nerveux, les altérations que nous venons d'indiquer en dernier lieu peuvent se rencontrer dans les deux formes distinctes de myélites qui ont été décrites pour la première fois, l'une par M. Charcot sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique* ; l'autre par M. Duchenne sous celui de *paralysie générale spinale*. Le type de la *sclérose latérale amyotrophique*, bien que tout récemment constitué, est admis aujourd'hui par tous les observateurs compétents. Il est spécialement caractérisé, au point de vue symptomatique, par des paralysies qui s'accompagnent bientôt de contracture et d'atrophie musculaire, et plus tard par des symptômes bulbaires qui sont généralement la cause de la mort ; au point de vue anatomique, par une sclérose des cordons latéraux et de la substance grise antérieure avec atrophie des cellules motrices ; il tue fatalement.

La *paralysie générale spinale*, telle que l'avait d'abord comprise M. Duchenne, de Boulogne, embrassait des faits de nature différente, puisqu'elle englobait les cas que l'on rapporte aujourd'hui à la *sclérose latérale amyotrophique* ; débarrassée des faits qui ne lui appartenaient pas et en compliquaient le tableau, elle constitue actuellement un type clinique bien distinct : elle est caractérisée symptomatiquement par des paralysies qui s'accompagnent rapi-

dement d'une diminution de la contractilité électrique et d'atrophie musculaire; elle procède le plus souvent par poussées suivies de rémissions plus ou moins durables, son pronostic est beaucoup moins grave que celui des autres formes de myélite. J'ai cherché à démontrer dans d'autres publications (1) que ce type clinique correspondait aux myélites diffuses qui se développent dans les parties centrales et les cornes antérieures de la moelle (2). Cette manière de voir me paraît confirmée par le fait que MM. Cornil et Lépine viennent de publier, fait dans lequel on a trouvé de la myélite centrale, de la sclérose des cornes antérieures et des lésions diffuses dans la substance blanche (obs.)

Cette *paralysie générale spinale* peut donner lieu, comme la *sclérose latérale amyotrophique*, bien que moins fréquemment, à des paralysies bulbaires; dans les deux cas ces symptômes existent concurremment avec des signes de myélite, de telle sorte qu'il est parfois fort difficile, lorsque l'on se trouve en présence d'une observation ancienne dans laquelle on trouve notés, sans grands détails, ces deux ordres de phénomènes, de décider s'il s'agit de l'une ou de l'autre affection. Nous réunirons ces observations sous le titre de paralysies par sclérose bulbaire, sans spécifier davantage.

(1) Hallopeau. Etude sur la sclérose diffuse péri-épendymaire, Mémoires de la Société de biologie, 1869; — Etude sur les myélites chroniques diffuses. Archives gén. de méd., 1871-1872.

(2) L'observation que j'ai publiée sous le titre de: « Sclérose diffuse péri-épendymaire » était, pour M. Duchenne, un cas de paralysie générale spinale subaiguë. J'ai réuni, dans le travail cité sur les myélites, un certain nombre d'observations étrangères qui ont offert un complexe symptomatique analogue et dans lequel il existait également de la myélite et des altérations des cornes antérieures.

Les diverses formes d'atrophies et de phlegmasies que nous venons d'énumérer, sont les causes les plus fréquentes et les plus importantes de paralysies bulbaires ; nous prendrons pour type de notre description la *paralysie glosso-labio-laryngée* de Duchenne ; elle constitue pour nous une maladie nettement caractérisée, au point de vue anatomique par l'atrophie primitive des noyaux du bulbe, au point de vue symptomatique par le siège et l'évolution des paralysies ; nous ne partageons donc pas l'opinion de ceux pour lesquels M. Duchenne n'aurait décrit qu'un syndrome et qui veulent en conséquence désigner sous le même nom toutes les paralysies qui se développent dans les mêmes parties chaque fois que le noyau ou les nerfs bulbaires sont intéressés ; à plus forte raison nous refuserons-nous à appliquer, comme l'a fait notre ami M. Joffroy (1), la dénomination de paralysie glosso-labio-laryngée aux paralysies doubles des lèvres, de la langue et du voile du palais que l'on peut observer dans les cas de lésion des deux hémisphères cérébraux. Cette expression bizarre et compliquée a été créée pour désigner une maladie bien définie ; conservons-la provisoirement dans cette acception consacrée par l'usage, comme nous avons conservé les expressions d'atrophie musculaire progressive et d'ataxie locomotrice progressive, mais gardons-nous de la détourner de son acception primitive, nous n'arriverions ainsi qu'à la confusion. Nous ne saurions dissimuler d'ailleurs qu'elle n'a plus de raison d'être aujourd'hui. Notre nomenclature moderne est basée non sur la symptomatologie, mais sur le siège et la nature de la maladie ; le nom doit autant que possible impliquer

(1) Joffroy. Gazette médicale, p. 561

la définition ; or nous connaissons le siège et la nature du processus morbide qui donne lieu aux symptômes de la maladie décrite par Duchenne, nous savons qu'il s'agit d'une atrophie primitive des noyaux bulbaires, il y aurait tout avantage à adopter cette dénomination en lieu et place de celle qui a été employée par Duchenne et Trousseau.

Après les *paralysies glosso-labio-laryngées*, nous étudierons celles que l'on observe dans l'*atrophie musculaire progressive*, et, après avoir exposé les faits, nous chercherons à démontrer que ces deux maladies doivent être considérées comme appartenant à un seul et même type morbide.

Les paralysies que l'on rencontre dans les autres affections spino-bulbaires, dont il a été question plus haut, nous occuperont ensuite ; puis viendront les paralysies symptomatiques de foyers nécrobiotiques ou hémorrhagiques, d'affections vertébrales, de tumeurs ou de traumatismes. Nous aurons ainsi passé en revue toutes les paralysies que l'on peut rattacher à une lésion déterminée du bulbe. Mais notre tâche ne sera pas achevée, il nous restera à étudier toute une classe de paralysies que leur localisation et leur mode de production permettent de rattacher à un trouble dans les fonctions du bulbe, sans qu'il ait été possible jusqu'ici de démontrer l'existence d'une lésion de cet organe, et alors même que parfois on n'y peut soupçonner qu'une modification passagère et peu considérable. Nous rangerons dans cette catégorie les paralysies que l'on observe, dans la diphthérie dans la convalescence des maladies aiguës, dans certaines intoxications et dans l'hystérie. Nous étudierons enfin dans la dernière partie de notre travail la séméiotique des paralysies bulbaires.

Hallopeau.

2

Rappelons en peu de mots, avant d'entrer en matière, les notions d'anatomie et de physiologie normales qui peuvent être utiles à l'intelligence de notre sujet.

CHAPITRE II.

QUELQUES MOTS D'ANATOMIE.

Le névraxe, dont la texture générale était restée à peu de chose près la même dans toute la hauteur de la moelle, subit tout d'un coup d'importantes modifications au niveau du bulbe ; elles sont dues surtout :

1° A l'entrecroisement des pyramides.

2° Au développement de tout un système de fibres transversales, les fibres arquées qui paraissent être pour la plupart d'origine cérébelleuse.

3° A l'apparition, dans toutes les parties de l'organe, de nouvelles masses de substance grise.

4° Au déplacement du canal central qui se rapproche progressivement de la paroi postérieure pour s'y ouvrir bientôt au moment où les cordons postérieurs, devenus les corps restiformes, s'écartent à angle aigu et laissent à nu la substance grise centrale.

Il importe surtout de connaître, au point de vue spécial qui nous occupe, le mode de constitution des différents faisceaux et la disposition des amas de substance grise qui donnent naissance aux nerfs bulbaires.

Considérons d'abord les pyramides : elles sont formées surtout par les réunions de faisceaux qui se détachent, à la partie inférieure du bulbe, des cordons postérieur et

latéraux pour s'entrecroiser sur la ligne médiane; elles comprennent en outre une partie des fibres qui constituaient le cordon antérieur correspondant de la moelle; elles renferment enfin, d'après Meynert, les fibres qui mettent en communication chaque moitié de l'encéphale avec les noyaux bulbaires du côté opposé. Elles se prolongent en haut dans la protubérance et aboutissent aux corps striés. Les faits de dégénération secondaires sont démonstratifs à cet égard.

Les corps restiformes contiennent surtout des fibres cérébelleuses dont les unes vont se continuer avec le cordon postérieur du côté opposé après avoir traversé le bulbe sous forme de fibres arquées, tandis que les autres vont se jeter vraisemblablement dans les différentes masses de substance grise que renferme le bulbe. (Meynert) La constitution du faisceau latéral n'est que très-imparfaitement connue.

Il ne faut pas s'attendre en présence de ces faits à voir les lésions des différents faisceaux du bulbe donner lieu aux symptômes bien connus que l'on observe dans les cas où les parties correspondantes de la moelle sont intéressées.

Examinons maintenant la disposition de la substance grise : dans la partie inférieure du bulbe elle est encore accumulée autour du canal central, et présente à peu près la même distribution que dans la moelle; presque aussitôt cependant, la corne antérieure est comme coupée en deux par les premiers faisceaux d'entrecroisement, et il n'en reste qu'une petite portion au devant du canal épendymaire. De même, la substance gélatineuse de la corne postérieure est isolée du reste de la substance grise et refoulée latéralement dans la partie antéro-latérale des corps restiformes; elle persiste dans toute la hauteur du bulbe

et donne naissance à la racine ascendante du trijumeau, racine qui représente la branche sensitive de la paire nerveuse sous-protubérantielle, dont les racines du facial et du moteur oculaire externe sont les branches motrices.

Les noyaux d'origine des nerfs bulbaires apparaissent immédiatement au-dessus de l'entrecroisement des pyramides; ce sont des colonnes de substance grise qui s'étendent, pour la plupart, sur une hauteur relativement considérable et donnent successivement naissance aux filets radiculaires des différents nerfs du bulbe.

Les plus importantes sont : la colonne motrice de l'hypoglosse et du facial et la colonne mixte des nerfs spinal, pneumogastrique et glosso-pharyngien.

La colonne motrice est d'abord située un peu en avant et en dehors du canal central (fig. 1); la colonne mixte, un peu en arrière et en dehors; mais bientôt le canal central, en se rapprochant graduellement de la paroi postérieure, semble entraîner avec lui la colonne motrice et refouler en dehors la colonne mixte, si bien qu'au moment où la substance grise se trouve mise à nu et s'étale pour former le plancher du quatrième ventricule, la colonne motrice, devenue superficielle, se place sur les côtés de la ligne médiane, tandis que la colonne mixte se trouve portée sur les parties latérales du plancher (fig. II). Cette disposition se retrouve dans toute la hauteur du quatrième ventricule.

La colonne de l'hypoglosse est très-considérable, car on la retrouve encore à la partie supérieure du bulbe; elle est séparée de l'épendyme, dans sa partie la plus élevée, par le fasciculus teres; elle cède la place dans cette région au noyau du facial, et du moteur oculaire externe. Ce noyau,

dit facial abducteur, se trouve sur la limite du bulbe et de la protubérance. Les fibres afférentes du noyau de l'hypoglosse viennent pour la plupart du raphé et sans doute, par le raphé, des pyramides, c'est-à-dire des ganglions cérébraux (1). Les fibres efférentes qui constituent la portion intra-bulbaire des racines cheminent d'abord presque parallèlement au raphé, puis elles s'inclinent et passent entre l'olive et la pyramide pour venir émerger au niveau du sillon compris entre ces deux saillies; d'après Clarke le noyau inférieur du facial se trouveraient immédiatement en arrière de l'hypoglosse.

La colonne des nerfs mixtes commence également au-dessus de l'entrecroisement, elle paraît faire suite dans le bulbe au groupe de cellules connu dans la moelle, sous le nom de colonne de Clarke; nous l'avons vu se porter ensuite latéralement et monter sous l'épendyme ventriculaire à côté et en dehors du noyau de l'hypoglosse. Cette colonne donne successivement naissance au spinal, au pneumogastrique et au glosso-pharyngien. Elle est accompagnée d'un faisceau assez volumineux que l'on appelle faisceau longitudinal ou solitaire de la colonne des nerfs mixtes; d'après Meynert, les fibres qui le constituent viendraient de la pyramide du côté opposé; elles gagneraient, après avoir parcouru le raphé, la partie antéro-externe du noyau spinal et remonteraient le long de la colonne mixte pour donner des rameaux afférents aux noyaux du spinal, du pneumogastrique et du glosso-pharyngien. C'est par l'intermédiaire de ces fibres que s'exercerait l'influence croisée des hémisphères cérébraux sur les nerfs que nous venons d'énumérer.

(1) Consultez sur ces différents points l'excellent article de M. Farabeuf dans le Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales.

Les filets radiculaires inférieurs du spinal se portent directement du noyau d'origine vers le sillon d'émergence en suivant le diamètre transverse de l'organe ; les plus élevés se dirigent obliquement en avant et en dehors. Les racines du pneumogastrique et du glosso-pharyngien suivent le même trajet ; elles gagnent d'abord la tête gélatineuse, s'y mettent en rapport avec la racine ascendante du trijumeau, puis s'infléchissent brusquement en dehors pour gagner le sillon d'émergence.

Elles ne se terminent pas toutes dans les noyaux que nous avons décrits ; quelques-unes se réfléchissent en genou et se rendent, d'après Meynert, dans une colonne de cellules située au milieu du faisceau latéral ; cette colonne représenterait l'origine motrice des nerfs mixtes, elle se continuerait plus haut avec le noyau facial inférieur.

L. Clarke, au contraire, la considère comme une origine motrice de la cinquième paire. Les faits pathologiques semblent justifier cette manière de voir ; nous verrons en étudiant la paralysie glosso-labio-laryngée, que les muscles pterygoïdiens sont souvent intéressés dans cette affection ; on en pourrait déduire que le noyau moteur de la cinquième paire est voisin du noyau de l'hypoglosse. Ces questions sont encore fort obscures.

On trouve enfin dans la partie la plus élevée du bulbe, immédiatement en arrière et en dehors du glosso-pharyngien, sous l'épendyme, l'extrémité inférieure du noyau de l'auditif.

Nous terminerons ce court exposé en indiquant brièvement quelle est la disposition générale des artères bulbaires : M. Duret a fait tout récemment des recherches

très-intéressantes sur ce sujet; nous empruntons à son travail les détails qui suivent :

« Les artères du bulbe peuvent être divisées en trois classes.

1° Les unes sont latérales et principalement destinées aux racines nerveuses;

2° Les autres sont médianes et vont se rendre aux noyaux du plancher du quatrième ventricule;

3° La troisième classe est formée des artères des autres parties constitutives du bulbe (olives, pyramides, etc.).

Les artères latérales, ou des racines, fournissent deux rameaux : l'un remonte avec la racine dans le bulbe. On peut le suivre jusqu'aux noyaux d'origine du nerf; l'autre descend dans la racine vers la périphérie.

Les artères médianes ou artères des noyaux comprennent : 1° en bas, les branches de la spinale antérieure; 2° les artères qui passent sous le bord inférieur de la protubérance, dans la fossette inter-pyramidale (artère sous-protubérantielles; 3° d'autres viennent du tronc basilaire et traversent la protubérance (artères médio-protubérantielles); 4° d'autres enfin, nées de la bifurcation supérieure de la basilaire, passent sur le bord supérieur de la protubérance (artères sus-protubérantielles).

Toutes ces artérioles forment dans le plan médian une sorte d'échelle dont les divisions parfaitement parallèles augmentent de bas en haut. Elles sont presque capillaires et n'offrent pas d'anastomoses visibles à l'œil nu. On peut les voir par le sillon médian postérieur s'épanouir en fines ramifications sur le plancher du quatrième ventricule.

Ces artères affectent avec les noyaux les rapports suivants : la distribution de la spinale antérieure répond aux noyaux du spinal, de l'hypoglosse, et du facial inférieur.

Les artères sous-protubérantielles et médio-protubérantielles, sont destinées au pneumogastrique, au glosso-pharyngien, etc... Les artères sus-protubérantielles ont plutôt des rapports avec les noyaux du moteur commun et du pathétique.

Les artères cérébelleuses postérieures fournissent surtout aux parties latérales et postérieures du bulbe (corps restiformes, toile choroïdienne, plexus choroïdes, spinales postérieures).

Quelques artérioles très-fines vont de la toile choroïdienne et du plexus au plancher du quatrième ventricule.

Les spinales postérieures ont une disposition analogue à celle des spinales antérieures.

Nous verrons plus loin comment ces données anatomiques, utilisées avec un remarquable talent par M. Duret, ont jeté un jour tout nouveau sur l'histoire des ramollissements du bulbe.

CHAPITRE III.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE.

Les faits anatomiques que nous venons d'exposer peuvent déjà faire présumer que les lésions du bulbe peuvent donner lieu à des paralysies de natures très-diverses. Nous considérerons successivement les paralysies de la motilité et celles de la sensibilité.

Nous partagerons les akinésies d'origine bulbaire en trois groupes ainsi constitués : 1° akinésies produites par les lésions des noyaux ou des fibres radiculaires ; 2° akinésies produites par la lésion des conducteurs nerveux qui

relient l'axe rachidien aux ganglions cérébraux, 3° akinésies produites par la lésion des conducteurs qui transmettent aux noyaux bulbaires les incitations parties du cerveau.

Les paralysies du premier et du troisième groupes sont limitées aux muscles animés par les nerfs bulbaires, celles du deuxième siègent dans les muscles animés par les nerfs rachidiens. Ce n'est pas seulement au point de vue physiologique que cette division est utile; elle l'est aussi au point de vue clinique, car ces trois groupes de paralysies présentent des différences qu'il importe de bien connaître.

Les paralysies du premier groupe ont pour caractères : 1° de siéger du même côté que la lésion ; 2° de porter sur les mouvements réflexes en même temps que sur les mouvements volontaires ; 3° d'être habituellement compliquées d'atrophie musculaire. La paralysie siège du côté de la lésion, car les noyaux, les filets radiculaires qui s'en détachent et les origines apparentes des troncs nerveux se trouvent contenus dans la même moitié du bulbe ; les mouvements réflexes sont abolis, car la lésion interrompt toute communication entre les muscles et leur centre d'innervation ; il y a de l'atrophie musculaire, car cette altération est la conséquence habituelle des lésions des nerfs moteurs et de leurs noyaux d'origine. Ajoutons que dans beaucoup de cas, ces paralysies sont bilatérales ; les lésions intéressant le plus souvent les deux moitiés de l'organe.

Dans les paralysies du deuxième groupe, l'influence cérébrale faisant seule défaut, les mouvements volontaires sont seuls supprimés, les mouvements réflexes persistent et la nutrition des muscles n'est pas compromise. Ces paralysies sont-elles directes, croisées ou bilatérales ? Il n'est pas possible, dans l'état actuel de la science, de résoudre

Hallopeau.

3

cette question d'une manière positive ; il est possible que, suivant les cas, ces paralysies puissent affecter ces différents caractères.

La question est en effet, beaucoup moins nette que pour le cerveau. Les conducteurs qui mettent les hémisphères en rapport avec l'axe spinal ne s'entrecroisent pas tous au niveau des pyramides ; beaucoup s'entrecroisent dans le raphé et dans la protubérance ; on pouvait donc douter *a priori*, que les lésions unilatérales du bulbe dussent donner lieu nécessairement et exclusivement, comme les lésions des corps striés, à des paralysies croisées. C'était à la pathologie expérimentale qu'il appartenait de juger la question.

Nous devons à M. Vulpian d'importantes recherches sur ce sujet. Parmi ses expériences (1), il en est une qui nous paraît décisive : elle consiste à pratiquer une section longitudinale du bulbe rachidien suivant la ligne médiane, de manière à diviser complètement d'avant en arrière l'entrecroisement des pyramides ; si les conducteurs qui traversent le bulbe s'entrecroisaient complètement à ce niveau, cette opération devrait donner lieu à une paralysie complète des quatre membres ; or, il n'en est rien ; la paralysie n'est pas complète ; les animaux font des mouvements volontaires et se tiennent même quelques instants dressés sur leurs membres ; on peut conclure de là que l'influence du bulbe sur la moelle n'est pas complètement croisée. Les faits pathologiques observés chez l'homme plaident dans le même sens ; deux fois M. Vulpian a trouvé l'une des pyramides antérieures complètement atrophiée, alors que, dans l'un des cas, il n'y avait pas eu pendant la

(1) Vulpian. Leçons sur la physiologie du système nerveux.

vie de paralysie appréciable, et que dans l'autre les membres inférieurs seuls avaient été atteints. Ces dernières observations n'ont, il est vrai, de valeur que pour les pyramides et l'on peut supposer qu'une partie des conducteurs suit le faisceau latéral. Il faut attendre de nouveaux faits pour juger cette difficile question.

L'histoire des paralysies, que nous avons rangées dans notre troisième groupe n'est pas faite, car elles n'ont pas été jusqu'ici distinguées par les pathologistes; nous pouvons cependant, à l'aide des notions générales que nous possédons sur l'anatomie et la physiologie du bulbe, déterminer, dans une certaine mesure, quels en doivent être les traits essentiels. Comme celles du premier groupe, elles doivent être nécessairement limitées aux muscles animés par les nerfs bulbaires, mais s'en distinguer par l'absence d'atrophie et la conservation des mouvements réflexes. La lésion siégeant, comme dans le premier groupe, entre le noyau moteur et le cerveau, l'influence cérébrale seule est supprimée. Les muscles continuent à être innervés par les nerfs bulbaires et leurs noyaux, et c'est assez pour que les mouvements réflexes continuent à se produire et qu'il ne survienne pas de troubles trophiques.

Ces paralysies sont-elles directes ou croisées? On a cherché à résoudre cette question à l'aide de données anatomiques. Il part, de certains noyaux, des fibres qui passent manifestement dans la moitié opposée du bulbe. C'est ainsi que nous avons vu se détacher du noyau de l'hypoglosse un faisceau volumineux qui pénètre immédiatement dans le raphé et gagne ensuite, d'après Meynert, la pyramide antérieure; on peut supposer, avec beaucoup de vraisemblance, qu'il transmet à l'hypoglosse les incitations parties de l'encéphale. Il y aurait donc entrecroi-

sement immédiat au-dessus du noyau, et les lésions des parties sous-jacentes du bulbe devraient donner lieu à des paralysies croisées de la langue. Il en serait de même pour les autres nerfs bulbaires.

Ces conclusions ne peuvent être acceptées, car les faits sur lesquels elles s'appuient ne sont pas démontrés. L'anatomie est impuissante aujourd'hui à résoudre le problème. La physiologie expérimentale nous fournit des notions plus précises.

M. Vulpian a fait à ce sujet une série d'expériences qui l'ont conduit à rejeter l'existence d'un entrecroisement direct et complet entre les fibres afférentes des noyaux bulbaires. Le fait est démontré pour les animaux. Mais est-il permis d'affirmer qu'il en est de même chez l'homme? Nous ne le pensons pas. De nouvelles recherches sont nécessaires, et c'est peut-être par l'observation attentive de ces cas pathologiques que l'on arrivera à une solution (V. obs. XXIX).

Ce n'est pas seulement avec les hémisphères cérébraux que ces noyaux se trouvent en communication physiologique. Ils reçoivent aussi des fibres commissurales qui les mettent en rapport avec leurs congénères. C'est par cette disposition que l'on explique leur synergie fonctionnelle. C'est elle qui permet de comprendre comment les mouvements réflexes ou instinctifs, qui se produisent dans les muscles animés par les nerfs bulbaires, apparaissent toujours simultanément et avec une concordance parfaite: que les fibres commissurales viennent à être détruites et cette concordance disparaîtra. Nous citerons comme exemple, pour la commodité de la démonstration, le phénomène du clignement, bien que le noyau supérieur du facial dont il dépend se trouve situé sous la partie protubé-

rantielle du plancher ventriculaire. Le clignement, qui se répète plus ou moins fréquemment, par action réflexe, se produit simultanément des deux côtés : si, chez un animal, on divise les fibres commissurales en pratiquant une section, même superficielle, suivant le sillon antéro-postérieur du plancher ventriculaire, le synchronisme est complètement rompu (1).

Nous avons soupçonné une lésion de cette nature chez une malade que nous avons observée à la Salpêtrière. Les mouvements réflexes des muscles de la face se produisaient d'une manière asymétrique lorsque l'on provoquait, par une excitation douloureuse, une contraction des traits.

Les différents ordres de paralysies que nous avons distinguées doivent pouvoir coïncider. On comprend aisément qu'une lésion un peu étendue intéresse simultanément les noyaux ou les racines des nerfs du bulbe et les conducteurs centrifuges qui, partis des corps striés, traversent cet organe pour gagner la moelle. Il en résultera des paralysies alternes, en tout comparables à celles que MM. Gubler et Millard ont fait connaître les premiers. Elle pourront porter sur l'hypoglosse et le glosso-pharyngien, le spinal ou le facial inférieur d'un côté, en même temps que sur les membres du côté opposé : nous n'en connaissons pas d'exemple.

Les paralysies bulbaires s'accompagnent parfois de contractures. Ce sont habituellement des contractures secondaires, semblables à celles qui viennent compliquer, au bout de quelques semaines, les paralysies symptomatiques des lésions cérébrales. Elles ont pour cause prochaine la dégénération secondaire des cordons latéraux de la moelle. Peut-on observer également des contractures précoces di-

(1) Vulpian. Loco citatô.

rectement produites par l'excitation des faisceaux bulbaires?

Une observation de M. Potain (1) semble le démontrer ; cet auteur a trouvé, comme unique lésion des centres nerveux, chez une malade qui avait présenté pendant plusieurs jours des accès de contractures siégeant dans les quatre membres, un ramollissement des pyramides antérieures. On pouvait supposer, *a priori*, que les lésions du bulbe peuvent donner lieu à des paralysies avec contracture, car il paraît en être ainsi pour toutes les parties des centres nerveux qui sont directement excitables, et les pyramides antérieures semblent être du nombre ; on pourra, dans les mêmes conditions, voir se produire des convulsions, soit limitées, soit généralisées (obs. XXXVIII).

La plupart des considérations que nous venons de présenter sur les caractères généraux des akinésies d'origine bulbaire sont applicables aux anesthésies. On peut également en concevoir trois groupes comprenant : le premier, celles qui résultent d'une altération des noyaux sensitifs ou de leurs fibres radiculaires ; le deuxième, celles qui sont provoquées par la lésion des conducteurs qui traversent le bulbe pour porter au sensorium les impressions transmises par les nerfs rachidiens ; le troisième, enfin, celles que produisent la destruction des fibres par lesquelles les noyaux sensitifs sont mis en rapport avec les centres cérébraux.

Pour les mêmes raisons que nous avons exposées à propos des paralysies, les anesthésies du premier groupe siégeront du même côté que la lésion ; elles entraîneront nécessairement l'abolition des mouvements réflexes, puisque les excitations centripètes ne pourront plus être transmises aux noyaux moteurs ; elles pourront se produire dans la sphère de distribution des différents noyaux sen-

(1) Union médicale, 1866.

sitifs que renferme le bulbe, c'est-à-dire du pneumogastrique, du glosso-pharyngien, du trijumeau (branche ascendante) et de l'auditif. (Faits de Krishaber)

Relativement aux anesthésies du deuxième groupe, nous avons à discuter la même question qui nous a préoccupé lorsque nous avons étudié les akinésies de même origine : ces anesthésies sont-elles directes ou croisées ? Cette question, pour le bulbe comme pour la moelle, a vivement attiré l'attention des physiologistes, et malgré les nombreuses recherches dont elle a été l'objet, elle n'a pas encore reçu de solution satisfaisante ; ne pouvant la discuter ici dans tous ses détails, car elle est des plus complexes, nous nous en référerons à l'opinion de M. Vulpian d'après laquelle les lésions unilatérales de la moelle allongée n'entraînent de paralysie complète de la sensibilité ni d'un côté ni de l'autre. Il pense que, dans cet organe comme dans la moelle, il n'y a probablement pas de route tracée d'avance pour la transmission des excitations centripètes, et que cette transmission se fait par n'importe quelle partie de la substance grise, pourvu que la continuité n'en ait pas été complètement interrompue.

Nous avons vu que les noyaux bulbaires étaient groupés dans un espace relativement fort restreint, d'abord autour du canal central, puis dans la moitié inférieure du plancher ventriculaire ; il en résulte que, dans beaucoup de cas, ces organes se trouvent lésés simultanément, et que, par conséquent, les paralysies sont bilatérales et multiples. Il se produit alors des désordres considérables dans les fonctions où l'action de ces nerfs doit directement intervenir, c'est-à-dire, pour ne citer que les principales, dans l'expression mimique, l'articulation des mots, la phonation, la mastication, et la déglutition.

Les observations de paralysie bulbaire que nous rapportons plus loin démontrent à chaque instant la réalité de cette assertion. L'expérimentation physiologique en donne également la preuve en ce qui concerne la déglutition ; si, sur un jeune mammifère, on enlève successivement toutes les parties de l'encéphale situées au devant du bulbe, les mouvements de déglutition restent possibles ; ils cessent entièrement dès que l'on a lésé profondément le bulbe.

Le bulbe intervient également dans les phénomènes de la respiration, mais ici il ne s'agit plus d'une action directe sur les mouvements respiratoires. Tout le monde connaît les belles expériences de M. Flourens sur le nœud vital : si l'on plonge un scalpel perpendiculairement à l'axe longitudinal du bulbe dans le V de substance grise situé à l'angle postérieur du plancher, les mouvements respiratoires s'arrêtent aussitôt pour ne plus reparaitre ; l'animal tombe mort, comme foudroyé. On admet généralement aujourd'hui que les résultats si frappants de cette expérience sont dus à la lésion du centre nerveux, automatique ou réflexe, qui préside à l'ensemble des mouvements respiratoires. Ces faits montrent quel danger toute affection bulbaire entraîne pour la vie ; ils expliquent ces troubles de la respiration et ces accidents asphyxiques qui souvent amènent inopinément la mort dans les paralysies bulbaires à marche progressive (1). Il suffit en effet, pour qu'ils se produisent, que les lésions envahissent la partie du plancher ventriculaire qui correspond au nœud vital de Flourens.

D'autres malades meurent par le cœur, ils sont emportés subitement par une syncope. Cet accident semble au pre-

(1) En dehors de ces faits, il semble que les lésions bulbaires puissent également déterminer ces dyspnées et ces congestions pulmonaires, qu'entraîne chez les animaux la section des nerfs vagues.

mier abord devoir être rapporté à une excitation plutôt qu'à une paralysie du bulbe ; on sait en effet que cet organe exerce une action modératrice sur les mouvements du cœur ; son excitation par le galvanisme (Budge-Weber) en détermine d'abord le ralentissement, puis l'arrêt en diastole ; il est permis de supposer qu'une excitation pathologique peut avoir la même action ; c'est là une cause de syncope à laquelle il faut penser dans les affections bulbaires ; mais ce n'est pas peut-être la seule ; l'observation clinique semble montrer, en effet, que la paralysie du centre gris qui exerce sur les battements du cœur cette action modératrice peut également déterminer la syncope, par un autre mécanisme. M. Duchenne a vu se produire, chez des individus atteints de paralysie glosso-labio-laryngée, des troubles cardiaques caractérisés surtout par une grande vitesse (140 pulsations) avec irrégularités, intermittences et petitesse du pouls et par des syncopes qui bientôt entraînaient la mort. Il semble que, dans ces cas, la suspension de l'action modératrice du bulbe amène, en même temps que l'accélération extrême des contractions cardiaques, leur irrégularité, leur affaiblissement et enfin leur arrêt.

Le bulbe exerce encore une influence sur le cœur par l'intermédiaire des nerfs vaso-moteurs.

Divers auteurs, parmi lesquels il faut citer M. Owsjanikow, admettent que cet organe contient le centre de l'innervation vaso-motrice ; c'est là, comme l'a montré M. Vulpian par d'ingénieuses expériences (1), une opinion erronée ; mais il n'en est pas moins vrai que, si l'on pratique une section transversale du bulbe, vers sa partie

(1) Vulpian. Leçons sur l'appareil vaso-moteur, 1874.

supérieure, on produit un abaissement considérable de la tension qui est dû à la paralysie de la plupart des vasomoteurs et à la dilatation passive des vaisseaux qu'ils animent. Ces troubles n'étaient signalés dans aucune des observations cliniques dont nous avons eu connaissance, mais il est bien probable qu'ils doivent exister dans certains cas, et il est permis de supposer que, si on ne les a pas notés jusqu'ici, cela tient à ce que l'attention des observateurs n'avait pas encore été fixée sur cet ordre de phénomènes.

Nous ne ferons que mentionner, parmi les conséquences possibles des lésions bulbaires, la polyurie et le diabète; ces symptômes n'appartiennent pas directement à notre sujet, mais il faut en connaître le mode de production, car ils peuvent venir compliquer le tableau des paralysies bulbaires et ils aident dans certains cas à déterminer le siège exact des lésions.

« Quand, dit M. Cl. Bernard, on pique sur la ligne médiane le plancher du quatrième ventricule, exactement au milieu de l'espace compris entre l'origine des nerfs acoustiques et l'origine des nerfs pneumogastriques, on produit à la fois l'exagération des deux sécrétions hépatique et rénale. Si la piqure atteint un peu plus haut, on ne produit très-souvent que l'*augmentation dans la quantité des urines*, qui sont alors souvent chargées de matières albuminoïdes; au-dessous du point précédemment signalé, le passage du sucre seulement s'observe, et les urines restent troubles et peu abondantes. »

La piqure de cette région détermine souvent, en même temps que du diabète, une exagération de la sécrétion salivaire. On peut donc admettre que le bulbe rachi-

dien contient un centre salivaire (1) qui serait en connexion avec l'origine de la corde du tympan.

Ce fait présente un intérêt réel au point de vue spécial des paralysies bulbaires ; ces affections coïncident très-souvent avec de la salivation que l'on attribue généralement à l'impossibilité où se trouvent les malades d'avaler leur salive ; il nous semble difficile de se rendre compte ainsi des faits assez fréquents dans lesquels la quantité de salive sécrétée est manifestement beaucoup plus considérable qu'à l'état normal, et en présence des faits expérimentaux que nous venons d'énoncer, nous croyons qu'il y a bien plutôt là un trouble sécrétoire d'origine nerveuse ; ce n'est pas seulement d'ailleurs dans la paralysie glosso-labio-laryngée que l'on observe ce phénomène ; on l'a signalé encore dans la paralysie agitante et dans les scléroses médullaires ; dans un cas, M. Vulpian a vu une exagération de la sécrétion salivaire se produire en même temps que des accès de contracture dans les muscles du tronc. Il explique ce phénomène par une excitation du centre salivaire.

On peut supposer qu'il en est de même dans la paralysie glosso-labio-laryngée.

D'autres fois, on constate au contraire une sécheresse anormale de la bouche ; il semble que la sécrétion salivaire soit suspendue ; ce phénomène était très-marqué dans le fait de paralysie générale spinale avec symptômes bulbaires qui a été observé récemment par MM. Cornil et Lépine, et dont nous donnons plus loin le résumé. On y a noté, en outre, qu'à plusieurs reprises la sécrétion augmentait momentanément à la suite de l'application de

(1) Vulpian. Cours de la Faculté, 1874.

ventouses à la région cervicale. Il est bien probable qu'il existait dans ce fait une paralysie du centre salivaire.

Nous avons étudié dans ce chapitre le mode de production des paralysies bulbaires et cherché quels caractères différents elles doivent présenter, suivant que la lésion occupe telle ou telle partie de l'organe ; nous avons montré dans quelles conditions elles sont accompagnées de troubles trophiques ; nous avons vu comment, du fait même des lésions bulbaires des troubles fonctionnels de nature diverse peuvent venir les compliquer.

Nous nous sommes appuyé constamment dans cet exposé sur les données de l'expérimentation.

Nous aurons souvent, dans la suite de notre travail, l'occasion d'utiliser ces notions de physiologie pathologiques.

DEUXIÈME PARTIE

Pathogénie et Symptomatologie.

CHAPITRE I^{er}.

CONSIDÉRATIONS PRÉLIMINAIRES.

- La localisation des paralysies bulbaires est étroitement subordonnée au siège des lésions qui les produisent. Celles qui sont liées à une altération des parties antérieures de l'organe occupent les membres ; celles qui sont en rapport avec une lésion des noyaux ou des filets radiculaires affectent les parties animées par les nerfs correspondants ; ces dernières reproduisent le plus souvent, dans ses traits principaux, l'ensemble symptomatique de la maladie décrite pour la première fois par M. Duchenne, de Boulogne, sous le nom de paralysie glosso-labio-laryngée ; il ne faut donc pas s'étonner si la plupart des auteurs ont confondu avec cet état morbide toutes les affections qui se traduisaient par des paralysies circonscrites aux mêmes régions.

- Dans le langage médical actuel, l'expression de paralysie glosso-labio-laryngée s'applique à la fois à un *syndrome* et à une *maladie*. Le *syndrome* peut s'observer chaque fois qu'il existe une lésion de la région des noyaux ;

on le rencontre dans les cas de tumeurs, de ramollissements, de scléroses et de compressions du bulbe; la *maladie* est celle qui a été décrite par Duchenne; elle est nettement caractérisée par sa marche et par ses lésions (atrophie primitive des noyaux). Il résulte de cette nomenclature vicieuse une certaine confusion, et c'est pour la faire cesser, que nous proposons de n'employer l'expression *paralysie glosso-labio-laryngée* que pour désigner la *maladie* de Duchenne et de dire simplement *paralysie des nerfs bulbaires* lorsque l'on veut parler du *syndrome*.

Nous étudierons d'abord dans cette partie de notre travail quelles sont les causes prochaines et les caractères des paralysies bulbaires dans les différentes affections où il existe une lésion déterminée du bulbe. Dans un premier groupe, nous rangerons les *atrophies primitives des noyaux moteurs*, parmi lesquelles nous distinguerons une forme *bulbaire* et une forme *bulbo-spinale*, la première correspondant au type de Duchenne, la deuxième aux cas dans lesquels ce type est compliqué d'atrophies musculaires périphériques; nous chercherons à démontrer que, dans les deux cas, il s'agit d'une seule et même affection et que les différences dans l'expression symptomatique résultent exclusivement de la localisation différente des lésions. Dans le deuxième groupe, nous étudierons les *scléroses* du bulbe, et nous considérerons successivement celles que l'on observe dans les maladies que l'on désigne actuellement sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique*, de *paralysie générale spinale*, de *sclérose en plaques* et de *paralysie générale des aliénés*. Le troisième groupe comprendra les ramollissements et les hémorragies du bulbe, c'est-à-dire les lésions en foyer. Dans le quatrième, enfin, nous placerons les tumeurs et toutes les causes de compression.

Nous avons réuni sous ces différents chefs les observations de paralysies bulbaires avec lésions que nous avons pu trouver dans la littérature médicale ou que nous devons à la bienveillance de nos confrères. Nous annexerons à chacune de nos descriptions la relation des faits qui nous paraîtront en reproduire les types les mieux caractérisés et nous donnerons ensuite, chaque fois que cela nous paraîtra utile, l'indication résumée des autres cas du même ordre.

Nous insisterons tout particulièrement sur la symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée; elle représentera le type clinique des paralysies bulbaires et nous servira de terme de comparaison pour l'étude des autres formes.

CHAPITRE II.

DES PARALYSIES DANS L'ATROPHIE PRIMITIVE CHRONIQUE DES NOYAUX MOTEURS.

1^o *Forme bulbaire (paralysie labio-glosso-laryngée).*

Décrite pour la première fois en 1860, par M. Duchenne, de Boulogne, sous le nom de paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres, la paralysie labio-glosso-laryngée est « une affection paralytique qui envahit successivement les muscles de la langue, ceux du voile du palais et l'orbiculaire des lèvres; qui produit, conséquemment, des troubles progressifs dans l'articulation des mots et dans la déglutition; qui, à une période avancée, se complique de troubles de la respiration; dans laquelle, enfin, les sujets

succombent ou à l'impossibilité de s'alimenter, ou pendant une syncope. » (Duchenne.) La paralysie de la langue apparaît en général la première, et avec elle les troubles de la prononciation et de la déglutition. Si on fait ouvrir la bouche du malade, la langue semble affaissée et comme fixée sur le plancher de la bouche, derrière l'arcade dentaire inférieure; le malade ne peut en relever la pointe ni en appliquer la face dorsale contre la voûte palatine. La difficulté ou l'impossibilité de ces mouvements rendent incomplète ou impossible l'articulation des consonnes palatines et dentales qui sont articulées comme *ch*. La prononciation des voyelles *e* et *i* devient également difficile.

langue

Les autres mouvements de la langue peuvent aussi être diminués ou abolis; les malades ne peuvent en projeter la pointe en avant ni lui faire exécuter des mouvements de latéralité, ils ne peuvent creuser la langue en gouttière. Cet organe peut avoir conservé son aspect normal; souvent elle paraît large et comme étalée; il n'est pas rare que l'on y constate des signes manifestes d'atrophie, elle est alors plissée longitudinalement, ridée et diminuée de volume (1).

Dès que la langue ne peut plus s'appliquer contre la voûte palatine, la déglutition devient difficile. Quelques malades sont obligés de renverser la tête en arrière ou de placer la main devant la bouche pour empêcher les aliments d'être rejetés par la contraction des muscles du pharynx. La salive n'est plus avalée; elle s'accumule dans la bouche, s'y altère, devient épaisse et visqueuse et s'écoule au dehors. Les malades sont obligés de s'essuyer con-

(1) Duchenne de Boulogne. De l'électrisation localisée, observations XCVIII-XCIX. — Schultz. Troubles de l'articulation et de la déglutition avec atrophie partielle de la langue, 1863.

stamment les lèvres avec leur mouchoir ; souvent même, la présence de cette salive épaissie est une telle gêne, que les malades se nettoient continuellement la bouche avec les doigts.

La paralysie du voile du palais aggrave singulièrement les désordres dus à la paralysie de la langue. L'articulation de certaines labiales, restée intacte, est modifiée : *b* et *f* sont prononcées comme *m* et *v*, et la voix devient nasonnée. Mais on peut encore faire prononcer *b* et *f* aux malades en leur pinçant le nez de façon à fermer l'orifice antérieur des fosses nasales et à forcer la colonne d'air à passer tout entière par la bouche, comme cela a lieu quand le voile du palais a conservé ses fonctions. La difficulté de la déglutition est considérablement augmentée par le rejet des aliments liquides par les fosses nasales ; il arrive souvent aussi que de petites quantités d'aliments ou de salive pénètrent dans le larynx et donnent lieu à des crises de suffocation très-pénibles. L'impossibilité de froncer les lèvres, de prononcer les voyelles *o* et *u*, de siffler, annonce la paralysie de l'orbiculaire. L'articulation des labiales devient également malaisée, le malade ne pouvant rapprocher suffisamment les lèvres. Cette paralysie de l'orbiculaire donne à la face un aspect spécial : la dimension transversale de l'orifice buccal s'agrandit, les sillons naso-labiaux se creusent, et la physionomie prend un air pleureur.

Quelquefois les lèvres s'écartent quand les malades pleurent ou rient et elles ne peuvent plus revenir à leur position normale. Les malades sont alors obligés de les ramener avec leurs doigts.

A la paralysie de l'orbiculaire s'ajoute parfois la paralysie du muscle de la houppe du menton, du carré et du

Hallopeau.

5

triangulaire des lèvres (1). Jamais M. Duchenne n'a constaté de paralysie de l'orbiculaire des paupières, du zygomatique, du canin, de l'élévateur de la lèvre supérieure, des moteurs des ailes du nez ni du buccinateur.

Lorsque cette paralysie de l'orbiculaire des lèvres s'est ajoutée à celle de la langue et du voile du palais, la parole devient absolument impossible, les malades ne peuvent plus faire entendre qu'un son unique *a*, ou un grognement inintelligible.

Postérieurement à l'apparition de ces diverses paralysies apparaît la paralysie des muscles ptérygoïdiens que suivent souvent de près les accidents cardio-pulmonaires. Cette paralysie se reconnaît à l'abolition des mouvements de diduction du maxillaire inférieur, les mouvements verticaux ayant conservé toute leur énergie.

Toutes ces paralysies se présentent habituellement à un égal degré d'intensité des deux côtés. Elles sont exactement symétriques. La luette n'est pas déviée, les commissures des lèvres sont également distantes de la ligne médiane, et la langue, lorsqu'elle conserve encore quelques mouvements, ne présente pas de déviation.

La contractilité électrique persiste à peu près comme à l'état normal.

M. Krishaber a signalé dans ces derniers temps, comme un phénomène précoce de la maladie, la perte de l'excitabilité réflexe de la membrane muqueuse du larynx, de la trachée, du pharynx et de l'œsophage. On peut impunément, et sans provoquer le moindre mouvement réflexe, toucher avec le nitrate d'argent, avec une sonde, les

(1) L'impossibilité de prononcer les voyelles *e* et *i*, attribuée par Duchenne à la paralysie de ces muscles, dépend de la paralysie de la langue.

cordes vocales et le larynx dans toute son étendue ; l'attouchement est perçu, en tant que sensation tactile, mais il ne produit aucun mouvement réflexe.

Dans un fait, l'attouchement des cordes vocales en provoquait le rapprochement, mais un rapprochement silencieux et presque lent, sans toux ni spasme. On pouvait même introduire une sonde dans le pharynx, l'œsophage, l'estomac et la trachée, sans provoquer ni toux ni vomissement (1). On peut affirmer que dans ces faits la communication entre le noyau du pneumogastrique, auquel aboutissent les filets centripètes émanés des parties que nous venons d'indiquer, et les centres conducteurs des mouvements qui produisent la toux et les vomissements, était interrompue (2).

Les troubles de la phonation consistent dans une altération de la voix causée par un état parétique des muscles intrinsèques du larynx. Rarement la voix est complètement éteinte, elle est seulement affaiblie. M. Duchenne a pu constater au moyen du laryngoscope le relâchement des cordes vocales. Les troubles respiratoires se manifestent par crises d'étouffement accompagnées de cyanose et de tendance à la syncope. Ces crises, qu'il ne faut pas confondre avec celles qui sont provoquées par la pénétration des liquides ou de parcelles alimentaires dans le larynx, se reproduisent de plus en plus fréquemment à mesure que la maladie progresse. Les efforts, les mouvements, la marche peuvent les provoquer, mais elles surviennent le plus souvent spontanément, aussi bien la

(1) M. Krishaber. L'anesthésie de la sensibilité réflexe du larynx comme signe précurseur de la paralysie labio-glosso-laryngée. (Gazette hebdomadaire, 1872.)

(2) Voyez p. 55.

nuît que le jour. En dehors de ces crises, les malades accusent souvent de la fatigue et un épuisement rapide de leurs forces lorsqu'ils essayent de parler; il semble que la puissance d'expiration soit affaiblie et ils accusent un sentiment de plénitude dans la poitrine, comme s'ils ne pouvaient expulser complètement l'air confiné dans les alvéoles pulmonaires. Duchenne attribue ces phénomènes à la paralysie des muscles de Reissessen.

A ces crises d'étouffement se joignent souvent des accidents cardiaques qui peuvent aussi se montrer isolément et revenir par crises. Ces crises consistent dans un sentiment de défaillance avec anxiété extrême et crainte de mort immédiate. Le pouls devient excessivement fréquent, faible, irrégulier et intermittent, la face est extrêmement pâle, le regard fixe et terne, et une syncope souvent mortelle se produit. C'est là une des terminaisons les plus fréquentes de la maladie.

+ Nous venons de décrire les divers accidents paralytiques qui se produisent dans le cours de la maladie suivant l'ordre que présente habituellement leur évolution. La langue, le voile du palais, les lèvres, les ptérygoïdiens, le larynx et les organes respiratoires et circulatoires sont frappés successivement suivant la marche ordinairement ascendante de la lésion bulbaire. Quelquefois, cependant, on voit les accidents débiter par le voile du palais, mais cela est exceptionnel.

Marche

Ces divers accidents se produisent lentement, progressivement, dans une période variant de quelques mois à deux ou trois ans, sans fièvre, sans troubles intellectuels, sans que la santé générale paraisse compromise autrement que par l'imperfection de l'alimentation. Cette imperfection de l'alimentation explique suffisamment l'état d'affaiblis-

sement extrême, d'amaigrissement et de marasme dans lequel tombent les malades qui ne peuvent plus qu'à grand peine avaler quelques aliments liquides et qui sont constamment en proie à une faim insatiable.

Il faut cependant, suivant M. Duchenne, tenir compte de la déperdition considérable de salive qui joue vraisemblablement un certain rôle dans la production de cet état d'épuisement.

S'il n'y a pas à proprement parler de troubles intellectuels, on doit cependant signaler un certain degré d'émotivité, les malades pleurent facilement, mais cet état ne s'explique que trop facilement par la situation si pénible dans laquelle ils se trouvent et dont ils ont parfaitement conscience.

La sensibilité des parties paralysées reste intacte dans ses divers modes jusqu'à la fin. La sensibilité gustative persiste en même temps que l'appétence.

La marche de la maladie est fatale, en ce sens qu'elle progresse constamment, ne rétrograde jamais et aboutit toujours à une terminaison funeste. La mort est le plus souvent rapide ou subite; elle survient par le cœur ou par le poumon; dans ce dernier cas, le malade succombe au milieu d'un de ces accès d'étouffements que nous avons décrits plus haut; dans le premier, elle peut être annoncée par une série de syncopes dont la durée et la gravité sont croissantes; il n'est pas rare que la syncope mortelle survienne inopinément, alors que rien en apparence ne pouvait faire présager une fin prochaine; M. Duchenne considère, à ce point de vue, la perte des mouvements de diduction de la mâchoire inférieure comme un signe pronostique des plus fâcheux; il a vu souvent l'apparition de ce symptôme précéder de peu de temps la terminaison fa-

tales; c'est que, dit-il, la paralysie des ptérygoïdiens indique que les lésions se sont étendues au noyau moteur de la cinquième paire, et une fois arrivées là, elles n'ont plus beaucoup de chemin à faire pour atteindre le noyau du pneumogastrique. Plusieurs fois, M. Duchenne a pu, d'après ce seul fait, prédire la fin prochaine des malades qu'il examinait.

Telle est la symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée isolée de toute complication.

Nous devons à l'obligeance de M. Duchenne la communication de deux observations encore inédites dans lesquelles se trouvent réunis les principaux traits du tableau que nous venons de tracer.

OBSERVATION I^{re} (inédite). — Paralysie glosso-labio-laryngée (1).

Mme O..., âgée de 64 ans. La maladie a débuté en juillet 1873. Pas d'antécédents dans l'espèce à noter. En 1874, après une fatigue, Mme O... a perdu connaissance; puis, en 1872, encore une fois syncope, sans aucun trouble dans la mémoire ou la parole.

En juillet 1873, tout à coup, le soir, grande difficulté dans la parole, insensible d'abord, puis qui a augmenté progressivement, avec difficulté dans la déglutition et sentiment de strangulation à gauche, surtout à la suite des émotions ou de la fatigue; en même temps, hémiplegie faciale, légère, incomplète, visible à la commissure gauche, avec conservation des mouvements des paupières; pas d'affaiblissement général. Mme O... dit ne pas sentir la fatigue, mais la famille s'aperçoit que, malgré sa grande activité, elle est moins forte. Mme O... a toujours été sujette à la constipation, qui a augmenté depuis quelque temps; aucun trouble psychique, toujours la mémoire est bonne. Le mouvement d'élévation de la pointe de la langue est difficile, elle ne peut atteindre la lèvre supérieure; les mouvements de latéralité sont impossibles de droite à gauche; certaines consonnes ne peuvent être prononcées, ce sont celles qui s'articulent avec la pointe et la base de la langue; difficulté extrême pour contracter l'orbiculaire des lèvres, comme pour donner un baiser ou pour siffler; diminution considérable de la force expiratrice; difficulté dans l'expiration, pas de déviation de la luette; pas de déformation des arcades du voile du palais; le

(1) Ce fait a été observé avec M. Liouville.

voile du palais se contracte au toucher assez fortement, d'une manière réflexe; conservation du goût; les boissons sont difficiles à avaler et reviennent quelquefois, soit par les fosses nasales, ou s'introduisent dans le larynx; difficulté pour débarrasser le larynx, souvent manque de respiration; la voix est nasonnée, le mouvement de diduction se fait un peu de gauche à droite, et pas de droite à gauche. Depuis son arrivée à Paris, les fonctions de ce muscle sont plus difficiles, la lèvre est inhabile à retenir les aliments.

Au dynamomètre, la force, à droite, mesure 11 kilog.; à gauche, 9 kilog. Pas d'atrophie.

Janvier 1875. A la dernière visite de Mme O..., la déglutition est devenue extrêmement difficile; elle ne vit qu'avec le jus de viande crue; la moindre émotion, le moindre mouvement provoque des palpitations avec étouffement. Cyanose de la face, le pouls ne peut plus se compter; ces accidents reviennent sans cause connue, spontanément, alors la malade éprouve une anxiété extrême et la crainte d'une mort subite.

La force expiratrice est extrêmement faible, la malade éprouve un besoin de se vider la poitrine en comprimant les côtés; très-causeuse de sa nature, elle est forcée de se taire et ne peut plus qu'écrire.

Le goût est parfaitement intact, la langue a conservé son volume normal, ainsi que sa contractilité électrique; la malade ne ressent pas la faiblesse, bien que sa famille dise qu'elle commence à s'affaiblir; pas la moindre trace d'atrophie sur aucun point du corps ou dans les éminences *thénar*; elle porte bien ses mains sur la tête, son intelligence est parfaite, aucune souffrance, sinon une anxiété dans la respiration.

L'auscultation n'accuse aucun râle, seulement l'expiration est courte; enfin la malade n'a pas conscience du danger de sa situation. Ces faits ont été observés avec moi par mes confrères, MM. Ball et Liouville.

La médication, tentée à une époque très-avancée de la maladie, a été la faradisation à intermittences lentes; elle a paru améliorer l'état de la malade au point de vue de la parole et de la déglutition. L'iodure de potassium a été administré concurremment.

Obs. II (inédite). — Paralyse glosso-labio-laryngée.

Pierre Delabrouille, âgé de 69 ans, habituellement bien portant, exerçait l'état de charron; il a été atteint, en 1853, d'une affection dite gastro-intestinale qui a duré 7 ans, et l'a forcé de quitter son état; cependant la santé était revenue assez bonne pour lui permettre de travailler aux champs.

Il y a six mois, il a commencé à éprouver de la difficulté pour parler, sans douleur ni mal de gorge; deux mois après, la salivation a

commencé et est devenue progressivement et rapidement abondante; en même temps difficulté pour avaler les liquides, et, plus tard, pour déglutir les aliments solides; ces désordres ont été en augmentant, sans douleurs, sans vertiges, sans troubles dans la locomotion et la nutrition. Actuellement, on observe les signes habituels dans la langue, lorsque le lingual est complètement paralysé; le malade peut cependant encore porter la langue en avant et sur les côtés en faisant un effort; la langue est assez large, mais un peu frangée sur les côtés; les mouvements de diduction de la mâchoire inférieure sont presque complètement abolis. L'expiration est un peu affaiblie, et le malade éprouve de la difficulté pour cracher ou pour se moucher; pas de troubles dans la circulation cardiaque, ni d'essoufflement. Aucun trouble fonctionnel vésical; intégrité de la force et de la nutrition musculaires, intelligence normale, pas de rire ni de pleurs involontaires sous l'influence des excitations morales. Intégrité de la contractilité électrique des muscles moteurs de la langue et des joues. L'orbiculaire des lèvres se contracte encore volontairement, mais sans force.

Nous citerons encore les cas suivants, comme des faits de paralysie glosso-labio-laryngée exempts de toute complication.

SCHULZ (Wiener med. Wochenschrift). Troubles simultanés de l'articulation, de la déglutition, avec atrophie partielle de la langue, 1863.

THILESEN. Et Tilfælde af Duchennes sygdom. Norsk. May for Lægerdsk. Dec 1866.

HÜBER. Beiträge zur Gesch. der Paral. lab. gl. lar. Deutsch Arch. für Klin med., 1867.

SCHAAF. Cas de paralysie labio-glosso-laryngée, suivie d'ataxie cérébelleuse, 1868, Strasbourg.

BLUMENTHAL. Réflexions sur la maladie décrite par Duchenne sous le nom de paralysie musculaire progressive des lèvres, etc. Soc. méd. de Paris, 1872.

DUCHENNE DE BOULOGNE. De l'électrisation localisée, 2^e édit.

TROUSSEAU. Clinique de l'Hôtel-Dieu.

De BONNEFOY (thèse de Paris, 1866). Observation recueillie dans le service de M. Trousseau.

— Observation communiquée par M. Duchenne.

D^r FUBINI. Gaz. med. di Torino, juillet 1868.

FOURNIER. Union médicale, avril 1867.

COPETTE. Archiv. génér. de méd., 1851.

HAMMOND. Treat. of dis. of nerv. syst.

Mais il arrive souvent que cette affection est associée à d'autres phénomènes indiquant une extension des lésions à une portion plus étendue du système nerveux central. Dans des cas exceptionnels, la paralysie affecte la partie supérieure de la face; c'est ainsi que dans le fait de Wachsmuth (1), la figure était lisse, sans ride et immobile, la paupière inférieure paralysée. De même dans l'observation suivante de M. Hérard (2), il existait, en même temps que les symptômes classiques de la paralysie glosso-labio-laryngée, une chute incomplète des paupières supérieures, plus marquée du côté gauche, et de l'affaiblissement de la vue :

Obs III.

Femme d'une trentaine d'années. La maladie a commencé insensiblement vers le mois de mai 1866 sans qu'elle puisse en soupçonner la cause. Disons seulement qu'elle était très-impressionnable et qu'elle avait subi de violents chagrins. Le premier symptôme observé a été une fatigue éprouvée après une lecture faite à haute voix, fatigue accompagnée d'un sentiment pénible de strangulation au niveau du larynx. Presque en même temps, la déglutition devenait difficile et la parole embarrassée. Ces phénomènes, d'abord intermittents, se reproduisaient surtout après des émotions, des contrariétés. Elle consulta, vers le mois de décembre de la même année, un médecin qui, constatant la grosseur du cou, rapporta tous les accidents au goitre et prescrivit des gargarismes astringents et des frictions avec une pommade iodurée.

Au mois de janvier 1867, au moment des règles, la difficulté de la déglutition augmenta d'une manière très-sensible et fut accompagnée

(1) Wachsmuth. Ueber progressive bulbar, Paralyse (Dorpat), 1864.

(2) Hérard. Bulletin de la Société médicale des hôpitaux, obs. II, 1868.

de nasonnement avec retour des boissons par le nez. Cette dysphagie devint bientôt tellement douloureuse que la malade préférait souvent se passer complètement de nourriture plutôt que de subir les angoisses résultant du passage du bol alimentaire. En même temps, l'articulation des sons étaient très-gênée ; la parole presque inintelligible ; la force expiratrice très-affaiblie ; les mouvements de la langue très-difficiles, sans être complètement abolis. Il en était de même des mouvements des lèvres, d'où résultait l'impossibilité absolue de souffler, de siffler, de retenir les aliments et quelquefois la salive. C'est alors qu'apparut un autre phénomène : la paupière supérieure gauche devenant de plus en plus faible finit par s'abaisser presque complètement sans pouvoir être relevée ; la vue diminua notablement ; il n'existait pas de strabisme. La malade ressentit, en outre, vers la même époque des envies fréquentes d'uriner et un engourdissement des deux mains, surtout de la main gauche, accompagné d'une diminution notable de la force musculaire. C'est quelques mois après que je vis la malade et je constatai les divers symptômes que je viens d'énumérer. Toutefois, une légère amélioration existait déjà ; la parole était moins embarrassée, les mouvements de la langue beaucoup plus faciles, la chute de la paupière moins complète. Cette amélioration alla en augmentant sous l'influence du traitement institué, et qui consista en vésicatoires à la nuque et iodure de potassium à l'intérieur ; toutefois, le progrès ne fut bien sensible que du jour où M. Duchenne, auquel j'avais adressé la malade, voulut bien la soumettre à un traitement méthodique par l'électricité. Cette amélioration n'a été que passagère (pendant le mois d'août et le mois de septembre). Depuis lors les accidents reparaissent comme en 1867. Et en revoyant la malade on a pu constater de nouveau la chute incomplète de la paupière gauche et même de celle la paupière droite, avec affaiblissement de la vue, le nasonnement, le défaut de contractilité du voile du palais, la demi-paralysie des lèvres, de la langue, surtout à la pointe, l'émission fréquente des urines, la faiblesse du bras droit, principalement dans les mouvements d'extension. Ce qui fatigue le plus la malade, c'est la sensation de plénitude de la poitrine. Elle ne peut prononcer une phrase sans reprendre plusieurs fois haleine. L'inspiration est facile, mais l'expiration est très-courte et très-faible. L'effort, quel qu'en soit le but est complètement impossible. La terminaison a été celle que faisait pressentir la nature de l'affection ; seulement, la mort n'a pas été la conséquence du développement progressif et de la marche fatale des lésions, comme cela se rencontre le plus habituellement. Ici, elle a été due à une brusque complication de grippe très-simple en apparence, mais très-grave en réalité, à cause des circonstances particulières au milieu desquelles elle est survenue. On comprend, en effet, que l'atro-

phie des racines du nerf spinal ayant pour résultat la paralysie des muscles expirateurs des bronches, les mucosités s'accumulent dans les tuyaux aërières et provoquent rapidement l'asphyxie. La malade, ayant été atteinte de la grippe, a succombé en quarante-huit heures.

§ 2 — *Forme bulbo-spinale. (Paralysie glosso-labio-laryngée avec atrophie musculaire progressive.)*

On a pu remarquer, dans l'observation précédente, que les troubles de la motilité avaient envahi les membres en même temps que la face; il y avait de l'engourdissement des deux mains et de la faiblesse du bras droit. On trouve des phénomènes analogues notés dans un grand nombre de cas.

Ces paralysies périphériques s'accompagnent habituellement d'atrophies musculaires, et, le plus souvent même, cette atrophie est le phénomène dominant. Lorsqu'elles apparaissent consécutivement aux symptômes bulbaires, il est ordinaire de les voir se manifester d'abord du côté des muscles les plus élevés des membres supérieurs ou des muscles du cou; ceux des avant-bras, des mains et des extrémités inférieures ne sont atteints que plus tard.

A côté de ces faits, on en trouve d'autres dans lesquels la maladie débute par les extrémités et se présente d'abord sous la forme d'une atrophie musculaire progressive; au bout d'un certain temps seulement la prononciation s'embarrasse, la déglutition devient gênée et l'on voit se développer tous les symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée. (1)

(1) M. Duchenne de Boulogne (ouvrage cité) dit qu'il a observé 13 fois des phénomènes bulbaires sur 135 cas d'atrophie musculaire progressive; on arrive à une proportion plus considérable si l'on examine à ce point de vue l'ensemble des cas qui ont

Les observations qui suivent sont autant d'exemples de cette forme mixte dans laquelle on observe simultanément la paralysie glosso-labio-laryngée et des paralysies ou des atrophies périphériques.

Obs. IV (inédiée, communiquée par M. Duchenne de Boulogne). —
Paralysie labio-glosso-laryngée.

Mme L..., d'une constitution délicate, d'un tempérament nerveux, mais d'une assez bonne santé avant ses grossesses. Après le premier enfant, maladie du sein qui a nécessité des incisions, cependant la santé était assez bonne jusqu'à l'apparition de la maladie actuelle.

En août 1872, sans cause appréciable, premiers troubles de la parole, sans avoir éprouvé d'inflammation de la gorge, sans pharyngite, sans fièvre, difficulté pour articuler certaines lettres; pendant six mois, troubles de la parole qui la rendaient difficile à comprendre et qui ont été en augmentant, cependant sans difficulté pour avaler ou respirer, sans faiblesse dans les membres. Au début, la maladie fut mécon nue. Un dentier avait été appliqué et avait occasionné une certaine gêne dans les mouvements de la mâchoire inférieure et une fatigue, en sorte que l'on avait été obligé d'abandonner le dentier. (La maladie n'en a pas moins marché.)

Il y a cinq mois, une consultation fit porter le diagnostic d'une paralysie glosso-labio-laryngée; à ce moment, la déglutition a commencé à être difficile, pour avaler les solides, et les liquides, passant par les nar rines, suffoquaient; mais, avant ces derniers phénomènes, salivation abondante qui ne peut plus être retenue; le goût, l'odorat sont intacts.

Aujourd'hui, la langue peut être tirée en avant, portée sur les côtés, mais les mouvements de latéralité sont déjà affaiblis, l'élévation de la pointe est abolie, encore un peu de froncement des lèvres; il y a six mois, voix nasonnée, pas de gêne de la respiration, l'expiration se fait avec faiblesse et ne permet pas de souffler une bougie, il y a encore un peu de force cependant; pas d'atrophie de la main, les mouvements de latéralité du maxillaire inférieur se font; faiblesse dans l'extension de la tête depuis six mois environ, au point d'obliger la malade à la soutenir avec sa main.

Il y a cinq mois, après la consultation, un traitement a été suivi; il consistait en frictions avec huile ammoniacale camphrée, vésicatoires,

été publiés. Ainsi donc tantôt les paralysies débutent par les nerfs bulbaires pour s'étendre consécutivement aux parties périphe riques, tantôt elles suivent la marche inverse, et, dans les deux cas, l'ensemble symptomatique finit par être identique.

électrisation de la langue, des lèvres, avec courants rapides ; pas de courants continus.

Ce traitement ne produisit rien ; je dois ajouter que les muscles extenseurs de la tête, surtout le splénius, étaient atrophiés, que la langue cependant n'était pas atrophiée, qu'elle réagissait sous l'influence de l'électricité, mais qu'elle présentait quelques contractions fibrillaires ; la déglutition des solides se faisait encore assez bien, les palpitations s'étaient présentées dans les derniers jours du traitement, la malade se trouvait assez bien, mais, en raison du défaut de mouvements de latéralité de la mâchoire inférieure et des palpitations récentes, je prévis une mort prochaine et subite ; j'en prévis l'un des fils qui vint chercher sa mère ; dix jours après, la malade mourait subitement par arrêt du cœur.

Obs. V (Stein, Deutsches Archiv, 6^e Bd).

R..., 53 ans, musicien, jouant dans les cérémonies de la clarinette et du trombone, se fatigue beaucoup à l'époque du carnaval de 1862.

Les jours suivants, ses parents remarquèrent que sa prononciation était indistincte, balbutiante, en même temps, gêne de la déglutition. Il continue son travail jusqu'en avril 1862, où il entre à l'hôpital.

La bouche est ouverte, la lèvre inférieure est pendante, laissant écouler un flot de salive. La langue, immobile sur le plancher de la bouche, peut à peine être portée au dehors ; elle est flasque, légèrement épaissie par places, agitée de mouvements fibrillaires. A peine peut-il prononcer quelques mots indistincts, la déglutition est difficile, le goût est conservé, mais la perception est lente. Relâchement des traits du visage.

Contractions fibrillaires rares du muscle deltoïde droit ; les autres muscles étaient sains : cependant la marche est un peu pénible. La sensibilité électro-musculaire est diminuée, la contractilité électrique est intacte.

Quelques mois après, la maladie s'est aggravée, la parole est devenue impossible, la langue plus atrophiée ; les contractions fibrillaires se sont étendues à l'avant-bras droit et au bras gauche. La contractilité électrique a diminué dans beaucoup de muscles, les fonctions digestives se font moins bien.

En février 1863, le malade est revu : depuis neuf mois, il ne peut plus travailler ; il ne peut plus rien avaler de solide, l'irruption des mucosités buccales dans les voies respiratoires et les quintes de toux empêchent tout sommeil.

La marche est gênée, la *jambe droite traînante*. Les joues sont pendantes, les lèvres écartées l'une de l'autre et laissant écouler de la salive en abondance. Les yeux sont saillants, les *paupières ne peuvent*

se fermer, l'inférieure est pendante et remplie de larmes. Contraction des pupilles; impossibilité de gonfler les joues et de siffler. L'atrophie de la langue est plus marquée à droite, où elle présente des saillies et des enfoncements alternatifs; la muqueuse amincie, laisse voir les muscles pâlis. Les mouvements fibrillaires sont plus forts à gauche et interrompus comme ils l'étaient auparavant à droite. Atrophie du voile du palais qui est pendant, flasque, la luette est gonflée. La déglutition, même de l'eau, amène des crises dangereuses de dyspnée. Intégrité des fonctions intellectuelles.

Après la langue, l'extrémité supérieure droite est atrophiée; le malade ne peut la porter à l'horizontale; les fléchisseurs des doigts et de la main sont le plus atrophiés. La main, très-amaigrie, est tout à fait en griffe.

La main gauche est bien moins malade: l'atrophie n'atteint que les interosseux médians.

Le membre inférieur droit est plus atrophié que le gauche, surtout dans les adducteurs et les extenseurs, à gauche seulement quelques mouvements fibrillaires. Au côté et à la poitrine, contractions fibrillaires, surtout à droite.

Le malade n'eut jamais ni douleurs ni crampes. Rien du côté du système digestif et circulatoire. La mort survint au milieu des symptômes d'œdème pulmonaire.

Obs. VI (Vosseeur, Trousseau et Bérard; Trousseau, Clinique de l'Hôtel-Dieu.)

Paralysie de la langue, de l'orbiculaire des lèvres, voile du palais immobile: paralysie des muscles de la face, du bras gauche, du diaphragme, des muscles abdominaux, de la vessie, du rectum. Le malade ne peut prononcer que la lettre *a*. Déglutition finalement impossible. Mort dans le délire.

Obs. VII (Duménil, Gaz. hebdom., 1867, obs. I).

Femme de 64 ans. — En 1863, voix nasillarde, peu intelligible. En décembre céphalalgie, douleurs de gorge. En avril 1864, langue plissée, avec contractions fibrillaires, se mouvant difficilement, impossibilité de siffler. Déglutition des liquides difficile, des solides plus difficile encore. Voix nasonnée, traînante, confuse.

En août, oppression considérable. Aggravation des phénomènes du côté de la parole et de la déglutition. *Atrophies musculaires disséminées*. La sensibilité et l'intelligence sont normales. Mort le 30 décembre 1864 par épuisement.

Autopsie. — Légère infiltration graisseuse des muscles linguaux. Les racines postérieures des nerfs spinaux, les origines des pneumogas-

triques, les glosso-pharyngiens, les linguaux sont normaux. Les hypoglosses, les spinaux dans leur trajet intrarachidien, les branches pharyngiennes du pneumogastrique et les racines antérieures cervicales sont atrophiées. Traces d'altération dans toutes les paires rachidiennes. Altération très-faible des faciaux; sympathique intact.

Obs. VIII (Trousseau, Clin. de l'Hôtel-Dieu; Union médicale de 1863, n° 120; Gaz. des hôp., 1860, n° 441.)

Langue et voile du palais complètement paralysés; les lèvres ne peuvent se contracter pour siffler, ni pour prononcer les lettres *a* et *u*. Marche pénible, lente, un peu titubante; *jambe droite plus faible que la gauche*. Déglutition pénible, écoulement de salive, voix nasillarde, plus tard aphonie.

L'intelligence paraît un peu déprimée. Etouffements en mangeant. Profond abattement. Mort dans un état d'asphyxie lente.

Obs. IX (Ollivier, Des atrophies musculaires, 1869; observation communiquée par M. Duchenne de Boulogne).

M. Waffer, 54 ans, consulte M. Duchenne en septembre 1863.

Dans le courant de mars 1861, affaîssement de la main avec amaigrissement d'abord du premier espace interosseux. Plus tard, les autres espaces, l'éminence thénar et la face antérieure des avant-bras sont atrophiés. Cette atrophie fut précédée d'une gêne de la langue pour la prononciation des lettres exigeant l'élévation de la langue.

En 1862, la déglutition des liquides et des solides devint difficile. Le membre inférieur droit fut pris dans l'hiver de 1861, et l'élévation de la pointe du pied ne tarda pas à devenir incomplète. En 1863, le membre inférieur gauche fut atteint à son tour.

Langue inégale, rugueuse, ratatinée. Mouvements complets, mais lents et embarrassés. Muscles de la face intacts, sauf quelques petites contractions fibrillaires.

Obs. X (Cruveilhier, Archives générales de médecine).

Femme âgée de 40 ans, atteinte de *paralysie avec atrophie musculaire des membres, surtout supérieurs*.

Paralysie des membres, de la face notable. Voix lente, monotone. Sensibilité et intelligence intactes. Au bout d'un an, tout mouvement est impossible. La paralysie s'étend aux muscles de la déglutition, de l'articulation et du larynx, puis au diaphragme, aux intercostaux. Un matin, le malade fut trouvé mort dans son lit.

Obs. XI (Deutsch. Archiv für klin. med., déc. 1866).

Femme de peine, à la fin de 1864, faiblesse du bras droit. A Pâques 1865, difficulté de la prononciation. A la fin de l'année, impossibilité presque complète de la parole et de la déglutition. En mars 1866, jeu de la physionomie et articulation des sons presque abolis : intégrité des muscles frontaux et palpébraux : paralysie de ceux du nez et des lèvres. Impossibilité de souffler, siffler, cracher. Mouvements faibles du voile du palais et de la langue. Réaction faradique normale. Langage incompréhensible. — *Paralysie du bras droit avec diminution de la contractilité électrique, engourdissement et fatigue des membres inférieurs*. Les troubles paralytiques augmentent peu à peu : l'intelligence reste nette. La mort survient par asphyxie en mai 1866.

Obs. XII (Duménil, Gaz. hebd., 24 juin 1859).

59 ans, paralysie incomplète du membre supérieur gauche. Un an après, paralysie de la langue, déglutition impossible. Perte du goût et du tact à la partie antérieure de la langue. Les muscles de la face paraissent moins énergiques. Douleur occipitale et cervicale.

Autopsie. — Atrophie des nerfs hypoglosses, faciaux et spinaux. Intégrité des muscles de la langue et de la face. Atrophie des racines antérieures des nerfs rachidiens. Muscles en général pâles, flasques, atrophies.

Obs. XII (recueillie par M. Gombault).

A. Duc..., institutrice, âgée de 56 ans, entrée à la Salpêtrière le 24 juin 1872, morte le 26 septembre de la même année, — a beaucoup souffert du froid et de la fatigue pendant le siège. — Début en avril 1871, par un affaiblissement progressif du membre supérieur gauche. Embarras de la parole à peu près à la même époque. — Pas de douleurs, pas de contracture dans les membres. — Etat actuel en 1872 : torticolis paralytique très-accusé avec courbures de compensation dans le reste de la colonne rachidienne. — Symptômes de paralysie labio-gloso-laryngée avec atrophie manifeste de la langue. — Gêne très-prononcée de la déglutition. — Les deux membres supérieurs, surtout le gauche, sont pendants, inertes, sans contractures. Les masses musculaires y sont atrophies à peu près uniformément partout; contractions fibrillaires très-prononcées. — La contractilité faradique non modifiée. A la main, disparition presque complète des éminences thénar et hypothénar. Il n'existe pas de déformation en griffe. — Membres supérieurs non atrophies; la station et la marche

ont été possibles presque jusqu'au dernier moment. — Mort rapide par le fait d'une pneumonie lobulaire.

Etat de la moelle épinière à l'autopsie. — Renflement cervical : à l'état frais, des corps granuleux existent en abondance exclusivement dans l'aire des cornes antérieures. Les cellules nerveuses motrices présentent là tous les degrés possibles de la dégénération pigmentaire. — Sur les coupes durcies, on retrouve cette même altération des cellules nerveuses. Beaucoup d'entre elles ne sont plus représentées que par un amas globuleux de pigment, et de nombreux îlots de désintégration granuleuse dans l'aire des cornes antérieures ; les faisceaux blancs ne présentent pas trace d'altération.

Rappelons, pour terminer l'énumération de ces faits, que M. Duchenne, de Boulogne, a vu treize fois l'atrophie musculaire progressive s'étendre aux lèvres et à la langue.

On peut partager en deux catégories les observations que nous venons de citer ; dans les unes, la paralysie labio-glosso-laryngée a ouvert la scène et les troubles périphériques de la motilité n'ont apparu qu'ultérieurement ; dans les autres, les symptômes périphériques ont été les premiers en date. Pour M. Duchenne, il n'y a là que des coïncidences ; il s'agit dans le premier cas de paralysies glosso-labio-laryngées compliquées d'atrophie musculaire ; dans le second, d'atrophies musculaires progressives étendues à la face ou compliquées de paralysie labio-glosso-laryngée. Il refuse, malgré la coïncidence fréquente des deux affections, de les rattacher à un même type morbide dont les altérations seraient localisées tantôt dans le bulbe, tantôt dans la moelle, tantôt simultanément dans ces deux organes.

Nous devons discuter cette question qui a soulevé de nombreuses controverses et dont la solution présente de réelles difficultés ; mais examinons d'abord quelles sont les altérations anatomiques dans les différents cas que nous venons d'énumérer.

Hallopeau.

Nous ne pouvons étudier à ce point de vue que les faits dans lesquels les troubles fonctionnels occupaient simultanément la sphère des nerfs bulbaires et celle des nerfs rachidiens, car il n'existe pas à notre connaissance un seul cas, en tout semblable au type de Duchenne, dans lequel on ait pu faire l'autopsie; dans la belle observation de M. Charcot (*Archives de physiologie*, 1870), il y avait des atrophies musculaires périphériques et les lésions portaient sur la moelle en même temps que sur le bulbe; dans le cas de MM. Duchenne et Joffroy, on avait noté un affaiblissement de la jambe droite et on a pu constater également que la moelle était malade, par conséquent ce n'était pas là non plus la maladie de Duchenne dans toute sa pureté.

C'est donc surtout à la forme mixte dont nous avons parlé en dernier lieu, à la paralysie glosso-labio-laryngée avec paralysies périphériques que se rapportent les observations anatomo-pathologiques publiées jusqu'ici. Nous ne tiendrons pas compte des faits antérieurs à ces dernières années; la plupart sont négatifs, mais on ne peut leur attribuer de valeur, car les lésions atrophiques n'amènent habituellement aucune modification dans l'aspect physique des centres nerveux, et il y a peu d'années seulement que les histologistes sont en possession des procédés techniques à l'aide desquels on peut étudier dans leurs moindres détails les altérations des cellules et des fibres nerveuses; nous laisserons pour le moment de côté les cas dans lesquels on a noté de l'induration du bulbe, car il s'agissait alors de paralysies symptomatiques d'une sclérose et non de la forme qui nous occupe actuellement; les seules altérations pour lesquelles ces autopsies anciennes aient une valeur réelle sont celles des

nerfs bulbaires; dans un cas de véritable paralysie glosso-labio-laryngée, Trousseau et Cruveilhier ont pu reconnaître que les racines nerveuses étaient atrophiées, et Trousseau avait même été conduit par ces faits à considérer cette maladie comme une atrophie progressive des nerfs bulbaires (1).

C'est à M. Charcot que revient l'honneur d'avoir indiqué le premier quelle est la lésion anatomique de la paralysie labio-glosso-laryngée; il a reconnu qu'elle consistait essentiellement en une atrophie des noyaux bulbaires en tout comparable à celle qu'il avait étudiée dans la paralysie infantile et que l'on avait trouvée également dans l'atrophie musculaire progressive; c'était là un fait considérable qui éclairait d'un jour tout nouveau la pathogénie d'une affection dont la nature réelle était restée jusqu'à ce moment inconnue. M. Charcot constatait, en même temps, l'atrophie des nerfs bulbaires, et l'atrophie d'un grand nombre de muscles. Les mêmes lésions ont été observées depuis par M. Joffroy dans un cas qu'il a étudié avec M. Duchenne de Boulogne.

Ces deux autopsies sont, croyons-nous, les seules dans lesquelles on ait fait jusqu'à ce jour un examen complet; les différentes observations qui ont été publiées récemment sous le même titre, appartiennent comme nous le verrons plus loin, à d'autres maladies du bulbe.

(1) On a publié plusieurs autopsies dans lesquelles on n'avait pu constater aucune altération du système musculaire, on ne saurait leur attribuer une valeur absolue, car M. Charcot a démontré que des muscles déjà profondément altérés pouvaient présenter leur aspect normal. On ne connaissait, avant ces dernières années, que l'atrophie graisseuse des muscles; or, on ne trouve souvent dans les amyotrophies d'origine spinale que l'atrophie simple des fibres avec prolifération cellulaire.

Voici le résumé de l'autopsie de M. Charcot, nous ne reproduirons pas l'observation clinique ; elle était conforme au type régulier de la paralysie labio-glosso-laryngée accompagnée de paralysies périphériques peu étendues.

Fait de M. Charcot (résumé).

Autopsie. Etat des muscles. — Les muscles propres de la langue se distinguent par leur pâleur et par une diminution évidente de leur consistance.

Au larynx, tous les muscles intrinsèques paraissent sains à l'exception des arythénoïdiens, des crico-arythénoïdiens postérieurs et des crico-thyroïdiens qui sont évidemment atrophiés, et présentent, çà et là, une coloration jaune très-manifeste. Les muscles crico-arythénoïdiens et crico-thyroïdiens du côté gauche, sont d'ailleurs notablement plus altérés que leurs congénères, et l'on remarque qu'ils portent, au voisinage de leurs insertions, de petites taches ecchymotiques.

Le muscle trapèze présente partout une teinte jaunâtre ; cette coloration anormale est surtout prononcée au niveau du bord antérieur gauche de la partie cervicale de ce muscle. En ce point les faisceaux musculaires sont très-pâles, très-friables et séparés par de petits amas de graisse.

La même altération se remarque à la partie antérieure du deltoïde du côté gauche (On avait constaté pendant la vie l'amaigrissement de ce muscle).

Etat des centres nerveux et des nerfs bulbaires. — Le bulbe en particulier et la protubérance offrent toutes les apparences de l'état normal. On n'y peut reconnaître aucune trace d'atrophie ou d'induration. La moelle, examinée à l'extérieur et sur des coupes faites à diverses hauteurs, paraît, elle aussi, tout à fait saine.

Les filets d'origine d'un certain nombre des nerfs bulbaires, à savoir l'hypoglosse, le pneumogastrique, le glosso-pharyngien et le spinal, apparaissent de chaque côté comme de minces filaments offrant une coloration légèrement grisâtre. Les racines de l'hypoglosse et celles du spinal surtout sont grêles. Quant aux troncs nerveux émanés de ces racines, ils paraissent être un peu moins volumineux que dans l'état normal, mais ils n'ont subi aucun changement de coloration.

B. Étude histologique. — *a. Muscles.* — Vers la pointe de la langue, là où les fibres musculaires étaient le plus pâles, la moitié peut être des faisceaux primitifs présentaient, sans avoir subi une réduction bien prononcée dans leur volume, un certain degré d'altération granuleuse, avec ou sans disparition de la striation en travers.

On constate ensuite, à l'aide de préparations colorées par le carmin, sur un très-grand nombre de faisceaux primitifs, une multiplication

très-évidente des noyaux du sarcolemme. Le tissu conjonctif interposé entre ces faisceaux présente à peu près partout des noyaux plus nombreux que dans l'état normal.

Il est remarquable que la prolifération des noyaux du sarcolemme est peut-être plus prononcée sur les gaines des faisceaux qui ont conservé la striation en travers et qui ne sont affectés qu'à un très-faible degré par la dégénération granuleuse que sur les faisceaux où cette dégénération est le plus marquée. Ça et là on rencontrait quelques gaines du sarcolemme, vides de substance contractile et remplies par des amas de noyaux. Ceux-ci présentaient quelquefois la forme en bissac. Enfin, sur quelques préparations, on observait des gaines revenues sur elles-mêmes et ne renfermant plus, dans leur cavité presque effacée, que des granulations d'apparence grasseuse ou des amas de noyaux.

L'altération granulo-graisseuse des faisceaux primitifs, l'absence de la striation en travers, et la prolifération des noyaux du périnysium et du sarcolemme se rencontrent sur toutes les autres régions de la langue, mais à un moindre degré qu'au niveau de la pointe.

Bien qu'ils aient conservé la coloration rouge de l'état normal, les muscles extrinsèques de la langue présentent tous, ça et là, quelques faisceaux primitifs où l'on reconnaît très-évidemment l'altération granulo-graisseuse et la multiplication des noyaux du sarcolemme ou du périnysium. On peut appliquer la même remarque aux muscles du pharynx qui, eux aussi, paraissaient sains à l'œil nu.

Quant aux muscles du larynx, ceux d'entre eux qui, à l'œil nu, offraient une teinte jaune très-manifeste — les crico-arthénoïdiens postérieurs, par exemple — présentaient l'altération granulo-graisseuse à peu près au même degré que la langue.

Les muscles du bras et de l'avant-bras, ceux de la main (éminences thenar et hypothenar), quoiqu'ils parussent à l'œil nu tout à fait sains, quant à la coloration et à la consistance, présentaient cependant, à l'examen microscopique, un bon nombre de faisceaux primitifs ayant perdu la striation en travers, et offrant l'altération granulo-graisseuse, ainsi que la multiplication des noyaux du sarcolemme à un degré plus ou moins prononcé.

Les fibres musculaires de coloration jaune provenant de la partie antérieure du trapèze et du deltoïde du côté gauche, outre l'altération granulo-graisseuse étendue à un très-grand nombre de faisceaux primitifs, offraient une accumulation de gouttelettes graisseuses volumineuses, interposées entre les faisceaux primitifs.

Les muscles des membres inférieurs (muscles de la cuisse, muscles plantaires), ont été examinés en plusieurs points. On y a constaté l'altération granulo-graisseuse de quelques faisceaux primitifs d'une manière très-manifeste.

Mais les faisceaux ainsi altérés étaient là moins nombreux qu'aux parties correspondantes des membres supérieurs.

β. *Nerfs crâniens.* — Sur toutes les préparations à l'état frais provenant des filets radiculaires très-grêles de plusieurs nerfs bulbaires, de l'hypoglosse par exemple, on constate, non sans étonnement, que les tubes nerveux ont conservé leur cylindre de myéline. On ne parvient pas à reconnaître d'une manière évidente l'existence de gaines vides et revenues sur elles-mêmes. De fines granulations, peu nombreuses d'ailleurs, sont uniformément disséminées sur toute l'étendue de quelques tubes nerveux. Nulle part elles ne sont réunies en amas, sous forme de corps granuleux. Les troncs des nerfs hypoglosse, spinal et pneumogastrique ne présentaient pas d'autre altération que ce même état granuleux de quelques tubes nerveux. Cette altération était très-prononcée sur le laryngé inférieur. Le phrénique et le grand sympathique cervical ont offert les caractères de l'état normal.

γ. *Examen des centres nerveux, préparations durcies par l'acide chromique et colorées par le carmin (1).*

Moelle épinière. — Renglement lombaire. C'est dans la substance grise et plus spécialement dans l'aire des cornes antérieures que toutes les altérations sont concentrées et encore n'occupent-elles là que les cellules nerveuses, car ici encore la névroglie est normale ou ne présente, tout au plus, que des traces peu évidentes de multiplication des noyaux.

Quelques-unes des cellules nerveuses ont conservé tous les caractères de l'état normal ; elles sont en petit nombre, puisqu'elles figurent pour un peu moins d'un tiers sur chaque préparation.

Elles se reconnaissent aisément aux particularités suivantes : Elles sont pourvues encore de leurs prolongements longs et déliés qui, comme la cellule elle-même, se colorent vivement et uniformément par le carmin. Le noyau et le nucléole sont bien distincts ; la petite quantité de pigment qu'elles renferment souvent à l'état normal ne s'est pas accrue.

Les cellules qui offrent le premier degré de l'altération se reconnaissent immédiatement à la coloration d'un jaune ocreux très-intense qu'elles présentent dans la plus grande partie de leur étendue. Cette coloration résulte de la présence de granules pigmentaires réunis sous forme d'amas et ne subissant pas l'influence du carmin. Les parties de la cellule qui n'ont pas été envahies par le pigment se colorent, au contraire, à peu près comme à l'état normal. Le noyau et le nucléole sont encore le plus souvent visibles et colorés, mais les prolongements sont en général très-courts, comme flétris, ou mieux ils

(1) Toutes les coupes qui ont servi à cette description ont été préparées par M. Pierret, élève du service.

ont complètement disparu. En même temps la cellule diminue de volume, elle tend à perdre ses contours anguleux, et acquiert une forme globuleuse.

A un degré plus avancé du processus morbide, la cellule amoindrie encore dans toutes ses dimensions, absolument privée de prolongements, n'est plus représentée que par un petit amas de granules jaunes. Le noyau et le nucléole ont complètement disparu en général. Il est des cas cependant où ce dernier persiste encore ; c'est alors la seule partie de la cellule qui ait conservé la propriété de se colorer par le carmin.

Enfin on trouve çà et là, sur des points autrefois occupés par une cellule, des granulations jaunes désagrégées, disséminées. C'est là sans doute le dernier terme de l'altération. En pareil cas on ne retrouve plus la moindre trace du noyau ou du nucléole.

L'altération des cellules ganglionnaires est uniformément répandue sur toute l'étendue des cornes antérieures ; elle ne s'attache pas spécialement à certains groupes de cellules ; de telle sorte que les cellules saines et les cellules malades, à divers degrés, sont partout entremêlées.

Coupes provenant des régions dorsale et cervicale. Les altérations des cellules sont les mêmes qu'à la région lombaire, plus accentuées seulement, surtout au renflement cervical.

2° *Région bulbaire.* — a. *Coupe faite immédiatement au-dessous du bec du calamus.* — Le noyau d'origine de l'hypoglosse, visible à ce niveau dans sa partie inférieure, présente des altérations très-prononcées qui, ici encore, portent exclusivement sur les cellules nerveuses ; la névroglie est intacte ; peut-être les vaisseaux y sont-ils plus volumineux qu'à l'état normal ; ils paraissent en tous cas gorgés de globules sanguins.

La majeure partie des cellules (les deux tiers environ) offrent, à tous les degrés, l'altération pigmentaire décrite plus haut, à propos des diverses régions de la moelle épinière. Les cellules altérées sont disséminées partout et mêlées aux cellules saines ; elles n'occupent pas un lieu de prédilection ; peut-être, cependant, sont-elles plus nombreuses qu'ailleurs, vers la limite externe du noyau.

En arrière et en dehors du noyau de l'hypoglosse, on peut étudier le groupe de cellules d'origine du spinal. Celles-ci, pour la plupart, ont conservé les caractères de l'état sain. Un bon nombre d'entre elles, cependant, ont subi à divers degrés l'altération pigmentaire, principalement vers la région externe du noyau. On sait qu'à l'état normal il existe, en ce point, quelques cellules plus ou moins fortement pigmentées, mais le nombre en est alors beaucoup plus restreint.

b. *Coupe faite à la partie moyenne des olives.* — Les cellules des circonvolutions de l'olive n'offrent pas d'altérations appréciables. Celles

qui constituent le noyau de l'hypoglosse à ce niveau sont, au contraire, lésées en grand nombre. — Les cellules d'origine du pneumogastrique ne paraissent pas aussi profondément altérées. — Entre le noyau de l'hypoglosse et celui du pneumogastrique se trouve dans cette région de petit groupe cellulaire que L. Clarke rattache au noyau du facial. Les cellules de ce groupe paraissent remarquablement petites et peu nombreuses. Elles n'offrent pas cependant l'altération pigmentaire.

Une coupe pratiquée un peu au-dessus de la précédente permet de constater que les cellules d'origine du glosso-pharyngien ne sont pas sensiblement altérées.

Les altérations qu'a constatées M. Joffroy (1) sont tout à fait semblables à celles dont nous venons de rapporter la description en ce qui concerne au moins les centres nerveux ; les muscles n'ont pu être examinés.

L'observation de M. Gombault (obs. 13) mérite d'être rapprochée des précédentes, au point de vue des lésions, aussi bien qu'au point de vue clinique ; les cellules motrices de la moelle épinière présentaient les mêmes altérations, malheureusement il n'est pas question du bulbe dans le court résumé qui en a seul été publié jusqu'ici (Charcot, *Leçon sur les maladies du système nerveux*, 1874). Le fait capital dans les deux cas était l'atrophie des noyaux bulbaires ; on avait soupçonné théoriquement une lésion de ces parties (Wachsmuth, ouvrage cité) ; on n'avait pu encore la démontrer.

Elles nous rendent facilement compte des phénomènes observés pendant la vie ; portant d'abord sur le noyau de l'hypoglosse, elles donnent lieu à l'embarras de la parole qui ouvre habituellement la scène ; puis elles s'étendent graduellement aux noyaux du spinal et du facial inférieur, et l'on voit se produire les troubles de la voix et l'atrophie des lèvres ; les cellules motrices du maxillaire inférieur

(1) Duchenne et Joffroy. Atrophie des cellules nerveuses de la moelle et du bulbe, *Archives de physiologie*, 1870.

sont envahies à leur tour et cette extension des lésions est annoncée par la paralysie des ptérygoïdiens; les altérations paraissent suivre ainsi une marche graduellement ascendante; mais elles ne peuvent guère remonter plus haut, car elles trouvent sur leur chemin le noyau du pneumogastrique, et dès que celui-ci est intéressé, on voit survenir ces syncopes et ces accidents dyspnéiques qui terminent habituellement d'une manière soudaine l'évolution de la maladie. On comprend, dès lors, comment les symptômes sont limités aux nerfs qui émanent de la partie inférieure du bulbe et épargnent d'habitude le facial supérieur, ainsi que les nerfs oculo-moteurs dont les noyaux sont situés plus haut que celui du pneumogastrique. On peut concevoir, cependant, que les altérations restent strictement circonscrites à la colonne motrice située sur les côtés de la ligne médiane, sans empiéter sur la colonne mixte placée plus en dehors, et qu'elles gagnent ainsi les parties de cette colonne qui donnent origine au facial supérieur; ainsi s'explique la paralysie des paupières dans quelques observations.

C'est évidemment cette lésion des noyaux qui domine tout l'ensemble pathologique. Elle est identique à celle que l'on observe dans l'atrophie musculaire progressive, et on peut lui appliquer sans réserve les conclusions auxquelles des études approfondies (1) ont permis d'arriver relativement à cette dernière. Il s'agit, dans les deux cas, d'une maladie qui porte primitivement sur les cellules nerveuses et en amène graduellement l'atrophie. Cette atrophie entraîne à son tour la dégénérescence des filets nerveux correspondants et des muscles auxquels ils se dis-

(1) Charcot. *Leçons sur les amyotrophies* et *Archives de physiologie*, passim.

tribuent. L'altération des cellules s'accompagne quelquefois dans la moelle d'un certain degré de sclérose secondaire des cornes antérieures (1); il n'en était pas ainsi dans les autopsies de paralysie labio-glosso-laryngée que nous avons relatées plus haut; l'atrophie cellulaire y existait seule, sans aucune altération du voisinage; il ne semble donc pas qu'il s'agisse là d'un processus inflammatoire.

Cette atrophie primitive des cellules ne se rencontre au bulbe que dans la paralysie labio-glosso-laryngée, (type Duchenne); cette maladie se trouve donc aussi nettement caractérisée par ses lésions que par la localisation de ses symptômes et leur évolution, et l'on peut affirmer qu'elle constitue, comme le soutient M. Duchenne (de Boulogne) une espèce morbide distincte.

Ce point établi, examinons quels sont les rapports de la paralysie labio-glosso-laryngée avec l'atrophie musculaire progressive. Nous trouvons dans la science, à cet égard, deux opinions: pour les uns, et nous sommes du nombre, ces deux maladies n'en font qu'une, elles ne diffèrent que par leur localisation. Pour les autres, la distinction entre les deux maladies doit être maintenue et c'est en se compliquant réciproquement qu'elles donnent lieu aux cas mixtes.

Cette manière de voir est celle de M. Duchenne et il invoque, à l'appui, un argument qui paraît d'abord décisif: l'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée, dit-il, ne peuvent être confondues, car celle-ci a pour symptômes principaux des paralysies sans atrophie, et celle-là des atrophies sans paralysies. Si la réalité de ces propositions était bien établie, il faudrait

(1) Hayem. Archives de physiologie, 1869.

évidemment se ranger à l'opinion de M. Duchenne, mais elles nous paraissent contestables.

Est-il prouvé qu'il n'y ait pas d'atrophie dans la paralysie labio-glosso-laryngée ? Si le plus souvent la langue semble avoir conservé son aspect normal ou paraît plus large et comme étalée, il est des cas, au contraire, et ils ne sont pas rares, où l'on a constaté qu'elle était ridée à sa surface, plissée longitudinalement et diminuée de volume ; ces faits sembleraient indiquer qu'il faut tout au moins admettre des paralysies simples et des paralysies avec atrophies ; M. Joffroy et M. Déchery adoptent cette division.

Elle ne nous paraît pas absolument justifiée, en ce sens que nous ne sommes pas convaincu qu'il existe réellement de ces paralysies labio-glosso-laryngées sans atrophies. Nous ferons remarquer d'abord que l'impuissance motrice ne porte primitivement que sur certains muscles de la langue, habituellement sur le lingual ; le génio-glosse ne se prend que beaucoup plus tard (Duchenne) ; or, le lingual ne tient que bien peu de place dans l'épaisseur de la langue, et l'on doit admettre qu'il peut être profondément altéré sans qu'il en résulte une modification apparente, surtout si l'on considère que la langue est entourée d'une muqueuse très-épaisse, qu'elle contient une charpente conjonctive bien développée et que les faisceaux du lingual se trouvent enchevêtrés avec ceux d'autres muscles qui ne s'atrophient que plus tard ou ne s'atrophient pas.

Nous ferons observer d'autre part que les atrophies musculaires ne produisent pas dans ces organes, dépourvus de squelette, les mêmes modifications d'aspect et de forme auxquelles elles donnent lieu dans les parties périphériques ; c'est ainsi que, d'après M. Du-

chenne, de Boulogne, l'atrophie de l'orbiculaire des lèvres se reconnaît au défaut de mobilité et à l'épaississement de ces parties; évidemment un observateur non prévenu et moins expérimenté que M. Duchenne croirait qu'il s'agit là d'une paralysie hypertrophique, et non d'une atrophie musculaire. Ces faits nous montrent qu'il ne faut pas trop nous en rapporter, pour ces organes, aux apparences extérieures et que la langue peut être atrophiée sans que son aspect soit sensiblement modifié; l'observation de M. Charcot nous en fournit la preuve: la langue n'avait pas paru, pendant la vie, notablement atrophiée; on avait noté seulement que ses bords étaient en certains points plissés et ridés; l'autopsie montra cependant qu'un grand nombre de faisceaux primitifs présentaient un certain degré d'altération granuleuse, avec ou sans disparition de la striation en travers; on put constater en même temps, sur un très-grand nombre de faisceaux primitifs, une multiplication évidente des noyaux du sarcolemme; on rencontrait enfin des gânes vides de substance contractile et remplies par des amas de noyaux ou de granulations graisseuses.

On ne peut donc conclure de l'intégrité apparente de la langue à l'absence d'atrophie, et la légitimité de la distinction, dans la paralysie labio-glosso-laryngée, d'une forme atrophique et d'une forme paralytique ne nous paraît nullement démontrée.

Est-il plus vrai qu'il n'y ait pas de paralysie dans l'atrophie musculaire progressive? M. Duchenne lui-même ne soutient pas cette opinion d'une manière absolue, car nous trouvons dans le chapitre qu'il consacre à l'étude de l'atrophie musculaire progressive le passage suivant: « Est-ce à dire que le muscle qui souffre ainsi dans sa

nutrition conserve toute la puissance de contractilité dont il pouvait jouir à l'état normal avec la même quantité de fibres? Ce n'est pas ce que j'ai voulu dire. Je comprendrais difficilement au contraire qu'un tel travail morbide laissât complètement intacte la force musculaire. J'ai constaté quelquefois qu'elle avait *diminué* notablement et qu'elle *n'était* pas en rapport avec le volume des muscles. »

Il faut aller plus loin, et reconnaître qu'il peut se produire, dans la maladie appelée atrophie musculaire progressive, des paralysies sans atrophie; les recherches anatomo-pathologiques, rapprochées de l'observation clinique, l'ont positivement démontré.

Dans le cas de M. Hayem par exemple, il a été reconnu à l'autopsie que le diaphragme, les grands dentelés, les sterno-cléido-mastoïdiens, les scalènes et les intercostaux, dont on avait nettement constaté la paralysie, étaient à peu près sains, à l'exception d'un certain amaigrissement, et que tous étaient composés de fibres musculaires parfaitement striées (1).

L'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée se traduisent donc toutes deux, simultanément, par de l'atrophie et de la paralysie des muscles; la paralysie peut dominer dans un cas, l'atrophie dans l'autre, mais on ne saurait trouver dans ce fait la base d'une distinction radicale entre les deux affections; et nous pensons même, comme nous l'avons indiqué plus haut que la différence est plus apparente que réelle et qu'elle tient surtout à la localisation des lésions de la paralysie labio-glosso-laryngée dans des organes ou l'atrophie

(1) Hayem. Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive Archives de physiologie, 1869.

musculaire se traduit moins facilement que dans les membres par des changements d'aspect et de forme.

M. Duchenne oppose encore à la doctrine de l'identité ce fait que l'atrophie musculaire progressive se développe souvent sous l'influence de causes que l'on ne retrouve pas dans l'étiologie de la paralysie labio-glosso-laryngée. Si l'atrophie musculaire avait une cause constante bien déterminée, nous attacherions beaucoup d'importance à cet argument, mais il n'en est rien, et l'étiologie de cette affection, comme celle de la plupart des maladies des système nerveux, est encore entourée d'une obscurité profonde. Peut-être d'ailleurs ne serait-il pas impossible de trouver au contraire quelque rapports à ce point de vue entre les deux affections.

Il est en effet deux ordres de causes qui semblent pouvoir également lui donner naissance : ce sont, d'une part, les émotions morales dépressives, les chagrins profonds, et d'une autre part, les fatigues réitérées de certains muscles.

Nous voyons ainsi dans l'observation de Stein, les symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée survenir chez un individu qui s'était fatigué pendant plusieurs jours à jouer des instruments à vent dans des fêtes pendant le carnaval ; chez un autre malade, l'affection a débuté après une lecture prolongée à haute voix ; il sera peut-être possible en examinant les sujets à ce point de vue, de trouver dans l'exercice exagéré des muscles primitivement atteints la cause première de la maladie ; la fatigue réitérée de ces organes entraîne nécessairement la fatigue de leur appareil d'innervation centrale ; chaque secousse musculaire répond à une excitation partie du noyau moteur ; on peut donc supposer qu'à la longue, l'abus de la fonction peut

entraîner chez un sujet prédisposé des modifications dans la nutrition du centre nervo-moteur et devenir l'origine de ce processus atrophique à marche lente qui est l'essence même de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Les considérations que nous venons d'exposer montrent qu'en réalité, ni l'étiologie ni la symptomatologie, ne peuvent fournir les bases d'une distinction entre l'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée.

Il nous reste à démontrer que ces deux maladies doivent être rattachées à un même type morbide.

Les principaux arguments qui militent en faveur de cette manière de voir, sont les suivants :

1° Elles coïncident fréquemment ; l'on voit aussi souvent la paralysie labio-glosso-laryngée, se compliquer d'atrophies périphériques que l'atrophie musculaire progressive se compliquer de phénomènes bulbaires.

2° Dans les deux cas, l'affaiblissement de la motilité coïncide avec une conservation relative de la contractilité électro-musculaire.

3° Dans les deux cas, il y a souvent coïncidence de paralysie et d'atrophie musculaire.

4° Dans les deux cas, la marche des accidents est constamment et fatalement progressive.

5° Dans les deux cas, on trouve des lésions identiques des centres nerveux, des nerfs et des muscles et le processus anatomique consiste essentiellement en une atrophie primitive des noyaux moteurs.

Ainsi donc les deux maladies ont le même siège anatomique et la même marche, elles provoquent des troubles fonctionnels de même nature et elles coïncident très-fréquemment.

En présence de ces faits, nous croyons pouvoir affirmer sans témérité, qu'elles ne diffèrent que par leur localisation et qu'elles appartiennent à un seul et même type morbide. Il y aurait dès lors avantage à renoncer aux dénominations d'atrophie musculaire progressive et de paralysie labio-glosso-laryngée et à les remplacer par une expression d'un sens plus général, impliquant une définition.

Le titre d'atrophie primitive chronique des noyaux moteurs, mis en tête de ce chapitre, nous paraît répondre à ce *desideratum* ; on lui distinguera une forme bulbaire, une forme spinale et une forme mixte ou bulbo-spinale, suivant que les lésions seront limitées au bulbe, limitées à la moelle, ou généralisées, et ces formes correspondront exactement à la paralysie labio-glosso-laryngée, à l'atrophie musculaire progressive et aux formes compliquées de M. Duchenne (1).

L'atrophie primitive des noyaux moteurs se produit souvent dans la moelle d'une manière aiguë, et elle donne lieu alors à l'ensemble symptomatique décrit sous le nom de paralysie infantile ; nous n'avons pas à nous en occuper ici, car il ne semble pas qu'elle s'étende jamais à la région bulbaire ; il n'en existe pas jusqu'ici, à notre connaissance, d'observation authentique.

(1) Les bases de cette classification se trouvent indiquées dans les leçons de M. Charcot et dans le travail de MM. Duchenne et Joffroy (Archives de physiologie, 1870).

CHAPITRE III.

DES PARALYSIES DANS LES SCLÉROSES DU BULBE.

§ I. — *Sclérose latérale amyotrophique.*

A côté des atrophies primitives des noyaux bulbaires nous devons placer les atrophies secondaires qui sont provoquées par la propagation à la substance grise de lésions inflammatoires; elles se rattachent aux espèces morbides connues sous les noms de *sclérose latérale amyotrophique*, de *paralysie générale spinale*, de *scléroses en plaques disséminées* et de *pachyméningite cervicale hypertrophique*. La sclérose de la *paralysie générale* semble également pouvoir donner lieu à des paralysies bulbaires.

Les atrophies secondaires de la *sclérose latérale amyotrophique* et de la *paralysie générale spinale*, ont ce caractère commun, qu'elles peuvent se produire dans toute la hauteur de l'axe rachidien; elles donnent lieu à des amyotrophies généralisées qui offrent des caractères très-analogues à ceux de l'atrophie musculaire progressive avec quelques différences cependant; elle coïncident, en outre, en raison des lésions qui existent simultanément dans la substance blanche, avec des troubles divers de la motilité.

La fréquence des phénomènes bulbaires est très-inégale dans les deux maladies dont nous parlons; tandis qu'ils ne manquent guère dans la sclérose latérale, on ne les rencontre qu'exceptionnellement dans la paralysie générale

Hallopeau.

spinale. Nous les étudierons successivement dans ces deux affections.

La *sclérose latérale amyotrophique* est caractérisée anatomiquement par de la sclérose symétrique des cordons latéraux et de l'atrophie scléreuse des cornes antérieures ; les lésions des cellules nerveuses sont les mêmes que nous avons signalées dans l'atrophie primitive des noyaux.

M. Charcot (1) en résume ainsi les caractères cliniques :

« 1° Parésie sans anesthésie des membres supérieurs, accompagnée d'émaciation rapide de l'ensemble des masses musculaires, et précédée quelquefois d'engourdissements et de fourmillements. La rigidité spasmodique s'empare, à un certain moment des muscles paralysés et atrophiés et détermine des déformations permanentes par contracture.

2° Les membres inférieurs sont envahis à leur tour. Il s'y produit, en premier lieu, sans accompagnement d'anesthésie, une parésie qui, progressant promptement, fait que, en peu de temps, la station et la marche sont impossibles. A ces symptômes se joint une rigidité spasmodique, d'abord intermittente, puis permanente, et compliquée parfois d'*épilepsie spinale tonique*. Les muscles des membres paralysés ne s'atrophient qu'à la longue et jamais au même degré que ceux des membres supérieurs.

La vessie et le rectum ne sont point affectés ; il n'y a pas de tendance à la formation des eschares.

3° Une troisième période est constituée par l'aggravation des symptômes bulbaires. »

Ceux-ci sont très-analogues à ceux que nous avons étudiés dans la paralysie labio-glosso-laryngée, et il doit en

(1) Charcot. Leçons sur les maladies du système nerveux, 1874, p. 240.

être ainsi puisque, dans les deux cas, les lésions envahissent lentement et successivement les mêmes parties.

Les troubles de la parole et de la déglutition causés par la paralysie de la langue sont habituellement les premiers en date; viennent ensuite successivement les symptômes liés à la paralysie des muscles qu'amènent les nerfs laryngés et le facial inférieur; la mort survient, comme dans la maladie de Duchenne, par le fait des accidents dyspnéiques ou des troubles circulatoires qu'entraîne la propagation des lésions au noyau du pneumogastrique. Nous n'insisterons pas sur cette description, car nous ne pourrions que répéter ce que nous avons dit à propos de la maladie de Duchenne. Les observations suivantes reproduisent les principaux traits du tableau que nous venons de tracer.

La première est celle dans laquelle les altérations des noyaux bulbaires ont été pour la première fois étudiées.

Obs. XIV (Charcot et Joffroy, Archives de physiologie, 1869).

Catherine Aubel. La malade fait remonter le début de l'affection au 6 septembre 1864, après une couche. A cette époque, impossibilité de se lever, les jambes sont trop faibles.

Vers le 1^{er} octobre, embarras de la parole.

Le 11 septembre 1865, paralysie de la partie inférieure de la face, impossibilité de siffler ni souffler; parole presque inintelligible, voix nasonnée.

La langue est ratatinée. Sa face dorsale est le siège de mouvements fibrillaires; les mouvements sont difficiles, surtout l'élévation vers le palais. La salive s'écoule continuellement.

Constriction pharyngienne et déglutition difficile. Rien au cœur ni aux poumons.

Etat des membres. — Atrophie des bras et de l'avant-bras. Les éminences thénar et hypothénar sont surtout affectées, les mouvements sont limités et lents. Les symptômes sont surtout prononcés à droite. Pas d'anesthésie.

La malade ne peut marcher ni se tenir debout; les membres inférieurs sont amaigris, mais sans déformation.

Un grand nombre de muscles sont le siège de contractions fibrillaires, aux membres supérieurs.

Tels sont les symptômes en 1865. Ils persistent sans changement notable jusqu'en 1869. Ils ont seulement augmenté peu à peu.

Le 5 février 1869, asphyxie grave et subite; la malade succombe le 11 février après avoir présenté une légère amélioration momentanée.

Autopsie. — Système musculaire. — Muscles des joues et du menton, pâles, jaunâtres et atrophiés; les muscles de la langue sont aussi atrophiés, leur couleur est jaune à la pointe, rouge au contraire dans l'épaisseur de l'organe.

Atrophie des muscles de l'épaule, du bras et de l'avant-bras, surtout du deltoïde et des muscles de la main.

Ces caractères sont moins marqués au tronc et aux membres inférieurs.

Système nerveux périphérique. — Racines antérieures très-grêles, à teinte grisâtre. Ces lésions sont surtout marquées à la région cervicale. Les racines postérieures sont saines.

Le facial et l'hypoglosse présentent cette même teinte grisâtre.

Système nerveux. — La moelle, à l'état frais, ne présente aucune altération appréciable, si ce n'est une diffuence excessive dans une étendue de 5 centimètres au niveau du renflement dorso-lombaire.

Examen microscopique.

Système musculaire. — Consistance des fibres augmentée. Fines granulations foncées, brillantes en quelques endroits, insolubles dans l'acide acétique et la potasse. Ces granulations sont très-nombreuses sur quelques points et masquent alors les stries. Le volume des fibres normal parfois offre souvent une diminution notable, ainsi, certaines fibres offrent un diamètre 4 ou 5 fois plus petit que normalement. Le tissu conjonctif est en prolifération. Division en fragments de la substance musculaire. Ces différentes lésions sont surtout prononcées dans les muscles de la langue, de la main et sur le deltoïde.

Système nerveux. — Dans la substance grise, les lésions occupent d'une manière presque exclusive les cornes antérieures, où elles s'accroissent surtout par l'atrophie profonde et la disparition d'un bon nombre de grandes cellules nerveuses.

Dans la substance blanche, les altérations qui sont celles de la sclérose respectent d'une façon absolue les faisceaux blancs postérieurs. Par contre, elles ont envahi, bien qu'à des degrés divers, la presque totalité des faisceaux antéro-latéraux dans toute la hauteur de la moelle: mais, même au niveau du renflement cervical, où elles présentaient le plus d'extension, elles se montraient beaucoup plus prononcées que partout ailleurs, symétriquement, de chaque côté de la

moelle, dans un espace nettement circonscrit, correspondant à la partie la plus postérieure des faisceaux latéraux. En ce point, dans toute l'étendue d'une région qui, sur les coupes transversales, figure un triangle limité en dedans par la corne grise postérieure correspondante, en dehors par la pie-mère, le processus de prolifération conjonctive a atteint un assez haut degré d'intensité pour produire l'atrophie de la plupart des tubes nerveux; beaucoup, parmi ces tubes, se montrent là dépouillés de leur cylindre de myéline, et en sont réduits au cylindre. D'autres ont disparu complètement sans laisser de traces. Au contraire, sur tous les autres points des faisceaux antéro-latéraux, la lésion scléreuse est beaucoup moins avancée, car elle n'est représentée que par l'épaississement qu'ont subi les principales trabécules conjonctives, et, dans les espaces que celles-ci circonscrivent, on reconnaît aisément que les tubes nerveux ont conservé les caractères normaux. Des coupes faites au niveau des olives et au-dessous montrent une altération atrophique et même une destruction complète des cellules des noyaux d'origine de l'hypoglosse. Tandis que, d'après Clarke, on compte de 40 à 50 cellules dans un de ces noyaux, chez notre malade 3 ou 4 seulement sont intactes, les autres sont profondément altérées ou disparues.

Obs. XV (Gombault, Archives de physiologie, 1872, p. 509). — Sclérose symétrique des cordons latéraux de la moelle et des pyramides antérieures dans le bulbe. — Atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle. — Atrophie musculaire progressive. — Paralyse glosso-laryngée.

Elis. P..., 58 ans. Infirmerie de la Salpêtrière, le 11 juillet 1871, dans le service de M. Charcot.

En juin 1870, marche difficile : paralysie de la main gauche et affaiblissement de la droite. Léger embarras de la parole. Déglutition facile.

Etat le 20 sept. 1871. Face hébétée. Salive coulant de la bouche, toujours ouverte. Gêne de l'orbiculaire des lèvres, du mouvement de déduction des mâchoires, de la mastication. Abolition de l'articulation des mots. Intelligence conservée dans une certaine mesure. Langue petite, ratatinée, avec mouvements fibrillaires, presque entièrement paralysée. Gêne de la déglutition moins prononcée, mais très-marquée. Impuissance motrice complète du membre supérieur gauche, moindre du côté droit : contracture notable. Lésion moindre des membres inférieurs. Sensibilité intacte. Contractilité électrique troublée.

L'affaiblissement fait de rapides progrès : impossibilité de l'alimentation. Ectasie. Mort le 25.

Autopsie. — Dégénérescence granulo-graisseuse plus ou moins avancée des muscles de la face et des membres; à la langue, rien.

Les *nerfs bulbaires* présentent quelques rares fibres dégénérées.

Bulbe. — Substance grise: dégénération pigmentaire et atrophie consécutive des cellules des noyaux bulbaires, surtout de l'hypoglosse. Olives normales. Névrogliie intacte. Substance blanche: sclérose nette de toute l'étendue des pyramides antérieures. Intégrité des racines nerveuses dans le trajet intra-bulbaire. Au niveau de l'entrecroisement, la sclérose envahit la partie supérieure des cordons latéraux; les cornes antérieures sont très-dégénérées.

Moelle. — Dans les cordons antéro-latéraux, sclérose des faisceaux blancs occupant des points symétriques dans chaque moitié de la moelle. Intégrité des cordons postérieurs et des racines antérieures. Les cornes antérieures de la substance grise présentent la même lésion que les noyaux bulbaires, en diminuant de haut en bas. La colonne de Clarke est atteinte: les cornes postérieures sont respectées.

Obs. XVI (Leyden, Ueber progressive bulbaer Paralyse. Archiv für Psych., 1870).

Blanchisseuse, 44 ans. 8 accouchements normaux. Dans l'été de 1866, douleurs d'estomac, vomissements sanguins, faiblesse persistante. En novembre 1867, commence la faiblesse et l'amaigrissement de la main gauche, allant presque à l'épaule, avec faible participation de la main droite. Mouvements lents de la langue. Sensation de tension dans les muscles de la mastication. En juin, trainement de la jambe gauche. Jusqu'en juin 1869, progrès notable de la maladie. Paralyse presque totale de la langue et des lèvres: difficulté de la déglutition, paralysie des bras, parésie des jambes. Contractilité électrique conservée jusque dans les muscles atrophiés de la main. Pas de troubles de la sensibilité et des sphincters. Enfin les jambes se paralysent totalement: attaques de dyspnée, dont l'une entraîne la mort.

Atrophie grasseuse des racines de l'hypoglosse, des vagues, du facial, des nerfs rachidiens supérieurs. Lésion étendue des lésions antéro-latérales et de la substance grise antérieure. Cordons postérieurs normaux.

Obs. XVII (Duménil, Gaz. hebdomadaire, 1867).

Martin (Félicité), entrée le 8 février 1860 à l'hôpital général de Rouen. La faiblesse des membres remonte à sept ans. Membres supérieurs très-atrophiés et très-amaigris; membres inférieurs atrophiés, non amaigris. Parole mal articulée, nasonnée, peu distincte. Déglutition difficile. Langue normale, agitée de mouvements fibrillaires.

Bouche légèrement déviée à gauche. Sensibilité et intelligence intactes. Aux muscles des jambes, la contractilité électrique est presque complètement abolie. Quelques soubresauts de tendons ; quelques contractures. Mort par congestion pulmonaire le 29 janvier 1867.

Autopsie. — Atrophie variable des muscles. Aspect criblé des circonvolutions centrales. Les cordons antéro-latéraux dans les régions cervicale et dorsale ne sont représentés que par une mince couche de substance blanche. Noyau d'infiltration sanguine dans le cordon antéro-latéral droit (région dorsale) ; amincissement des racines, des hypoglosses et des spinaux, ainsi que des racines antérieures et des nerfs rachidiens.

Microscope. — Atrophie des racines des hypoglosses, des spinaux, des racines antérieures des nerfs rachidiens. Dans les cordons antéro-latéraux, le tissu conjonctif étouffe les tubes nerveux qui sont peu nombreux, surtout dans les cordons antérieurs. Intégrité des cordons postérieurs. Le canal central a complètement disparu et paraît comblé par un amas de globules granuleux. La substance grise est parsemée d'une grande quantité de noyaux ovalaires, granuleux. Corps amyloïdes au milieu de la commissure et dans les cordons antéro-latéraux.

Dans le bulbe, tubes nerveux correspondants aux pyramides antérieures présentent la même lésion que les cordons antéro-latéraux. Les noyaux sont sillonnés de nombreux vaisseaux. Les cellules de la substance grise qui limitent le calamus sont dépourvues presque toutes de prolongements.

Le même travail de M. Duménil renferme une autre observation analogue.

Dans tous ces cas les lésions ont commencé par la moelle, pour s'étendre graduellement au bulbe ; mais il n'en est pas toujours ainsi ; il semble que, pour la sclérose latérale amyotrophique comme pour l'atrophie primitive des noyaux moteurs, on puisse distinguer une forme ascendante et une forme descendante ; nous citerons à l'appui de cette proposition les observations suivantes de MM. Maier, Otto, Barth, Hun et Leyden.

Ces faits ont été publiés sous différents titres par leurs auteurs ; M. Charcot les considère comme des cas bien nets de sclérose latérale amyotrophique.

Obs. XVIII (Maier, Virchow's Archiv, 1874, 61^e Bd.).

L'affection débute en mars 1868 par les symptômes de la paralysie bulbo-glosso, et plus tard atrophie de la langue en 1869, paralysie progressive des membres et atrophie musculaire disséminées; puis tremblement et crampes dans les membres; convulsions chroniques généralisées, surtout du côté gauche; douleurs périphériques; contraction de la main gauche et des doigts, dyspnée; œdème des membres inférieurs, paralysie des muscles de la nuque, la tête tombe sur la poitrine. Le malade meurt par le poumon en 1870.

Autopsie. — Atrophie des muscles de la langue; atrophie musculaire périphérique; sclérose des cordons antéro-latéraux sclérosés et atrophie des cornes antérieures et des noyaux du bulbe, racines de l'hypoglosse, du spinal et du pneumogastrique atrophiées. Nous relèverons dans ce fait l'existence d'accès de convulsions généralisées qu'il est permis de rattacher, en l'absence d'autres lésions de l'encéphale, aux altérations du bulbe.

Obs. XIX (Archiv der Heilkunde, 1871, p. 124, Otto Barth). —

Atrophie musculaire lipomateuse (paralysie musculaire pseudo-hypertrophique de Duchenne).

Homme âgé de 44 ans, ouvrier en cigares, Début de la maladie en 1867, envahissement des extrémités. En janvier 1870, à l'entrée du malade à l'hôpital, marche et station impossibles; parole difficile, déglutition lente et pénible. Les muscles paralysés sont insensibles aux courants continus et induits. Figure sans expression, jeu de la physionomie pénible; ptosis. Respiration gênée (22 à la minute). Cœur normal. Dans la suite de la maladie, les troubles de la déglutition, de la respiration et de la parole s'accroissent; les mouvements de la tête et des membres supérieurs et inférieurs deviennent de plus en plus difficiles. Le 21 mai 1870, survient de la fièvre et de la dyspnée; la parole est incompréhensible, et la mort est amenée le 23 mai par une pneumonie de la base droite.

Autopsie. — Du côté du système nerveux, pas de lésion du cerveau. Lésions de la moelle, disséminées irrégulièrement dans les cordons blancs, sous forme de parties gélatineuses. Il n'est pas fait mention du bulbe.

Obs. XX (Hun, Labiogl. lar. paral. Amer. journ. of insanity, 1871).

— Sclérose spino-bulbaire.

Autopsie d'un homme de 50 ans, dont l'histoire fut intéressante. La maladie débuta en mai 1869 par écoulement de la salive, troubles de

la parole ou de la lecture. Un mois après, troubles de la prononciation. L'automne suivant, la parole était nettement lente, languissante et réfléchie, mais correcte, et sa voix prit un ton nasillard. En 1870, voyage dans l'Amérique du Nord, où il fit inutilement un traitement par l'électricité; aggravation continue. En juin 1870, perte de la parole, difficulté de la déglutition, toux et dyspnée; la langue paralysée pouvait à peine être portée au-devant des dents: bon appétit. Paralysie partielle des muscles des deux bras, surtout le gauche: douleurs dans les pouces, les bras, la nuque. Intelligence intacte, facilité aux émotions, au rire et aux pleurs. Il pouvait écrire en appuyant le coude sur la table, mais non se mouvoir: marche facile. — En juillet, il traîne un peu ses jambes en marchant: la motilité diminue peu à peu dans les bras et les jambes; il ne peut plus monter ou descendre les escaliers (Nov.). La déglutition devient de plus en plus difficile. Son écriture devient illisible. Endécembre, frisson intense suivi d'une chaleur vive et de paralysie complète du bras gauche, œdématisé. Pendant le mois, contracture des mains et des bras, et à la fin œdème des pieds. Vue, ouïe, appétit intacts. Le 4 janvier 1871, Hun vit le malade, traité jusque-là par le Dr Jowler: Dyspnée intense, paralysie complète, sauf un léger soulèvement de la tête et un mouvement faible de la main droite, vue et ouïe intactes; parole perdue, bouche ouverte, respiration faible, toux de temps en temps. Pouls 90, régulier. Paralysie complète et légère. Flexion des deux bras. Douleur quand on étend les doigts, jambes paralysées; œdème des pieds et des genoux, la déglutition difficile amène de la toux; retour des aliments par le nez. Mort le soir suivant.

Autopsie. — Épaississement de la dure-mère, adhère au cerveau. Injection et œdème de la pie-mère. Hyperémie cérébrale. Intégrité de l'olfactif, optique, oculo-moteur, auditif, glosso-pharyngien; le pathétique était mince, le trijumeau gauche aplati, mou, grisâtre; le droit, épais et hyperémié. L'oculo-moteur était atrophié, surtout à gauche. Atrophie et coloration grise des faisceaux. Atrophie nette de l'access. Les hypoglosses réduits à quelques fibres minces; hyperémie du cervelet, intégrité des corps striés et couches optiques. Le bulbe et la protubérance plus fermes qu'à l'état normal. Injection forte des méninges rachidiennes, cordons antérieurs atrophiés, surtout à gauche; à la coupe, coloration rosée de la substance grise des cornes antérieures, du cordon antérieur et latéral gauche.

A l'examen microscopique, le siège de la maladie se trouva surtout vers le bulbe, au niveau du plancher du 4^e ventricule. Hypertrophie considérable de la névroglie, étouffant en partie des cellules ganglionnaires qui forment les noyaux du facial et de l'hypoglosse. Dans la moelle, on constate une sclérose, des cordons antérieurs et latéraux.

Hallopcau.

Les cellules multiplaires des cornes antérieures paraissent diminuées de volume, et quelques-unes racornies et pigmentées.

OBS. XXI (Leyden, Ueber progressive bulbaer Paralyse, Arch. für Psych., 1870. Résumé).

Servante, 53 ans. En octobre 1867, attaque de dyspnée, puis difficulté des mouvements de la langue; au courant de l'année, trouble de la parole; de la déglutition et écoulement abondant de la salive. Douleurs dans l'occiput, le front, le cou. A cette époque, faiblesse et atrophie du bras gauche. En janvier 1869, faiblesse de la jambe gauche. En mars 1869, difficulté presque absolue de la prononciation, gêne très-marquée de la déglutition. Attaques de dyspnée; douleurs de tête, du cou et des bras. Légère amélioration par l'électricité. Mort par péritonite.

Atrophie des racines de l'hypoglosse, du crâne, du facial. Lésion des cordons antéro-latéraux, remontant à travers le bulbe jusqu'à la moelle allongée.

OBS. XXII (Leyden, Archiv für Psych.). — Paralyse bulbaire progressive, 1871. — Résumé.

H..., 62 ans. Depuis quinze ans difficulté de la déglutition, par accès. En 1868, après refroidissement, gêne de la prononciation; cinq mois après, salivation abondante, puis gêne de la mastication. En 1869, paralysie des lèvres, puis de la joue gauche. En octobre, langage intelligible; en janvier 1870, trouble très-marqué de la déglutition. Crampes dans les mollets, puis faiblesse croissante des muscles du ventre et du rachis, de la jambe gauche. En juillet 1870, faiblesse des muscles de la nuque.

Examen le 21 novembre 1870. — Physionomie blafarde: effacement du sillon naso-labial, tremblement de la lèvre inférieure pendante; difficulté à fermer la bouche; traits un peu tirés à gauche; impossibilité de siffler, de souffler. Atrophie notable de la langue, appliquée sur le plancher de la bouche et agitée de mouvements fibrillaires. Mastication très-difficile. Déglutition très-difficile. Langage articulé à peu près impossible. Affaiblissement des muscles de la nuque. Atrophie surtout des membres supérieurs. Démarche lente et hésitante. Aggravation progressive. — Mort trois ans après le début, le 17 juin 1871.

Autopsie. — Atrophie de la moelle, limitée aux parties motrices antérieures, s'étendant jusqu'à la moelle allongée, à son maximum dans les cordons latéraux. La substance grise des cornes antérieures présente des cellules graisseuses et ratatinées.

L'atrophie des nerfs est surtout marquée dans l'hypoglosse, réduit

presque à rien; très-notable aux origines du vague, du spinal, du facial.

§ 2. — *Paralysie générale spinale.*

Avant de montrer sous quelle forme les paralysies bulbaires peuvent se présenter dans cette affection, nous devons rappeler, comme nous l'avons fait pour la sclérose latérale amyotrophique, quels en sont les principaux caractères : elle débute généralement par des paralysies disséminées qui se compliquent rapidement de perte de la contractibilité électrique et d'atrophie musculaire ; elle peut affecter primitivement les membres supérieurs ou les inférieurs, les frapper en totalité, ou se limiter à quelques muscles ; sa marche est remarquable par son irrégularité ; il se produit, à des intervalles plus ou moins éloignés, des aggravations brusques suivies d'une amélioration graduelle, qui peut dans certains cas faire croire à une guérison : celle-ci n'est pas d'ailleurs impossible ; M. Duchenne nous a cité un fait (communication orale) dans lequel elle a été définitive ; le pronostic est donc beaucoup moins sévère que dans les autres formes de myélite.

La paralysie générale spinale se distingue de la sclérose latérale amyotrophique, au point de vue clinique, par l'absence de contractures et l'abolition de la contractibilité électrique : au point de vue anatomique, par la diffusion des lésions qui occupent, en même temps que les cornes antérieures, le tissu péri-épendymaire et souvent aussi la substance blanche antéro-latérale, (1) les phénomènes bul-

(1) Hallopeau, Etude sur la sclérose diffuse péri-épendymaire, 1869; — Etudes sur les myélites chroniques diffuses, Arch. de méd., 1871-1872. — Les observations que nous avons réunies dans le tableau qui termine ce dernier travail se rapportent à des

bares y sont moins fréquents. M. Duchenne ne les a notés que dans deux observations (1), encore y étaient-ils peu accentués; les malades éprouvaient de l'embarras dans la parole, de la gêne dans la déglutition ou la mastication, et c'était tout.

Cet ordre de symptômes a présenté une tout autre importance dans la belle observation que viennent de publier MM. Cornil et Lépine; nous donnons une analyse détaillée de ce fait qui ne peut manquer de jeter une vive lumière sur l'histoire clinique et anatomique de la paralysie générale spinale.

Obs. XXII. — Sur un cas de paralysie générale spinale antérieure subaiguë, suivi d'autopsie, par MM. Cornil et Lépine.

Résumé de l'observation. — D..., âgé de 27 ans, entre le 7 mai 1873, salle Saint-Charles, n° 2 (service de M. le professeur Sée). Constitution bonne, santé habituelle parfaite, pas d'antécédents héréditaires; pas de syphilis. Dans ses antécédents personnels, on relève seulement qu'il aurait eu, dans son enfance, un affaiblissement des membres inférieurs qui dura quelque temps, et fut suivie d'une guérison complète.

Pendant le siège de Paris, il servit comme garde national et eut beaucoup à souffrir du froid, pendant trois mois. Dès le mois de décembre 1870, il commença à éprouver de la faiblesse dans le membre inférieur droit; il ne pouvait soulever le pied et marchait en fauchant; pas de douleur, mais des contractions fibrillaires dans les muscles du membre. Au mois de septembre, le membre inférieur gauche s'est pris. En mai 1872, la faiblesse avait beaucoup augmenté; le malade tombait souvent; puis, il eut besoin de deux cannes pour marcher. L'hiver suivant, les muscles sacro-lombaires furent atteints. Le malade ne pouvait se redresser s'il était dans le décubitus; à cette époque, il pouvait travailler avec ses deux bras; mais, en janvier 1873, il commença à ressentir une grande faiblesse dans les deux bras, il ne pouvait les soulever et avait de la peine à les étendre fortement.

A son entrée, on constate que toutes les grandes fonctions se font cas de natures diverses, mais il en est plusieurs qui sont pour nous des faits de paralysie générale spinale. (Faits de Laboulbène, de Schüppel, de Thedicum et Clarku, etc.

(1) Duchenne de Boulogne. Loc. cit., obs. LXXXI et LXXXII.

normalement, sans en excepter la fonction génésique. A l'aide de deux cannes, le malade peut encore se tenir debout et même faire quelques pas en glissant ses pieds sur le sol; dans le décubitus, il ne peut soulever les pieds. La motilité des membres supérieurs est moins atteinte; cependant le malade peut difficilement porter la main gauche à sa bouche. Flaccidité générale, pas de douleur; sensibilité normale partout, face et sens absolument intacts. Quoique l'embonpoint soit conservé, on constate, et le malade a remarqué lui-même, dans les membres et dans le tronc une certaine diminution de volume des masses musculaires; mais cette diminution est générale, elle porte sur l'ensemble, et il n'y a pas de déformation, comme dans l'atrophie musculaire progressive (type Duchenne, Aran); il n'existe pas davantage d'attitudes vicieuses, si ce n'est un léger degré d'abaissement de la pointe du pied (produit par le poids des couvertures et la prédominance du triceps sural), et un certain degré de flexion des doigts dans la paume de la main (à cause de la prédominance des fléchisseurs), mais il n'y a jamais eu de contracture véritable, parce que le triceps sural, ainsi que les fléchisseurs des doigts, se trouvaient eux-mêmes dans un état d'altération analogue à celui de leurs antagonistes, ainsi qu'on pouvait s'en convaincre par l'exploration faradique. Cette exploration, pratiquée à deux reprises, a montré que tous les muscles des différentes masses musculaires des membres, ainsi que les pectoraux et divers autres muscles du tronc, présentaient une diminution de la contractilité plus ou moins marquée, très-nette pour tous, et allant pour quelques-uns jusqu'à l'abolition à peu près complète.

De concert avec M. Duchenne (de Boulogne), nous avons, à l'aide de son emporte-pièce histologique, examiné des fragments de tissu musculaire du jambier antérieur et du droit antérieur de la cuisse. Ces deux muscles se trouvaient, à peu de chose près, dans le même état; nous n'avons pas rencontré de fibre musculaire absolument saine; toutes présentaient un certain degré de dégénération granuleuse avec conservation de la striation transversale. En observant, pendant quelque temps les membres et le tronc, on remarquait facilement des contractions fibrillaires plus ou moins prononcées. Malgré l'absence d'antécédants syphilitiques, le malade a été soumis au traitement par les frictions mercurielles, puis par le sirop de Gibert, enfin par l'iodure de potassium.

Diverses autres médications ont été tentées, mais sans succès; la paralysie atrophique est allée progressivement pendant les mois suivants, et bientôt les membres inférieurs du malade sont devenus inertes, *sans roideur*. Il n'a pas tardé à cesser de pouvoir manger lui-même; enfin, vers le mois de mai, ont apparu des symptômes bulbaires, une diminution de la contractilité du voile du palais, une difficulté constante de la déglutition, différentes sensations dans

l'arrière-gorge, que le malade ne pouvait nettement expliquer. De plus, au moment de son réveil, il avait, dit-il, une singulière accélération de la respiration ; mais nous n'en avons jamais été témoin. Enfin il y avait une diminution très-certaine de la sécrétion salivaire, la bouche était toujours sèche. Pas de diminution de l'appétit ; chaque jour le malade mangeait au moins 300 grammes de viande crue, pas d'amaigrissement ; au contraire, la face était devenue plus grosse.

A partir du moment où se sont manifestés les symptômes bulbaires, on a commencé à appliquer, de temps en temps, des pointes de feu, sur la colonne vertébrale, principalement à la région centrale et à la nuque. Ces cautérisations, très-superficielles, étaient répétées aussi souvent que le permettait l'état de la peau, en général, tous les huit jours. Sous leur influence, il y a eu, pendant quelques semaines, un temps d'arrêt dans le développement des symptômes bulbaires ; le malade affirmait qu'il avalait plus facilement et qu'il « respirait » mieux. Nous avons noté deux ou trois fois, quelques heures après une cautérisation de la nuque, une salivation abondante.

Malgré cette apparente rémission, la maladie a continué sa marche envahissante. Environ six semaines avant la mort, une certaine difficulté de la déglutition s'était ajoutée à la paralysie des membres. Cette gêne tenait à une paralysie de la langue et des muscles du palais, qui se traduisait en outre par certains troubles dans la prononciation, par l'accumulation, dans la bouche, d'une grande quantité de salive visqueuse. Ces phénomènes s'aggravaient de jour en jour, l'articulation des mots et la déglutition devinrent de plus en plus difficiles à exécuter. Un phénomène nouveau survint d'ailleurs bientôt, c'est la paralysie de l'orbiculaire des lèvres : la bouche était élargie transversalement, les lignes naso-labiales s'étaient creusées et arrondies par l'action des élévateurs de la lèvre supérieure, ce qui donnait à la physionomie un air pleureur. La bouche restait quelquefois entr'ouverte et laissait écouler la salive dont elle était remplie.

Rien ne paraissait anormal dans l'étendue et dans le rythme des mouvements respiratoires ; il en était de même de l'appareil cardiaque. Ce n'est que deux jours avant la mort que survint le premier accès de suffocation. Le malade éprouva un sentiment d'angoisse inexprimable, avec contraction pénible vers la gorge ; les battements du cœur, précipités d'abord, ne tardèrent pas à se ralentir, puis à s'affaiblir de plus en plus. En même temps, les mouvements de la respiration devenaient toujours plus rares. On parvint cependant à ranimer le malade, on l'électrisa. Le 24 décembre, les accidents de l'avant-veille reparurent et emportèrent le malade. La lésion s'était sans doute étendue aux noyaux d'origine du pneumogastrique.

Autopsie, faite le 24 novembre 1874, vingt-quatre heures après la mort.

Pas de liquide ni d'adhérence des plèvres, une cuillerée environ de liquide louche opaque dans le péricarde.

Le péricarde pariétal est le siège d'ecchymoses, et d'épaississement bien notable sur toute sa surface. Le péricarde viscéral présente aussi un petit pointillé ecchymotique et des ecchymoses saillantes.

Le cœur est vide de caillots, son volume est normal. Toutes les valves sont suffisantes et normales. Le poumon gauche un peu emphysémateux; ecchymoses très-peu nombreuses à la surface de la plèvre.

Poumon droit, également emphysémateux. Estomac normal, sauf de petites ecchymoses sur la muqueuse.

Foie très-congestionné, volume normal, beaucoup de sang sort de ses vaisseaux, et la couleur est d'un rouge uniforme. Pancréas normal. Crosse de l'aorte (16 cent. de longueur), aspect normal. Rein gauche très-congestionné d'un rouge acajou, uniforme aussi bien dans la substance corticale que dans la substance médullaire. Corpuscules visibles et assez gros. Rein droit, idem. Vessie normale, revenue sur elle-même. Rien dans la dure-mère; pas de ramollissement, rien du côté des enveloppes; la protubérance et la moelle ont leur aspect normal. La substance grise cérébrale est d'une couleur assez foncée, évidemment congestionnée. Piqueté assez intense à la section de la substance blanche. La pie-mère cérébrale est congestionnée et se détache facilement; très-peu de liquide dans les ventricules. Des coupes pratiquées en tous sens font voir que la substance cérébrale est partout parfaitement normale. Idem pour le cervelet. Muscles du mollet absolument atrophies et pâles. Beaucoup de graisse dans le tissu cellulaire qui sépare les faisceaux musculaires atrophies. Le nerf crural paraît normal au premier aspect.

Examen histologique de la moelle.

La partie inférieure de la moelle, examinée à l'état frais, le jour de l'autopsie a montré dans la moelle en bonillie, une quantité considérable de corps granuleux. Ces cellules granuleuses d'un volume variable, les unes de la grosseur des cellules lymphatiques, les autres plus volumineuses, étaient disposées sous forme de manchons opaques autour des vaisseaux, dans leur gaine lymphatique, et répandus partout dans le tissu nerveux.

Notre attention était attirée naturellement sur l'état des cellules motrices et de la substance grise. Dans la partie ramollie, il était impossible de voir la limite entre la substance grise et la substance blanche à l'œil nu. En étalant une portion du tissu nerveux, prise au centre de la masse, on voit une grande quantité de cellules nerveuses très-volumineuses, pourvues d'un grand nombre de prolongements, et possé-

dant un noyau volumineux et un nucléole; le tout parfaitement normal.

Ces cellules sont peu pigmentées, ce qui est en rapport avec l'âge peu avancé du sujet. A la partie supérieure de la moelle, là où la distinction à l'œil nu de la substance grise et de la substance blanche était possible, sur une préparation faite en prenant un point de la substance grise, nous avons rencontré aussi quelques cellules nerveuses motrices normales, au milieu d'un tissu formé de fibrilles minces et de petites cellules à noyau rond ou ovalaire à protoplasma grenu. Les vaisseaux sanguins montraient là, comme dans la portion ramollie des corps granuleux disposés suivant leur longueur, surtout sur les vaisseaux pris au centre de la moelle.

Les nerfs rachidiens étaient atrophiés partout, ceux des racines antérieures étaient relativement plus minces que ceux des racines postérieures et ils étaient gris, semi-transparents, tandis que ces derniers étaient blancs et opaques. A l'examen microscopique fait à l'état frais, les tubes nerveux des racines antérieures sont extrêmement minces et pour la plupart dépourvus de myéline, mais ils ne présentent pas de granulations graisseuses. Le tissu conjonctif de ces nerfs est embryonnaire.

La moelle a été placée dans l'acide chromique, mais elle a durci difficilement et lentement, si bien qu'aujourd'hui le bulbe et la protubérance ne peuvent pas encore être bien examinés, mais nous pouvons cependant présenter aujourd'hui des préparations de la moelle bien démonstratives au point de vue des lésions essentielles, nous réservant de compléter l'observation dans une publication ultérieure.

Dans la portion ramollie située au-dessous du renflement lombaire, les sections transversales montrent que les rapports des parties sont bouleversés de telle sorte qu'on voit à côté des tubes nerveux coupés en travers des tourbillons de tubes obliques ou longitudinaux. Le centre de la coupe présente toujours une section du canal de l'épendyme qui est partout bien conservé avec ses cellules cylindriques en place dans toute la hauteur de la moelle. Ce canal représente dans son intérieur un amas de cellules rondes au centre de la couche des cellules cylindriques, et il est dilaté, tout en conservant sa forme ovoïde ou allongée transversalement. En avant du canal de l'épendyme on trouve un îlot ou deux îlots distincts de substance uniformément colorée par le carmin, contenant des cellules rondes et petites, et des éléments nerveux qui représentent la substance grise antérieure isolée, au milieu de tubes nerveux altérés et n'offrant à considérer aucune cellule nerveuse. Nous disons néanmoins que c'est là un vestige de la substance grise antérieure, parce qu'elle se trouve du même côté du sillon transversal de l'épendyme que le sillon antérieur. Il ne reste rien de la commissure, mais on trouve sur les côtés et même

en arrière de l'épendyme un amas de cellules nerveuses parfaitement conservées, très-volumineuses, avec leurs prolongements multiples et n'ayant pas de rapport de continuité avec les îlots de substance grise antérieure. Les préparations de ce segment ramolli diffèrent les unes des autres, en ce sens que toute substance grise manque sur certaines d'entre elles, aussi bien en avant qu'en arrière du canal central. Les sections faites à travers le renflement lombaire montrent les cornes antérieures à peu près aussi volumineuses qu'à l'état normal, mais leurs cellules manquent complètement, ou peu s'en faut, dans toute la partie antérieure de la corne antérieure, et celles en petit nombre qui sont encore reconnaissables à leur noyau ovoïde et à leur nucléole sont relativement très-petites. Le groupe des grandes cellules placées sur les côtés et un peu en arrière de l'épendyme, et à l'extrémité latérale et postérieure des cornes antérieures est en grande partie conservé intact avec ses grosses cellules normales, pourvues de leurs nombreux prolongements. Les cornes postérieures ne présentent rien à noter.

Dans la région dorsale de la moelle, les cornes antérieures sont généralement inégales, de forme différente, et l'atrophie des cellules y est plus prononcée du côté droit que du côté gauche. La différence de forme est due à des épanchements de globules rouges autour des vaisseaux, dans leur gaine lymphatique et dans des lacunes, au centre desquelles se trouve un vaisseau. Comme, après la série de modifications subies par la moelle par la macération dans l'acide chromique, dans l'alcool pur, l'essence de térébenthine et le baume, les corps granuleux ne se voient plus ; que d'un autre côté, nous les avons trouvés en grand nombre à l'état frais, il est probable que ces lacunes contenaient primitivement aussi des corps granuleux.

La corne antérieure, qui est le siège de ces lacunes, est aplatie d'avant en arrière, parce que ces lacunes, suivant le trajet des vaisseaux sanguins, sont généralement allongées dans le sens transversal. Le vaisseau qui se trouve au centre de ces lacunes est rempli de globules rouges, éléments qu'on rencontre aussi en grand nombre accolés au bord externe ou en amas dans l'intérieur des lacunes, en partie vides, du reste, par suite du mode de préparation. Dans les cornes ainsi altérées, les cellules nerveuses manquent complètement, ou bien on en voit quelques-unes à la partie postérieure de la portion aplatie, et elles sont elles-mêmes atrophiées et allongées dans le sens de la pression. Sur certaines préparations on en voit une, deux ou trois, dans toute la portion antérieure de la corne antérieure ; sur d'autres, il n'y en a point. Mais, toujours le groupe des grandes cellules nerveuses de la colonne de Clarke, à la partie postérieure interne et externe de la corne antérieure, est conservé intact. La partie la plus altérée des cornes antérieures est constituée par un tissu fibroïde, montrant,

Hallopeau.

soit des lacunes précédemment décrites, soit simplement des vaisseaux à parois sclérosées, remplis de sang, dilatés, et entre les fibrilles du tissu existent de très-nombreuses cellules de la névroglie, rondes ou ovoïdes.

L'altération est, à peu de chose près, la même dans les cornes antérieures de la moelle au niveau du renflement cervical; les lacunes, toutefois, n'y existent pas; et, au milieu de la substance grise, beaucoup plus abondante, on trouve encore, en avant des cornes antérieures, quelques cellules nerveuses, atrophiées, mais reconnaissables. Il y a toujours quelques grandes cellules conservées intactes, entre la corne antérieure et la corne postérieure.

En outre de ces lésions portant sur les cornes antérieures et consistant en une sclérose ou inflammation chronique avec atrophie des cellules nerveuses, épaissement des vaisseaux, corps granuleux, lacunes péri-vasculaires, pleines de sang, il y avait, du haut jusqu'en bas de la moelle, une altération des cordons latéraux de la substance blanche. Les cordons postérieurs sont remarquablement normaux; des faisceaux de tubes nerveux, situés les uns en dehors, les autres en dedans des cornes postérieures, montrent leur cylindre axe plus volumineux qu'à l'état normal et leur myéline également très-épaisse. Mais, ce qu'il y a de plus remarquable dans la substance blanche, c'est une sclérose diffuse à la région cervicale, au pourtour de la corne antérieure, et qui se limite à la région dorsale et à la région lombaire, à la moitié postérieure des cordons latéraux de chaque côté. Dans la région malade, les tubes nerveux sont irréguliers, les uns de diamètre normal, les autres atrophiés et séparés par des bandes plus épaisses qu'à l'état physiologique. Celles-ci, constituées par un tissu finement fibrillaire, montrent de petits noyaux colorés par le carmin. Cette sclérose confine à la substance grise de la corne postérieure. Mais elle ne s'avance que rarement jusqu'à la surface de la moelle. Elle occupe le même siège que la sclérose dégénérative qu'on observe au-dessous d'une section de la moelle, ou à la suite d'un foyer cérébral ayant détruit le centre gris du cerveau. Lorsqu'elle arrive à la surface, ou près de la surface de la moelle, elle s'accompagne d'un petit cercle de sclérose limitée. Tout nous porte à penser, d'après ces premiers examens, que cette sclérose des cordons blancs postéro-latéraux, est consécutive à l'atrophie des cellules nerveuses des cornes antérieures.

On a donc trouvé dans ce fait, comme dans l'observation de paralysie générale spinale que nous avons publiée sous le titre de sclérose diffuse périépendymaire et plusieurs cas analogues, des lésions diffuses de la névroglie très-

prononcées dans le centre de la moelle, et de la sclérose des cornes antérieures avec atrophie des cellules. Le fait essentiel dans ces cas est donc, comme nous avons déjà cherché à l'établir (travail cité), l'atrophie secondaire des cellules motrices.

Au point de vue clinique, la paralysie bulbaire consécutive aux paralysies périphériques a été le trait saillant de cette observation ; elle a présenté des caractères très-analogues à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée ; ici, comme dans la sclérose latérale amyotrophique, elle a été provoquée par la propagation au bulbe des lésions inflammatoires. L'état des noyaux n'a pas encore été constaté, mais nul doute qu'on n'y découvre les mêmes lésions de sclérose atrophique que nous avons déjà décrites.

Nous avons trouvé dans la littérature médicale un certain nombre d'observations de sclérose bulbo-spinale qui ont été recueillies à une époque où les différentes formes de myélites n'avaient pas encore été séparées, et qu'il est difficile de classer aujourd'hui ; elles nous paraissent toutes se rapporter, soit à la paralysie générale spinale, soit à la sclérose latérale amyotrophique ; mais ces affections sont tellement voisines que nous ne saurions rattacher à l'une plutôt qu'à l'autre ces faits incomplètement étudiés.

Peu importe d'ailleurs, à notre point de vue, puisque dans les deux cas les phénomènes bulbaires ont la même signification reconnaissent la même cause et présentent les mêmes caractères. Voici le résumé sommaire de ces faits.

Obs. XXIII (Ludwig Mayer, Ein Fall von allgemeiner progressiven muskeltrophie, Virchow's Arch., 1863).

N..., 35 ans. Après voyage maritime (1858), faiblesse rapidement croissante des membres inférieurs avec douleurs; gêne des mouvements des membres supérieurs avec contractions fibrillaires. En août, affaiblissement de la vue. En même temps, symptômes d'aliénation mentale (tristesse, pleurs). Contractilité électrique diminuée. En décembre, polyurie; en même temps violentes douleurs dans le membre inférieur gauche. Tremblement convulsif de la paupière droite. Au commencement de 1860, contracture douloureuse de la main droite. En août, atrophie de certains muscles, difficulté des mouvements de la langue.

1861. Progrès énormes de l'atrophie, surtout dans le membre supérieur droit. Contractilité électro-musculaire conservée dans les extenseurs, affaiblie dans les fléchisseurs. Impossibilité de la marche. Pression sur les apophyses épineuses lombo-sacrées très-douloureuse. Constipation habituelle.

1862. Progrès de l'atrophie. Abolition des contractions électriques au membre supérieur. Douleurs intenses persistantes, affaiblissement intellectuel toujours marqué.

Le 28 juin, dyspnée, angoisse avec peu de cyanose. Pouls à 138. Mort par asphyxie le 30.

Autopsie. — Amaigrissement considérable. Atrophie à des degrés variables des muscles. Dans le bulbe, le cordon latéral droit présente dans une partie de son étendue les lésions de la dégénération grise: on n'y trouve qu'un petit nombre de tubes, mais un tissu formé de fibrilles déliées et de débris de substance nerveuse.

Obs. XXIV (Schneevogt, Holland. Acad. der Wissensch., avril 1836).

Homme, 58 ans. Souvent attaques d'oppression, suivies de toux; parole difficile, bégaiement, articulation indistincte, quelquefois troubles de la sensibilité; les troubles de motilité apparaissent avant la difficulté de la prononciation. En juillet 1863, la parole est presque inintelligible; les membres supérieurs complètement, et les membres inférieurs incomplètement paralysés. Mort le 31 octobre.

Autopsie. — Ramollissement de la moelle de la cinquième vertèbre cervicale à la deuxième dorsale. Dégénérescence graisseuse des cellules ganglionnaires de la moelle; amincissement des racines antérieures rachidiennes, surtout à la région cervicale. Le sympathique du cou presque complètement transformé en un cordon graisseux. Dégénérescence graisseuse moins nette de la partie thoracique. Le pneumogastrique est normal.

Atrophie de différents muscles, entre autres du diaphragme.

Obs. XXV (Trousseau, Clinique de l'Hôtel-Dieu).

Mouvements de la langue affaiblis, lents, incomplets, ne peut serrer les lèvres, ni siffler, ni souffler.

Luette déviée à droite. Sensibilité du voile du palais intacte.

Forces de la main droite notablement affaiblies, ainsi que la sensibilité; de même pour la jambe droite. Semi-paralyse des muscles du larynx. Paralyse du carré des lèvres, du triangulaire des lèvres, de la houppe du menton. A la fin, les muscles pectoraux se paralysent, et les mouvements deviennent insensibles.

Voix nasonnée. Les *r* et les *t* sont très-difficilement prononcés. Puis, aphonie presque complète. Nécessité de faire de violents efforts de déglutition.

Sensations d'étouffement. Affaiblissement progressif.

Autopsie. Macrographie. — Pie-mère oedématisée.

Substance blanche, très-ferme et jaunâtre.

Nerfs faciaux intacts, mais quelques-unes de leurs racines sont atrophiées. Racines des nerfs hypoglosses très-atrophiées, mais les troncs intacts. Le spinal à son origine est réduit à une sorte de névrilème et présente un noyau induré à son passage dans la dure-mère. Le bulbe et la partie supérieure de la moelle ont la consistance de la sclérose. Racines antérieures spinales, des deux côtés, atrophiées jusqu'à la région dorsale; muscles intacts, sauf ceux de la jambe droite qui sont atrophiés et graisseux.

Micrographie. — Dépôt d'hématine en poudre, cristalline, dans le corps strié gauche, les racines de l'hypoglosse et dans la moelle au niveau du spinal.

Grand hypoglosse. — Les enveloppes des tubes nerveux présentent des étranglements. Les cylindres de l'axe sont granuleux, la myéline ramollie.

Spinal. — Vascularisation exagérée dans les racines; tubes nerveux renfermant de la graisse.

Augmentation des fibres connectives et élastiques.

Bulbe : sclérosé. — *Pneumogastrique* : racines atrophiées. — *Autres nerfs* intacts.

Obs. XXV (Trousseau, Clinique de l'Hôtel-Dieu : — Empis, Gaz. des hôp., p. 73 et 77.)

Mouvements lents et très-limités; plus tard, immobilité complète de la langue.

Inertie de l'orbiculaire des lèvres. Commissures tirées en dehors.

Les lèvres ne peuvent être froncées. Contraction inégale dans les deux côtés du voile du palais.

Contracture de tous les muscles du membre supérieur droit. La

contracture s'étend à gauche, puis se généralise. Enfin paralysie générale.

Le seul son distinct est celui de *hong*. Déglutition presque impossible. La salive ne peut être avalée ni crachée.

Physionomie hébétée, menaçante et agressive. Caractère aigri. Colères fréquentes. Délire à la fin. Cherche à mordre la sœur qui lui donne à manger.

Mort par inanition, avec complication de pneumonie hypostatique.

Autopsie. — Nerfs facial et pneumogastrique intacts. Le grand hypoglosse un peu atrophié. Racines des nerfs spinaux grisâtres et très-atrophiées. Muscles sains. Consistance du bulbe surtout et de la moelle augmentée, méninges saines, cerveau sans lésion.

§ 3. — *Des paralysies bulbaires dans la sclérose en plaques.*

Cette maladie est trop bien connue aujourd'hui, grâce aux travaux de M. Charcot et de ses élèves, pour que nous ayons besoin d'en rappeler les caractères principaux; son histoire est faite au point de vue clinique aussi bien qu'au point de vue de l'anatomie pathologique; il ne reste qu'un *desideratum*, c'est la connaissance de la cause qui provoque cette dissémination si singulière des lésions dans les différentes parties des centres nerveux.

La bulbe est certainement une des régions qui sont le plus fréquemment intéressées, on peut même dire que cette localisation est la règle; nous l'avons notée dans 27 observations sur 34 que nous avons analysées.

Le quatrième ventricule notamment est presque toujours lésé, et cela nous explique l'existence à peu près constante de phénomènes plus ou moins accusés de paralysie bulbaire. Les altérations y offrent les mêmes caractères que dans les autres régions de l'axe cérébro-spinal : ce sont toujours ces mêmes plaques grisâtres, à bords bien circonscrits, de grandeur et d'épaisseur variables, et constituées par un tissu plus dense et plus résistant que celui dont il a pris la place.

Quant à leur distribution, on peut dire qu'elles affectent indifféremment les diverses parties du bulbe. Les pyramides antérieures, les olives, les corps restiformes et le plancher du quatrième ventricule se trouvent isolément ou simultanément frappés. Comme nous l'avons dit, cette dernière région est un lieu d'élection, et son altération se devine déjà à l'aspect de l'épendyme, qui devient plus épais, moins transparent, et offre parfois une pigmentation jaune brun plus ou moins intense : cette prédisposition tient peut-être à la richesse vasculaire plus considérable de ces régions. L'épaisseur des plaques scléreuses est très-variable : quelquefois elles sont superficielles, mais il n'est pas rare de voir les pyramides antérieures, les olives ou les corps restiformes entièrement dégénérés, ce dont il est facile de s'assurer par des coupes transversales. Cette épaisseur des taches grises acquiert une grande importance à la face postérieure du bulbe, car, si peu qu'elles pénètrent dans l'intérieur, elles intéressent les noyaux.

Pour en finir avec les lésions macroscopiques, il nous reste à dire un mot des racines nerveuses. Celles-ci, comme l'avait déjà noté Cruveilhier, sont parfois atrophiées en même temps qu'elles présentent la transformation grise. Mais toutes ne présentent pas cette altération avec un égal degré de fréquence : c'est l'hypoglosse qui paraît le plus souvent frappé. Il va sans dire d'ailleurs que l'examen à l'œil nu est insuffisant pour se rendre un compte exact de l'état des cordons nerveux.

Nous ne pouvons entrer ici dans le détail histologique de ces lésions : nous renvoyons le lecteur aux travaux classiques. Il nous suffit de savoir que l'affection est constituée, dans son essence, par une hyperplasie de la névroglie qui a pour conséquence la compression et

l'altération des éléments nerveux, tubes et cellules. Ces dernières subissent une altération particulière que M. Charcot a désignée du nom de *dégénération jaune*, en raison de la coloration qu'elles présentent, puis survient une atrophie souvent considérable, qui frappe aussi bien le corps de la cellule que ses prolongements. Dans les altérations des tubes, il est un point sur lequel nous devons insister parce qu'il a peut-être une grande importance au point de vue pathogénique, c'est la persistance des cylindres axes dans les ilots scléreux. M. Charcot se demande en effet s'il n'y aurait pas là une interprétation possible pour cette sorte de tremblement saccadé qu'on observe aussi bien dans les muscles innervés par le bulbe que dans les parties périphériques.

Il importe de déterminer avec précision quel est l'état des noyaux bulbaires. Englobés plus ou moins dans le tissu scléreux qui les envahit progressivement, ils se présentent avec des caractères différents selon qu'ils se trouvent sur les bords ou au centre de la plaque : sur les bords l'altération est légère, une partie de leurs éléments est encore intacte ; les autres sont pigmentés, mais conservent à peu près leur forme et leur volume ; au centre, la tendance atrophique domine et les cellules sont tellement modifiées qu'il est souvent difficile de les reconnaître. C'est le noyau de l'hypoglosse dont l'altération se trouve mentionnée le plus fréquemment ; puis viennent le facial, le pneumogastrique, plus rarement le glosso-pharyngien ; enfin, dans une observation remarquable publiée par M. Joffroy (1) et que nous transcrivons plus loin, nous voyons que les noyaux de l'auditif étaient compris dans

(1) Mém. de la Soc. de biologie, 1869.

la même plaque grise que les autres noyaux bulbaires (V. fig.). Avec de pareilles lésions, il n'est pas étonnant que le microscope ait aussi montré des traces de dégénération sur les radicules nerveuses, entre leur noyau d'origine et leur point d'émergence.

Les altérations des noyaux doivent être cependant dans la majorité des cas moins prononcées que dans la paralysie labio-glosso-laryngée, car les troubles fonctionnels sont habituellement beaucoup moins accentués.

Étudions d'abord les *troubles de la motilité*. Un des premiers qui se manifeste est l'embarras de la parole : c'est aussi le plus fréquent, et parfois le seul accident de paralysie bulbaire. Il a des caractères particuliers, bien décrits par M. Charcot : « La parole, dit cet auteur (2), est lente, traînante, par moments presque inintelligible. Il semble que la langue soit devenue trop épaisse, et le débit rappelle celui des gens avinés. Les mots sont comme scandés : il y a une pause entre chaque syllabe, et celles-ci sont prononcées lentement ; certaines consonnes, les *b*, les *p*, les *g*, sont particulièrement mal prononcées. » Cette infirmité, d'abord légère, s'aggrave parfois subitement à la suite d'attaques apoplectiformes, et elle augmente progressivement jusqu'à la fin de la maladie. Elle indique déjà une gêne considérable dans les mouvements de la langue et des lèvres ; mais, outre cette parésie de la langue, on la voit quelquefois animée d'un tremblement manifeste, surtout lorsque le malade la tire hors de la bouche. Le tremblement peut affecter aussi les lèvres et les différents muscles faciaux. La paralysie faciale, plus ou moins complète, n'est point rare : elle était double dan

(1) Loc. cit.

(2) Maladies du système nerveux, p. 208.

Hallopeau.

l'observation rapportée par Ludwig Leo ; chez ce même malade il y avait un écoulement de salive incessant et des convulsions de la face quand il voulait parler. Chez une, la mastication était devenue impossible (1), et il fallait lui « hacher menu » ses aliments pour qu'elle pût les avaler.

Un peu plus tard et moins souvent que l'embarras de la parole, apparaissent les troubles de la déglutition ; chez certains sujets, ils ne se montrent même qu'à la fin de la maladie, dont ils viennent hâter la terminaison. Ils reconnaissent pour cause, outre la parésie de la langue, celle des muscles du voile palatin, du pharynx, et peut-être même de l'œsophage (2). Quand à leur nature, il n'est pas besoin d'y insister : c'est d'abord un simple sentiment de gêne au passage du bol alimentaire, puis l'impossibilité de le déglutir, si bien qu'on peut être obligé d'aller le rechercher au fond du pharynx pour parer à une menace d'asphyxie. L'asphyxie est encore à craindre par suite du passage des liquides dans les voies aériennes : certains malades ne peuvent boire, sans avaler de travers.

Pour en finir avec les paralysies motrices, il nous reste à mentionner un symptôme assez rare, et qu'on n'a constaté qu'aux dernières périodes de la maladie ; c'est l'affaiblissement de la phonation. Nous ignorons si l'on a jamais, en pareil cas, pratiqué l'examen du larynx ; mais, comme, dans la paralysie labio-glosso-laryngée, on a plusieurs fois constaté le relâchement des cordes vocales, nous sommes conduit par analogie à interpréter de même ce phénomène commun à ces deux affections.

Un caractère commun à tous les accidents que nous

(1) Liouville. Soc. de biologie, 1869.

(2) Ibid.

venons d'énumérer, c'est qu'ils ne constituent jamais des paralysies complètes ; ce sont plutôt des parésies, d'autant plus accusées, que les lésions sont plus anciennes.

Les troubles de la sensibilité sont beaucoup moins nombreux. Nous noterons des douleurs à forme névralgique, qui peuvent occuper tout un côté de la face : on peut s'expliquer ces douleurs par une lésion de la racine descendante du trijumeau qui prend son origine tout près des autres nerfs bulbaires. Peut-être aussi les phénomènes d'anesthésie entrent-ils pour une part dans les obstacles à la déglutition. Les troubles de sensibilité spéciale n'ont été que rarement constatés. L'ouïe est généralement intacte ; une fois, cependant, nous trouvons mentionnés des bourdonnements d'oreilles (1). Les altérations du goût ne sont relatées que deux fois dans les observations que nous avons parcourues : dans un cas (2) il est dit simplement que la malade *trouvait tous ses aliments mauvais* ; dans l'autre, les altérations sont beaucoup plus nettes : le jus de citron, le sucre, le poivre, déposés sur la langue préalablement humectée, n'étaient pas reconnus (3).

Pour être complet, il nous reste à indiquer rapidement les graves perturbations qui peuvent frapper l'appareil cardio-pulmonaire. C'est de cette manière que meurent la plupart des malades. Au début, les accidents n'apparaissent que par intervalles : c'est un accès de dyspnée, de la toux, un arrêt du cœur ; la syncope est parfois répétée : deux malades observés par M. Vulpian étaient particulièrement sujettes à cet accident ; et chez l'une, il revenait d'une façon quotidienne (4).

(1) Ordination. Th. inaug., 1868.

(2) Bourneville et Guérard. Sclérose en plaques, obs. V.

(3) Liouville. Soc. de biologie, 1870.

(4) Union médicale, 1866.

Il est bien établi, depuis les recherches de Schiff, de Wundt et de Panum, que la section des pneumo-gastriques provoque non-seulement l'engorgement des vaisseaux pulmonaires, mais encore de véritables pneumonies ; la paralysie des muscles bronchiques favorise aussi l'engorgement des lobules qui ne peuvent ni se vider, ni recevoir l'air inspiré. Toutes ces modifications se rencontrent dans la sclérose en plaques, avec déterminations bulbaires, et elles entraînent ordinairement, comme nous le disions plus haut, la mort des malades. Il semble même que ceux-ci puissent mourir par le poumon, sans lésion visible de cet organe : c'est ce qui résulterait d'une note insérée par le rédacteur dans les *Leçons cliniques* de Charcot (1), où il est dit que, chez une malade morte d'asphyxie, le larynx et les poumons étaient entièrement sains.

Les paralysies bulbaires de la sclérose en plaques ne s'accompagnent pas habituellement d'amyotrophie, et c'est encore là un fait qui tend à prouver que les altérations des noyaux sont moins profondes dans cette affection que dans les formes précédentes de sclérose bulbaire et dans la paralysie labio-glosso-laryngée ; nous devons dire cependant qu'Ebstein a pu constater dans un cas l'atrophie de la portion antérieure de la langue ; il a examiné les noyaux des hypoglosses, et il a trouvé que leurs cellules avaient en grande partie disparu.

L'observation suivante, recueillie par M. Joffroy, est intéressante à étudier, en ce qu'elle nous donne, avec le résumé clinique, une étude histologique complète des lésions bulbaires. — Nous en extrayons les passages suivants :

(1) 1^{re} série, 3^e fascicule, p. 235.

Obs. XXVII. — Sclérose en plaques à forme cérébro-spinale. — Attaques épileptiformes. — Absence de nystagmus. — Tremblement de la tête très-peu marqué. — Troubles considérables de la prononciation. — Tremblement choréiforme des membres supérieurs. — Douleurs spéciales dans les jointures. — Paralyse et contractures des membres inférieurs. — Plaques de sclérose disséminées à la surface des ventricules et dans l'épaisseur de la substance blanche cérébrale et cérébelleuse. — Plaques étendues et nombreuses sur la protubérance, le bulbe et la moelle. — Plaques de sclérose sur les racines des nerfs. (V. fig.)

M... Julie, 38 ans... Si on lui faisait tirer la langue, on n'observait pas de tremblements, mais on remarquait une grande lenteur dans les mouvements, qui étaient très-limités. Et si alors on la faisait parler, on était frappé de la façon dont elle traînait sur les mots. En même temps elle scandait les syllabes.

Ces deux derniers symptômes existaient à un degré très-exceptionnel... Affaiblissement de la voix.

Autopsie. — Le 4^e ventricule présente une teinte grise d'une façon presque générale. A peine remarque-t-on quelque petits îlots présentant l'aspect ordinaire, et n'étant pas envahis par le travail de sclérose. Les corps restiformes présentent quelques taches peu étendues à leur surface.

L'olive droite est presque totalement dégénérée... Au niveau du bulbe et de la protubérance, les coupes transversales font voir, que la dégénérescence grise qui a envahi à peu près entièrement la surface du quatrième ventricule, correspond à des foyers profonds, qui, pour la protubérance, vont jusqu'à la traverser de part en part.

Dans le bulbe, ces taches s'enfoncent également à une certaine profondeur, et l'on peut apprécier, rien que par l'examen à l'œil nu, que les noyaux d'origine des nerfs qui partent du voisinage du quatrième ventricule, sont envahis probablement dans la totalité de leur étendue.

Examen microscopique.

Bulbe. — Envisagées d'une manière générale, les lésions du bulbe consistaient en plaques de sclérose qui, sur les pièces colorées par le carmin, se présentaient à l'œil nu, sous l'aspect de taches foncées uniformément rouges.

A un faible grossissement, ces taches présentaient, presque dans tous les points de leur circonférence, un contour net que l'on aurait pu limiter par une ligne.

A un grossissement beaucoup plus fort, l'étude des bords des plaques de sclérose démontrait que leur limite était moins précise qu'elle ne semblait tout à l'heure, et que la plaque de sclérose était en

réalité environnée par une zone, tantôt très-étroite, d'autres fois s'étendant très-loin, dans laquelle on retrouvait à tous les degrés les altérations caractérisant la sclérose trabéculaire, c'est-à-dire l'épaississement des trabécules, avec l'amaigrissement des tubes nerveux comprimés, cette lésion des tubes nerveux étant d'autant plus accusée que la sclérose était elle-même plus considérable.

Étudiées au point de vue de leur siège précis, les altérations du bulbe présentaient dans ce cas un intérêt tout spécial.

On a vu, en effet, qu'examiné à l'œil nu, le quatrième ventricule présentait une teinte grise particulière, caractéristique de la transformation scléreuse, et s'étendant à presque toute l'étendue de sa superficie. Or, on sait que c'est là que se trouvent placés très-superficiellement les noyaux d'origine de la plupart des nerfs crâniens. Pour peu que la lésion, presque générale à la surface du quatrième ventricule, ait pénétré dans l'épaisseur du bulbe, ceux-ci devaient se trouver plus ou moins profondément atteints. C'est ce que devaient apprendre des coupes faites dans cette région.

Par ce mode d'examen, on voit que les plaques de sclérose pénètrent assez profondément, et que les noyaux d'origine des nerfs se trouvent presque complètement envahis par la sclérose.

Les noyaux de l'hypoglosse en particulier, tant à droite qu'à gauche, sont atteints dans toute leur hauteur. De plus, la lésion s'avance à droite du noyau de l'hypoglosse, dans la profondeur du bulbe, et enveloppe ainsi dans une certaine étendue les racines nerveuses du nerf hypoglosse, dans une partie de l'espace qui s'étend entre le noyau d'origine de ce nerf et l'olive du même côté.

En s'éloignant de la ligne médiane, l'altération rencontre les noyaux du facial et du pneumogastrique ; mais ceux-ci sont moins profondément dégénérés que les précédents. A la portion supérieure du bulbe, on trouve que, sur les coupes les plus altérées, les noyaux de l'auditif sont compris dans la même plaque de sclérose qui a atteint les noyaux précédents.

L'olive droite est, dans une partie de sa hauteur, envahie par une plaque de sclérose. Autour de l'olive gauche, il existe bien des lésions mais elles sont à leur début, ne présentent pas de foyers de localisation et n'ont pas encore amené d'altération profonde dans la structure des cellules et des tubes nerveux.

Dans le bulbe, les cellules nerveuses qui se trouvent au milieu des plaques de sclérose ont subi une altération particulière, désignée par M. Charcot sous le nom de *dégénération jaune*, et qui ne diffère pas de celle que nous avons nous-même rencontrée et décrite dans l'examen de la moelle d'un enfant mort dix-huit mois après une fracture de la colonne vertébrale (1). L'altération des cellules est, du reste, celle que

(1) In Archives de physiologie, 1068, p. 740.

nous allons trouver dans la moelle; seulement ici elle est un peu moins accusée.

§ 4. — *Meningite cervicale hypertrophique.*

Cette affection s'accompagnant d'une myélite diffuse qui paraît avoir tendance à envahir les parties centrales de la moelle, on pourrait aisément concevoir que les lésions se propagent à la région des noyaux et donnent lieu ainsi à des phénomènes de paralysie bulbaire, mais il n'existe pas jusqu'ici d'observation à l'appui de cette supposition. Nous trouvons bien notés des phénomènes bulbaires dans l'observation suivante d'Abercrombie que rapporte Ollivier d'Angers, mais on ne peut savoir s'ils étaient liés à des lésions du bulbe ou aux altérations dont les nerfs étaient le siège:

A propos des myélites, il rapporte le fait suivant :

Oss. XXIX. — Chute sur le cou. — Faiblesse et atrophie du membre thoracique gauche. — Engourdissement des membres du côté opposé, sans paralysie des membres inférieurs. — Mort subite au bout de quatre ans. — Endurcissement et hypertrophie de la portion cervicale de la moelle, épaississement considérable de ses membranes.

Six mois après son accident, légère difficulté dans la prononciation, faiblesse du bras gauche pendant un an. Six mois plus tard, atrophie du bras, aphonie, mouvements convulsifs et involontaires de tout le corps. Après un long intervalle, engourdissement du bras droit, respiration pressée, grande difficulté d'avaler, intégrité des fonctions intellectuelles. Mort subite, quatre années après les premiers accidents.

Autopsie. — La moelle épinière, dans la région cervicale, fut trouvée très-ferme, résistante à la pression. Les membranes de cette portion étaient si denses qu'on ne pouvait les inciser. La moelle allongée parut un tiers plus large que dans l'état naturel, la pie-mère était épaissie. Les nerfs brachiaux et linguaux étaient à leur origine très-compactes et presque tendineux; la dureté des nerfs cervicaux provenait de la densité de la membrane qui les revêt.

§ 6. — *Paralysie générale des aliénés.*

On sait aujourd'hui qu'il existe constamment dans cette affection des lésions phlegmasiques diffuses dans toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal; elles sont surtout mar-

quées à la superficie et au-dessus de l'épendyme ; M. Magnan (1) a constaté que cette membrane était souvent plus altérée au niveau du quatrième ventricule que partout ailleurs ; elle est tapissée de granulations de volume et de nombres variables, et son épaisseur est considérablement augmentée ; de sa couche profonde irradiant des traînées irrégulières et grisâtres qui se perdent dans les parties sous-jacentes ; elles pénètrent dans les noyaux, mais elles ne paraissent pas provoquer d'atrophie des cellules (Magnan, communication orale).

On peut concevoir néanmoins que ces lésions aient une part dans la production des troubles moteurs que l'on observe souvent dans la sphère des nerfs bulbaires. Chez les individus atteints de cette affection, les troubles portent surtout, au début, sur la coordination des mouvements, mais il peut survenir plus tard de véritables paralysies ; l'embarras de la parole devient tel que l'on n'entend plus que des syllabes confuses et sans signification ; Marcé cite même des cas où, malgré la persistance d'un certain degré d'intelligence qui se révélait par les gestes et par l'expression des yeux, l'articulation des mots était devenue complètement impossible, de telle sorte que les malades restaient muets malgré leurs efforts pour émettre un son ; il y avait là une véritable paralysie de la langue et du larynx qui devait tenir vraisemblablement à une lésion bulbaire de l'ordre de celles que nous avons indiquées plus haut. Les troubles de déglutition qui sont souvent si prononcés dans cette maladie peuvent reconnaître la même origine. Remarquons cependant qu'il faut tenir compte, lorsque l'on essaie de remonter à la cause prochaine de ces symptômes, de la part que les troubles profonds de l'innervation cérébrale peuvent avoir dans leur production.

(1) Magnan et Mierzejewski. Des lésions ventriculaires dans la paralysie générale, Archives de physiologie, 1873.

CHAPITRE IV.

DES PARALYSIES SYMPTOMATIQUES DE FOYERS BULBAIRES (HÉMORRHAGIES ET RAMOLLISSEMENTS).

Le bulbe est rarement le siège de foyers; sa pathologie présente à cet égard un contraste frappant avec celle de l'encéphale.

Nous ne trouvons dans la science qu'un très-petit nombre de cas où l'on ait pu y constater la présence d'une hémorrhagie.—Dans les deux faits que rapporte Olivier d'Angers, la mort a été subite ou très-rapide, et il n'y est pas question de phénomènes paralytiques quel'on puisse rapporter au bulbe.

M. Leyden, dans une courte note publiée en 1869 (*Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie*), rapporte qu'il a observé un cas d'apoplexie bulbaire, mais il ne dit pas un mot de l'observation clinique; il n'indique que très-sommairement quelles étaient les lésions : « le foyer occupait le bulbe et la protubérance; la substance nerveuse était ramollie à sa périphérie; plus loin elle présentait de petits foyers de sclérose, nettement reconnaissables au microscope; les vaisseaux étaient profondément altérés. » Ces détails semblent indiquer que l'altération primitive a été une sclérose du bulbe et que la rupture vasculaire, cause prochaine de l'hémorrhagie, doit être considérée comme un phénomène secondaire.

Si cette interprétation était exacte, ce serait une nouvelle raison pour séparer, au point de vue pathologique, le bulbe de l'encéphale, où personne n'admet plus aujourd'hui le ramollissement hémorrhagipare, et pour le rapprocher de la moelle où il semble ne se produire que des hémorrhagies consécutives à des myélites.

Hallopeau.

13

Tels sont les seuls cas d'hémorrhagie limitée au bulbe que nous ayons pu réunir; nous ne parlons pas de ceux où cet organe n'était intéressé que d'une façon secondaire par un vaste foyer (cas de M. Vigla).

Nous rapportons plus loin un certain nombre d'observations cliniques dans lesquelles on a pu considérer comme très-probable l'existence d'un foyer et présumer qu'il était de nature hémorrhagique, sans que l'on pût rien affirmer à cet égard.

Les faits de ramollissement nécrobiotique du bulbe avec phénomènes paralytiques sont aussi rares; nous n'en connaissons que deux, dont l'un a été observé par nous dans le service de M. Vulpian, et l'autre a été recueilli par M. Lu-neau dans le service de M. Proust.

L'histoire de notre malade est complexe, en ce sens que les symptômes d'une myélite, probablement consécutive, sont venus s'ajouter à l'hémiplégie produite par le ramollissement: nous en extrayons les détails qui se rapportent à cette dernière lésion.

Obs. XXIX (personnelle).

La nommée Rosalie L.... entre à l'infirmerie de la Salpêtrière dans le service de M. Vulpian, le 26 avril 1862. Elle est âgée de 62 ans.

Sa santé paraît avoir été bonne jusqu'en 1846. A cette époque elle a eu, à la suite d'une émotion vive, une perte de connaissance. Quand elle est revenue à elle, elle était *affaiblie* du côté droit; elle a remarqué qu'elle *entendait moins de l'oreille correspondante*.

L'année suivante elle entre à la Salpêtrière; elle pouvait encore, à cette époque, se servir de ses doigts; un an après, les doigts de la main droite étaient devenus rigides; ils étaient étendus sur la main, et la roideur était telle qu'on ne pouvait les fléchir.

Depuis une dizaine d'années la malade éprouve fréquemment des douleurs de tête, parfois sous forme d'accès douloureux; elles se font sentir surtout du côté droit, et s'accompagnent de bourdonnements et d'élançements dans l'oreille du même côté. Rosalie L.... est venue plusieurs fois à l'infirmerie pour ces accès de céphalalgie. Depuis quelques jours elle a de l'inappétence, une teinte sub-ictérique.

Elle est actuellement dans l'état suivant :

Il n'y a pas de déviation de la face. L'ouverture palpébrale est plus petite du côté droit; l'œil droit se dévie légèrement en dedans; la vision est affaiblie de ce côté. Si la malade regarde à droite, il se produit dans les deux yeux un nystagmus très-prononcé; il consiste exclusivement en des oscillations transversales. La pupille droite est un peu ressermée.

Nous passons sous silence l'état des membres dans lesquels on ne peut discerner les phénomènes bulbaires de ceux qui sont produits par la myélite.

L'autopsie est pratiquée le 29 mars 1869.

Il n'existe aucune lésion du crâne ni de la dure-mère. Les artères de la base sont saines; seule la carotide offre un léger épaissement scléreux à son extrémité terminale. Les nerfs crâniens ne paraissent pas altérés. Les vaisseaux de la pie-mère sont injectés.

Les hémisphères cérébraux, la protubérance, le cervelet n'offrent aucune lésion appréciable à l'œil nu. Sur le plancher du quatrième ventricule, les barbes du calamus ne sont représentées de chaque côté que par un tractus assez grêle.

Le bulbe présente des altérations remarquables; il est creusé à droite, vers sa partie moyenne, d'une cavité dont la paroi antérieure répond d'abord à l'olive pour se porter ensuite obliquement en arrière et en dedans jusqu'au plancher qu'elle atteint près de la ligne médiane; à l'exception d'une petite partie du corps restiforme, toute la partie du bulbe située en arrière de cette limite a disparu; le faisceau intermédiaire et le corps restiforme sont donc, à ce niveau, presque entièrement détruits. A sa partie supérieure, la cavité se rétrécit peu à peu, il ne reste plus qu'une lacune située derrière l'olive; elle est cloisonnée par des filaments cellulaires et offre l'aspect d'un foyer de ramollissement; elle remonte jusqu'au tiers inférieur environ du plancher ventriculaire. Au-dessous de la cavité, on voit dans le corps restiforme, sur les différentes coupes, jusqu'au milieu de l'entre-croisement des pyramides, une plaque grise triangulaire à base périphérique. Dans la moitié gauche du bulbe, on distingue à l'œil nu, en plusieurs points, des teintes grisâtres anormales.

Cette cavité est entourée dans une partie de son étendue par un réticulum à mailles larges, pauvre en noyaux. Dans plusieurs préparations nous y avons trouvé des cristaux d'hématofidine. En d'autres points la paroi est formée par la substance nerveuse; en dehors, la cavité est séparée de la pie-mère par une couche de tissu conjonctif nettement fibrillaire, épaisse de 1,13.

A la partie supérieure du bulbe, on ne trouve plus qu'une cicatrice presque linéaire séparant du reste de l'organe la partie postero-externe du corps restiforme.

Il existait simultanément dans toute la hauteur de la moelle une lacune considérable dont nous avons rapporté l'origine à la myélite concomitante; nous avons dû nous demander si la cavité bulbaire n'était pas de même nature; les considérations suivantes nous ont conduit à rejeter cette hypothèse pour nous rattacher à l'idée d'un foyer nécrobiotique : la lésion en avait les caractères extérieurs; la cavité était cloisonnée dans une partie de son étendue par des filaments cellulux; ses parois renfermaient des cristaux hématiques; les lésions scléreuses étaient relativement peu développées dans le bulbe; enfin la maladie avait débuté soudainement par une hémiplegie et nous n'avons trouvé dans les autres parties de l'encéphale aucune trace de foyer ancien qui pût nous rendre compte de ces phénomènes. Nous avons, d'ailleurs, été guidé, dans cette interprétation des faits, par l'opinion conforme de M. Vulpian. Quant à la myélite, nous l'avons regardée comme consécutive. Nous voyons que, dans ce fait, un ramollissement de la moitié droite du bulbe a donné lieu à une hémiplegie incomplète, à de la surdité et à du strabisme interne du côté correspondant : il a donc intéressé, en même temps que la partie non entre-croisée du faisceau moteur, les noyaux ou les racines de l'auditif et du moteur oculaire externe.

OBS. XXX.

Société de Biologie. Séance du 17 juillet 1870. — Recueillie par M. Luneau, dans le service de M. Proust, à la Charité.

Femme âgée de 68 ans, entra, le 29 mai 1870, dans la salle Sainte-Madeleine.

Cette femme, qui exerçait la profession de femme de ménage, avait joui, jusqu'au commencement de cette année, d'une bonne santé habituelle. Elle n'avait jamais eu de rhumatisme, de palpitations, ni d'œdème des membres inférieurs.

Au mois de janvier de cette année, elle a été prise d'une attaque

apoplectiforme qui lui a laissé une hémiplegie dont elle a mis trois mois à se relever complètement.

Le 29 mai, jour de son entrée, à huit heures du matin, pendant qu'elle était occupée à faire un ménage, elle sentit tout à coup le côté gauche du corps subir un engourdissement tel qu'elle s'affaissa sur elle-même.

La parole lui manqua complètement, et elle s'efforça en vain d'appeler du secours, car elle avait conservé toute sa connaissance.

On l'apporta à l'hôpital, et le lendemain nous constatons l'état suivant :

La malade est couchée dans le décubitus dorsal avec l'apparence de la plus grande faiblesse.

Les traits sont déviés et la commissure de la bouche légèrement tirée du côté droit. L'orbiculaire des paupières du côté gauche n'est point paralysé. Les pupilles sont normales. L'hémiplegie faciale est donc fort incomplète.

L'hémiplegie du côté gauche du corps est également plus apparente que réelle, car la main gauche peut serrer avec assez d'énergie. La sensibilité cutanée, loin d'être anéantie, est peut-être un peu augmentée au bras et à la jambe.

Mais les symptômes qui dominent tous les autres sont une aphonie et une dysphagie complète.

La malade parle à voix basse, mais répond parfaitement à toutes les questions qu'on lui pose, et son intelligence est si nette qu'elle a conservé toute sa gaieté et qu'elle répond en souriant.

La langue est déviée du côté gauche, ses mouvements sont embarrassés; l'expulsion est impossible.

Le voile du palais est complètement insensible. Les muscles du pharynx sont également paralysés. Dans l'arrière-gorge, des mucosités abondantes et épaisses se sont accumulées, et l'on est obligé de les retirer artificiellement. L'air qui passe à travers ces mucosités pendant la respiration produit des râles bruyants, et il survient de temps en temps des accès de suffocation provoqués par le passage de ces mucosités dans les voies aériennes.

La langue, les muscles du pharynx et du larynx sont donc manifestement paralysés.

Au cœur on entend des bruits tumultueux, sans qu'on puisse distinguer de souffle. Les artères sont athéromateuses. Le pouls est à 72, large, irrégulier et mou. La température du creux axillaire est de 36°, 6.

Dans toute l'étendue de la poitrine il existe des râles sibilants et ronflants, mais pas de râles humides.

Les trois jours suivants, les choses sont restées dans le même

état; cependant il y a eu une légère amélioration dans tous les symptômes.

La malade, qui jusque-là avait pris des aliments à l'aide de la sonde œsophagienne, a pu le 2 juin, veille de sa mort, avaler seule quelques cuillerées de bouillon sans avoir à redouter d'accès de suffocation comme les jours précédents.

Le même jour, la voix est un peu revenue. La température et le pouls se sont relevés.

De plus, il est facile d'analyser ce même jour les troubles de la motilité du côté gauche; les forces, en effet, sont bien revenues. Quand on commande à la malade de prendre de la main gauche un objet quelconque, placé sur sa table de nuit, elle lance le bras dans cette direction, heurte et renverse l'objet qu'elle veut prendre, le roule en tous sens avant de pouvoir le saisir, et le laisse tomber quand elle veut l'approcher de sa bouche. Toute précision lui manque dans les mouvements, et quand on lui dit de porter le doigt au bout de son nez, elle vient, après des mouvements irréguliers, choréiformes, le placer brusquement sur l'œil ou sur la bouche.

La miction involontaire persiste depuis le commencement de la maladie; il n'y a pas eu d'évacuations alvines.

Le 3 juin, le pouls s'élève tout à coup à 112; le hoquet survient et le malade succombe le lendemain matin.

A l'autopsie, la moelle a été enlevée avec les plus grandes précautions; des coupes pratiquées à différentes hauteurs ont démontré qu'elle n'avait pas subi de lésion.

Les artères vertébrales ont été divisées un peu au-dessous de l'endroit où elles pénètrent dans la dure-mère rachidienne. Le tronc basilaire et la vertébrale du côté droit ont un canal parfaitement libre; quelques plaques d'athérome existent sur leurs parois. Les sylviennes ne sont pas obstruées.

Mais l'extrémité supérieure de l'artère vertébrale du côté gauche est oblitérée par un caillot sanguin dont le sommet conique est dirigé du côté de l'encéphale, et qui se continue en bas dans les sinuosités que décrit l'artère avant de pénétrer dans le canal rachidien.

La coloration du caillot, vu à travers les parois de l'artère, est noirâtre. L'extrémité du cône paraît un peu décolorée.

Le caillot remplit et distend l'artère où il semble enfoncé comme un coin. Il est distant d'environ 1 centimètre et demi du tronc basilaire.

L'artère cérébelleuse postérieure et inférieure est oblitérée dans toute son étendue; les rameaux qui en partent pour pénétrer dans le bulbe sont également remplis.

M. Charcot, qui a bien voulu examiner cette pièce, a cherché si la

substance médullaire n'était pas altérée au niveau de ces artères oblitérées qui sont les artères nourricières du bulbe. Des fragments pris au niveau du plancher du quatrième ventricule, non loin des noyaux d'origine de l'hypoglosse, du spinal et du facial, ont laissé voir au microscope des corps granuleux et des altérations semblables à celles qu'on trouve dans le ramollissement cérébral ischémique.

Le lobe gauche du cervelet présentait aussi des points ramollis.

Ce travail de ramollissement s'était évidemment accompli depuis que l'oblitération artérielle s'était faite, et il n'y a rien là qui nous étonne si nous nous rappelons que la malade n'est morte qu'au septième jour.

Persuadé que nous avions sous les yeux une embolie de l'artère vertébrale, nous en avons cherché l'origine dans les cavités gauches. Les valvules étaient athéromateuses, surtout la valvule mitrale; mais il n'y avait aucune trace d'érosion à leur surface. L'aorte, au contraire, possédait de nombreuses plaques d'athérome ulcérées.

Enfin, pour avoir une probabilité de plus en faveur de l'embolie, nous avons recherché avec grand soin s'il n'y avait pas d'infarctus dans les organes abdominaux qui en sont le plus habituellement le siège. Le foie et la rate n'en portaient pas de traces, mais le rein gauche avait sur son bord convexe une cicatrice profonde, non douteuse, d'infarctus ancien.

Aussi, en raison de la brusquerie de l'attaque, en raison de la forme du caillot, en raison des lésions de l'aorte et enfin de la présence d'un infarctus ancien du rein gauche, nous pensons qu'il faut rapporter à une embolie l'oblitération de l'artère vertébrale qui a été le point de départ des accidents que nous avons observés ici.

On voit que dans ce cas l'oblitération de la vertébrale a donné lieu à l'apparition brusque de tous les symptômes que l'on observe dans la paralysie glosso-labiolaryngée; les recherches anatomiques de M. Duret (voy. p. 15) montrent qu'il doit en être ainsi : « Lorsque, dit-il, un caillot siège dans l'une des artères vertébrales, il interrompt la circulation dans l'artère spinale antérieure, et, par conséquent, dans les artères médianes qui en partent, c'est-à-dire dans les artères nourricières des noyaux du spinal de l'hypoglosse et du facial inférieur. »

S'il occupe la partie inférieure du tronc basilaire, il pro-

duit l'anémie des artères sous-protubérantielles qui vont se distribuer au noyau du pneumo-gastrique, il s'ensuit une mort rapide ; M. Hayem a réuni cinq cas de ce genre. (*Archives de physiologie*, mars 1868.)

Le ramollissement produit par l'oblitération de la vertébrale peut être double ou unilatéral suivant que l'artère spinale est double ou qu'elle n'est représentée que par un tronc commun donnant naissance aux artères médianes des deux côtés du bulbe. Cette lésion doit entraîner la paralysie des membres en même temps que la paralysie des nerfs bulbaires, car les rameaux qui se distribuent à la pyramide et aux faisceaux intermédiaires viennent de la même artère. Cette paralysie existait chez la malade de M. Proust. On l'a constatée également dans l'observation suivante :

Obs. XXXI.

Recueillie dans le service de M. Charcot. (Résumé.)

Bouchaud (J.), femme de 60 ans, est rentrée en janvier dans le service de M. Charcot (1870).

Cette malade autant qu'on peut en juger par ses réponses, aurait eu de l'affaiblissement des membres inférieurs ; elle serait entrée pour cela dans le service et y serait restée 6 mois.

Cette faiblesse n'a jamais été assez forte pour empêcher la marche. Elle dit qu'elle ne marchait dans son dortoir qu'en se tenant au lit.

Le 30 juillet, elle a été prise *tout à coup*, vers midi, d'un *embarras de la langue avec perte incomplète de la parole sans perte de connaissance*. Je l'ai vue une demi-heure après ; elle s'était levée, elle est remontée seule sur son lit : figure pâle.

La malade répondait avec intelligence aux questions. Mais la parole, quoique encore intelligible, était très-embarrassée ; un écoulement abondant de salive avait lieu.

Dimanche 31 juillet. — Elle bave, n'avale que difficilement et à petits coups. Elle ne peut rien prendre de solide, elle parle difficilement, mais assez bien pour donner des renseignements.

La commissure labiale est un peu tirée en haut et à droite, la lèvre supérieure paraît très-lâche et dépliée ; la malade ne peut faire le mouvement de siffler, il est impossible de lui faire ouvrir la bouche,

il semble que les dents sont serrées; elle ne peut tirer la langue, on lui met une bougie devant la bouche, elle ne peut l'éteindre; il est certain que la maladie a progressé depuis hier, car hier matin elle a pu souffler la bougie. Elle éprouve la plus grande difficulté à parler, la parole est indistincte.

Quand elle fait des efforts pour ouvrir la bouche, les lèvres restent fermées à gauche.

Affaiblissement des deux membres supérieurs : la main gauche paraît toutefois *plus faible* que la droite. La malade, debout, peut marcher un peu, mais avec l'aide de deux personnes.

Le 3, la malade va mieux. Elle avale un peu mieux.

Le 4, la malade a pris des aliments solides hier sans trop de difficulté.

Le 11, *amendement* très-marqué dans toutes les directions pour les mouvements de la langue; elle a hier, pu pousser un cri; elle se tient mieux sur ses jambes qu'à l'origine. Toujours la pupille droite plus contractée.

Sortie le 13 septembre 1870, amélioration considérable et même il ne reste plus trace du mal.

3 juillet 1872. — La malade a été prise vers minuit d'une attaque sans perte complète de connaissance. La face est pâle et inondée de sueur. Il y a un peu de *roideur* à droite, principalement au coude. Pas de paralysie véritable. Pupilles égales. Nystagmus.

Le matin à 5 heures seconde attaque, secousse dans le corps. Nystagmus.

4 juillet — Toujours un peu de roideur dans le coude. Elle serre également ses deux mains.

La déglutition s'effectue assez bien, mais chaque gorgée amène à sa suite un peu de toux. La langue ne peut être tirée à plus d'un centimètre en avant des dents.

Roideur des mâchoires qui s'ouvrent difficilement. Ne peut souffler une bougie. Ne parle qu'à voix basse.

6 juillet. Assoupissement continué sans autre phénomène nouveau.

9 juillet. Mort à 2 heures du soir.

Autopsie. Les artères de la base de l'encéphale sont fort athéromateuses. L'artère basillaire est oblitérée par un caillot qui se prolonge dans la vertébrale gauche jusqu'à l'origine de la cérébelleuse inférieure et postérieure qui est perméable. Le bulbe et la protubérance examinés après durcissement n'ont présenté aucune altération.

La marche des accidents dans cette observation montre qu'il s'est produit à deux reprises des lésions, probablement

Hallopeau.

14

de même nature, dans le bulbe rachidien. L'oblitération de l'artère basilaire rend compte des phénomènes ultimes; il est bien vraisemblable que les premiers accidents ont reconnu pour cause l'oblitération de la vertébrale, car il serait difficile de formuler une autre hypothèse: nous ne connaissons que deux ordres de lésions qui puissent donner lieu à des accidents passagers de paralysie aussi caractérisée: ce sont les obstructions vasculaires et les tumeurs syphilitiques, auxquelles il n'y a pas à penser dans le cas présent; les hémorrhagies laissent des traces et ne guérissent pas complètement quand elles ont été aussi accentuées; les scléroses ne rétrogradent pas; reste donc l'hypothèse d'une obstruction vasculaire, d'autant plus probable que les artères étaient fortement athéromateuses; des observations positives ont démontré que les caillots oblitérants pouvaient disparaître après avoir donné lieu à tous les symptômes de l'anémie artérielle (1). La lésion devait occuper l'artère vertébrale et non pas seulement l'une des spinales, car l'on a noté, en même temps que les symptômes bulbaires, de l'affaiblissement des membres supérieurs.

Ces deux faits sont les seuls dans lesquels on ait constaté l'existence d'une oblitération artérielle chez des sujets qui avaient présenté des symptômes de paralysie bulbaire. Ils ne peuvent nous fournir la base d'une description clinique.

Nous avons réuni, à côté de ces cas, un certain nombre d'observations dans lesquelles la marche et la localisation des symptômes permettent d'affirmer qu'il s'est produit un foyer dans le bulbe, sans en spécifier la nature.

Dans toutes, en effet, il nous a paru bien établi: 1° que le

(1) Charcot, *leçons professées à la Salpêtrière* 1869. Hallopeau, *Mémoire sur deux faits d'oblitération artérielle suivie de guérison. Mémoires de la Société de Biologie* 1869.

début avait été subit; 2° qu'il s'était produit des symptômes de paralysie bulbaire; 3° qu'aucun phénomène n'indiquait une lésion des parties plus élevées de l'encéphale; 4° que dans les cas où la mort n'était pas survenue dans un bref délai, l'état du malade s'était sensiblement amélioré. Or, nous pouvons affirmer *à priori* qu'une affection présentant ces caractères ne peut être qu'une hémorrhagie ou un ramollissement du bulbe. — Nous avons éliminé tous les cas douteux, pensant que pour faire l'histoire clinique d'un état morbide caractérisé par une lésion, il n'est permis de se servir d'observations sans autopsie que si le diagnostic peut être posé avec certitude.

Obs. XXXI.

Communiquée par M. Hérard à la Société médicale des hôpitaux. 1868.

Un homme âgé de 67 ans, charron, d'une forte constitution, d'une excellente santé antérieure. Une nuit, il y a environ neuf mois, après s'être couché parfaitement portant, comme à l'ordinaire, cet homme est réveillé par le besoin d'uriner; il se lève, et, à peine levé, il s'aperçoit avec effroi qu'il a perdu l'usage de la parole. Aucun autre phénomène ne s'était manifesté, il n'avait eu aucune perte de connaissance, ni étourdissement, ni engourdissement des membres. Au bruit qu'il fait, des voisins accourent; un médecin appelé prescrit des sangsues et un purgatif. Le lendemain et les jours suivants une *amélioration légère* se manifeste dans l'état du malade qui se décide à entrer à l'hôpital Lariboisière le sixième jour après le début des accidents. Aux premières questions qu'on lui adresse, on constate une impossibilité presque absolue de la parole. Le malade comprend parfaitement ce qu'on lui dit, mais, pour toute réponse, il fait entendre des sons inintelligibles; il éprouve une égale difficulté à prononcer les lettres isolées de l'alphabet, surtout celles qui exigent le concours des lèvres et de la langue. L'orbiculaire des lèvres paraît, en effet, paralysé; le malade ne peut réussir à froncer les lèvres, à siffler. La lésion existe des deux côtés également; toutefois, il semble que la *commissure gauche* est légèrement *abaissée*. L'organe le plus atteint est la langue. Les mouvements de latéralité, de projection en avant, d'élévation de la pointe vers la voûte palatine sont complètement abolis. Il en résulte que la salive s'écoule continuellement de

la bouche et que la déglutition est singulièrement gênée. Le malade est obligé d'aller chercher avec le doigt les aliments dans tous les coins de la cavité buccale pour les placer sur la langue et les refouler en arrière. Du reste, le volume de l'organe est conservé; il n'y a point d'atrophie; la sensibilité gustative et tactile est normale. Nous ne constatons ni nasonnement ni reflux des boissons par les fosses nasales, mais il existe une fatigue notable dans l'émission des sons laryngés. Ajoutons, enfin, que l'intelligence est parfaitement saine, qu'il n'y a pas de céphalalgie, pas de troubles des sens, pas de faiblesse, encore moins de paralysie des membres; et que la miction et la défécation s'exécutent librement.

Le traitement a consisté en ventouses scarifiées, ventouses sèches, vésicatoires à la nuque, et en purgatifs répétés. Sous l'influence de ce traitement, et avec l'aide du temps, nous avons constaté une *amélioration marquée*. Petit à petit, les mouvements de la langue sont revenus, incomplètement, il est vrai : le malade la projette en avant assez facilement; il la tourne à gauche, mais il éprouve toujours une notable difficulté à la diriger à droite. Il mange beaucoup mieux, ne salive presque plus, peut siffler certains jours; toutefois, l'articulation des sons reste gênée et la parole souvent presque inintelligible.

Aujourd'hui encore, après neuf mois, quoique le malade ait pu reprendre pendant quelque temps ses occupations, l'amélioration n'a pas fait de sensibles progrès, et il est à craindre que l'état actuel ne soit définitif.

Obs. XXXIII.

Recueillie par M. Luneau dans le service de M. Proust.

Cocher de 63 ans, entré le 6 juillet dans la salle Saint-Jean-de-Dieu.

La veille de son entrée, après son repas du soir, il a été pris de malaise. Pendant la nuit des vomissements survinrent, et il remarqua à ce moment qu'il lui était impossible d'avaler des liquides.

En même temps il essaya en vain de se lever et de se tenir debout, cette difficulté de se tenir debout était survenue brusquement. Les jours précédents encore, le malade avait pu faire 14 kilomètres sans se fatiguer.

A son entrée à l'hôpital on constate une grande faiblesse musculaire et une sorte de résolution générale.

Malgré cela le malade conserve toute son intelligence et toute sa gaieté.

Il y a une *impossibilité complète d'avaler*, et cependant le voile du

palais se contracte bien et les liquides rejetés ne passent ni dans le larynx, ni dans les fosses nasales.

Les membres supérieurs ne semblent pas paralysés, et la pression de la main est assez énergique. Le *tremblement* des mains est très-marké. Le malade peut cependant très-bien porter à sa bouche la cuiller ou le verre qu'on lui commande de prendre sur sa table de nuit. Le tremblement des mains communique à ces objets un léger mouvement, mais il n'y a pas de phénomènes ataxiques.

Il existe un peu d'*hyperesthésie* aux membres inférieurs, mais ce qu'il y a de plus remarquable de ce côté, c'est que lorsqu'on fait lever le malade on le voit *tituber*, *chanceler* comme un homme paralysé, avec une grande tendance à se laisser tomber du côté gauche; il a même fait des chutes de ce côté, et il porte au coude une plaie qui l'atteste.

Aucune tendance au recul ou à la progression en avant; aucun phénomène d'incoordination, et s'il restait couché on ne s'apercevait certainement pas des signes de faiblesse que nous venons d'indiquer aux membres inférieurs.

Le lendemain matin il nous annonça qu'il se trouvait beaucoup mieux et qu'il avait pu avaler quelques cuillerées de liquide.

On vint l'examiner à deux heures, il répondit avec sa parfaite connaissance, put s'asseoir sur son lit, et à peine venait-on de le quitter qu'il retomba à la renverse et mourut aussitôt.

Nous trouvons à l'autopsie les valvules du cœur épaissies et recouvertes de plaques athéromateuses. La paroi interne de l'aorte est couverte également de concrétions calcaires et plusieurs plaques sont manifestement érodées et ulcérées.

Les artères de la base de l'encéphale sont également envahies par l'athérome. Le tronc basilaire ressemble à un tube rigide dont on déprime difficilement les parois.

L'artère vertébrale du côté gauche est absolument dans le même état que la basilaire. A un centimètre de son abouchement dans l'artère basilaire, elle est complètement *obstruée* par un caillot sanguin décoloré, jaunâtre. Ce caillot n'a guère plus d'un centimètre de longueur, et la cérébelleuse postérieure et inférieure qui sur cette pièce naît au-dessous du point où elle naît habituellement est parfaitement libre et n'est nullement obstruée.

Nous n'avons pas trouvé de traces d'infarctus dans les organes abdominaux.

Obs. XXIV (résumée).

Observation recueillie dans le service de M. Charcot, à la Salpêtrière.

Gerfaux (Félicité), âgée de 68 ans, est entrée à l'hospice de la Salpêtrière pour une hémiplegie gauche datant de trois ans.

Un matin, 14 juin, les voisines se sont aperçues qu'elle ne répondait plus aux questions qu'on lui faisait; la malade n'a pas eu de perte de connaissance.

Arrivée à l'infirmerie, on cherche les signes d'une hémiplegie ancienne. Sa joue droite est aplatie, la commissure labiale droite est tombante; la malade ne parvient à souffler qu'avec beaucoup de peine, et le mouvement ne s'effectue qu'à gauche.

On ne trouve pas de faiblesse dans les membres; la malade serre avec une force égale des deux côtés; elle marche avec difficulté, et se plaint de la hanche gauche. Elle comprend très-bien les questions qu'on lui adresse, mais elle ne peut faire aucune réponse articulée; elle répond par signes, par indications de tête, en comptant sur ses doigts. La malade bave continuellement; elle peut tirer la langue hors de la bouche; pas de déviation, pas de tremblement fibrillaire; elle ne peut relever la pointe, appliquer la base contre le voile du palais; la déglutition est difficile; en buvant, les liquides passent avec difficulté et ressortent en partie par les fosses nasales. La malade se plaint d'oppression; la respiration n'est cependant pas embarrassée.

Le 16 juin au soir, bruit laryngo-trachéal assez intense; râles muqueux et sibilants dans la poitrine. La malade a été agitée; elle s'est levée et a fait une chute.

La langue est tirée en avant, mais ne peut être levée en haut. Même difficulté pour avaler; toux en mangeant.

Absence totale de la phonation remplacée par une espèce de souffle très-bref. La malade se tient debout, marche seule, boite un peu de la jambe gauche; pas de tremblement fibrillaire.

Le 22, amélioration très-sensible.

Le 23, la parole revient; les mouvements latéraux de la langue s'effectuent; plus de bruit laryngé.

Le 24, la malade mange des choses solides; elle articule quelques mots.

Le 26, elle se lève.

Le 13 septembre 1870, la malade sort presque guérie, la bouche restant déviée en haut et à gauche, comme auparavant.

Obs. XXXV.

Observation recueillie par Chalmers dans le service du Dr Wilks. (*Guy's hospital Reports*, vol. XV, 1869.)

Dominique K..., maçon, âgé de 31 ans, entré à l'hôpital le 19 août 1867.

Cet homme a toujours joui d'une bonne santé jusqu'en juillet dernier, époque à laquelle il s'aperçut un matin, au moment de se lever, que ses membres supérieurs et inférieurs, surtout ceux du côté gauche étaient paralysés, bien que la veille le malade se fût couché en parfaite santé. La parole et la déglutition étaient également affectées. Les symptômes s'amendent assez pour lui permettre de marcher à l'aide d'un bâton; il peut même se tenir debout sur la jambe droite sans soutien étranger, mais cette même station lui est impossible avec le membre inférieur gauche, dont l'articulation femoro-tibiale est roide. La mastication et la déglutition sont très-difficiles, et ce n'est qu'avec lenteur que la langue est tirée en avant et en arrière. La partie supérieure de la face est normale, tandis que la partie inférieure est paralysée et manque complètement d'expression. Le malade est dans l'impossibilité de siffler, et sa bouche entr'ouverte laisse écouler la salive; la parole est incompréhensible. Les urines ne s'écoulent que lentement, et, chaque fois que le malade veut uriner, l'expulsion se fait attendre quelques minutes. Pas d'albumine dans les urines.

2 septembre. Il y a un peu d'amélioration : la parole est un peu plus compréhensible; sentiment de constriction à la gorge.

23 septembre. Même état de la parole; la salive ne s'écoule plus au dehors.

26 octobre. Il y a peu de changement, l'examen laryngoscopique permet de constater le jeu normal des lèvres glottiques pendant les deux temps de la respiration, et leur immobilité presque complète pendant les efforts de toux. Les efforts accomplis par le malade dans le but de tousser n'aboutissent qu'à produire un faible bruit saccadé d'expiration, ce qui est dû, sans doute, à l'incoordination des rubans vocaux qui pourtant fonctionnent dans l'acte de la parole.

Au commencement de l'année suivante, admis de nouveau à l'hôpital, où il reste environ deux mois, il traîne encore la jambe, mais son état s'est assez amélioré pour qu'il puisse se promener sans aide. Les mouvements du bras sont plus faciles, et la parole qui s'accompagne de contorsions du visage est beaucoup plus intelligible qu'autrefois.

Au laryngoscope, on constate l'immobilité complète de la corde

vocale du côté gauche et le peu d'étendue des mouvements de celle du côté opposé.

Il semble que le malade peut soulever le voile du palais.

OBS. XXXVI.

Observation inédite communiquée par M. Duchenne, de Boulogne, qui a vu la malade dans le service de M. Guéneau, de Mussy, à l'Hôtel-Dieu, en 1874.

Jeune femme non hystérique, *hémiplegie du côté gauche*, pas de trouble de la sensibilité ni de contracture secondaire. *Symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée*. Ces derniers phénomènes s'améliorent plus rapidement que dans la paralysie des membres. Pas d'aphasie. La malade sort guérie des troubles de la parole, mais traînant toujours la jambe.

OBS. XXXVII.

Leçons de M. Proust (*Gazette des hôpitaux*, 1870).

Couturière, 33 ans, mariée, mère de famille, bien portante d'ailleurs depuis de longues années. Elle a eu il y a environ 15 ans, une attaque de rhumatisme qui ne lui a laissé aucune trace organique, et c'est la seule maladie sérieuse qu'elle ait jamais éprouvée.

Les premiers troubles cérébraux remontent au commencement de 1869. Elle fut prise alors sans cause apparente de douleurs frontales opiniâtres, parfois assez violentes pour l'empêcher de dormir. Ces douleurs revenaient à peu près régulièrement tous les soirs et ne s'accompagnaient d'aucun phénomène insolite comme vertiges, fourmillements, perte de connaissance, convulsions. N'a jamais présenté de traces de manifestations syphilitiques.

Un soir des premiers jours de juin, elle se couche bien portante et le lendemain à son réveil, se trouve paralysée du côté droit; sa figure n'avait subi aucune déviation, la parole n'était pas gênée. Deux mois après, la paralysie avait disparu et la malade pouvait reprendre ses travaux de couture, gagnant des journées aussi bonnes qu'avant l'accident. Les maux de tête persistaient.

2^e attaque :

Dans la soirée du jour de Noël, elle va accompagner des personnes à la gare : il faisait très-froid. Elle passe une assez bonne nuit, et comme au mois de juin, elle se réveille paralysée. Mais cette fois, elle ne peut parler, la figure est tirée du côté gauche; déglutition gênée, elle ressent un grand engourdissement aux membres du côté droit. Dans la journée, elle va voir un médecin, qui lui ordonne un purgatif.

Le 27 au matin (le lendemain) : hémiplegie, parole abolie; déglu-

tition des plus difficiles; bouche entr'ouverte, ne pouvant ni s'ouvrir davantage ni se fermer; douleurs très-vives dans les masséters; vue affaiblie du côté droit, aucune douleur de tête; urines involontaires; constipation. Entrée le 5 janvier 1870 à la Charité.

Le côté gauche du corps ne présentait rien d'anormal. La sensibilité était fort diminuée à droite, conservée à peu près intacte sur divers points de la face, aux lèvres, à la langue, au voile du palais.

Facies particuliers : Partie supérieure de la face mobile, agitée, riant et pleurant; la partie inférieure à peine ridée par quelques contractions et ne traduisant en aucune façon les affections morales; la lèvre pendante et couverte de salive; la bouche ouverte, tirée aux commissures, laissant apercevoir les arcades dentaires légèrement écartées; la mâchoire inférieure n'exécutant que de très-courts mouvements. Dans cet état, elle ne pouvait ni souffler, ni siffler, ni donner un baiser.

Tels sont les faits (1); cherchons maintenant à déterminer, par leur étude comparative, les caractères qui appartiennent d'une manière générale aux paralysies symptomatiques de foyers bulbaires (2).

(1) M. Joffroy a publié en 1872, dans la *Gazette médicale*, sous le titre de Paralyse labio-glosso-laryngée à forme apoplectique d'origine bulbaire, une observation très-bien étudiée, dans laquelle l'existence de lésions bulbaires nous paraît probable, mais non absolument certaine. Nous y voyons noté en effet que le malade avait *beaucoup de peine à fermer les paupières, bien que le clignement fût conservé*. Ce fait indique que le noyau facial supérieur était intact, mais que ses communications avec le cerveau étaient interrompues; or cette paralysie ne se rencontre jamais dans les cas de lésions limitées aux hémisphères cérébraux; elle indique donc presque nécessairement une lésion bilatérale siégeant plus bas que le cerveau et plus haut que le bulbe, c'est-à-dire dans les pédoncules cérébraux, ou plutôt dans la protubérance; cette altération peut nous rendre compte des phénomènes observés et il n'est pas démontré dès lors qu'il y ait eu une lésion du bulbe.

(2) Ce chapitre était imprimé quand nous avons eu connaissance d'une leçon de M. Charcot dans laquelle l'histoire des foyers bulbaires est étudiée à fond. Consultez sur ce sujet les leçons de M. Proust (*Gazette des Hôpitaux*, 1870), la thèse de M. Huret et le travail de M. Joffroy.

Hallopeau.

15

Ce sont elles qui ouvrent la scène ; elles apparaissent soudainement et ne s'accompagnent qu'exceptionnellement de perte de connaissance. — Dans l'observation XXX, il se produit tout d'un coup un embarras de la langue avec perte incomplète de la parole sans attaque apoplectique. Dans l'observation de M. Hérard (XXXV), le malade est réveillé par le besoin d'uriner, et, à peine levé, il s'aperçoit avec effroi qu'il a perdu l'usage de la parole ; il n'avait eu ni étourdissement, ni engourdissement des membres. Les paralysies peuvent également survenir pendant le sommeil.

Le tableau est à peu près le même que dans la maladie de Duchenne, mais moins complet ; les paralysies de la langue et de la partie inférieure de la face s'y retrouvent, plus ou moins accentuées, avec leurs caractères habituels ; la paralysie du larynx ne paraît avoir existé que dans l'observation XXXIV, où la phonation était remplacée par une espèce de souffle très-bref, et dans le cas de Chalmers. Il ne se produit pas ordinairement de symptôme que l'on puisse rapporter à la lésion du noyau du pneumo-gastrique, et cela se comprend, car la mort doit être subite chaque fois que cette partie du bulbe est comprise dans le foyer (dans l'obs. XXXIII cependant, la mort est survenue brusquement, trente-six heures après le début des accidents). La nutrition des parties paralysées demeure normale. On constate souvent des paralysies des membres et elles apparaissent en même temps que les symptômes bulbaires ; elles peuvent être doubles ou unilatérales, complètes ou incomplètes ; elles intéressent toujours simultanément les membres supérieurs et inférieurs du même côté ; elles ne sont jamais limitées à quelques muscles comme celles qui viennent souvent s'ajouter à l'ensemble symptomatique de la maladie de Duchenne (preuve nouvelle que ces dernières ne sont pas d'origine bulbaire, mais bien

le résultat de l'extension des lésions aux centres rachidiens); elles dominent habituellement dans un côté du corps et il peut en être de même des paralysies bulbaires concomitantes; nous voyons en effet que chez la nommée Bouchaud (observation XXXI) la commissure labiale était tirée en haut et à droite; il en est de même dans l'observation XXXVII. Dans le cas de Chalmers on a pu constater par l'examen laryngoscopique que la corde vocale gauche était immobile, alors que du côté droit les mouvements persistaient, bien que très-affaiblis. — Cette asymétrie établit une nouvelle différence entre les paralysies symptomatiques de foyer et la maladie de Duchenne.

Nous n'insistons pas sur l'absence de paralysie de la partie supérieure de la face, car nous avons laissé volontairement de côté les cas dans lesquels ce symptôme existait. Il n'y a pas d'observation de foyer bulbaire dans laquelle la paralysie ait été limitée aux membres.

Les paralysies motrices peuvent coïncider avec des troubles de la sensibilité: chez l'un des malades de M. Proust, l'hémiplégie droite s'accompagnait d'une anesthésie très-prononcée; chez l'autre, au contraire, il y avait de l'hyperthésie. Dans aucun cas l'on n'a noté de contractures initiales ni de convulsions. La marche de la maladie est très-variable; toujours ou presque toujours il se produit rapidement une amélioration plus ou moins accentuée; la gêne de la déglutition diminue; la parole redevient peu à peu intelligible; les paralysies des membres s'atténuent ou disparaissent; la guérison peut même devenir complète; plus souvent la parole et la déglutition restent indéfiniment gênées, mais ce ne sont plus là que des infirmités. Dans des cas moins heureux, et assez fréquents, la maladie récidive; il se produit de nouvelles attaques qui correspondent à la formation de

nouveaux foyers ; elles offrent en général plus de gravité que la première atteinte. Dans l'un des faits de M. Proust, la mort est survenue brusquement, après une légère amélioration, trente-six heures après le début des accidents. Nous avons dû insister sur les détails de cette symptomatologie dont les caractères n'avaient pas encore été nettement établis (1) : nous les résumerons en quelques mots : la maladie débute *soudainement*, habituellement *sans perte de connaissance* par des paralysies qui affectent surtout la langue, les lèvres et souvent aussi les membres. Elles prédominent fréquemment dans une moitié du corps et coïncident rarement avec de l'anesthésie ; la partie supérieure de la face est respectée ; il se produit bientôt une amélioration sensible qui peut être définitive ; plus souvent la maladie récidive ; elle peut entraîner rapidement la mort des malades.

Lorsque l'on reconnaît chez un sujet cet ensemble de symptômes, on peut affirmer sans témérité qu'il y a un foyer dans le bulbe ; mais est-il possible d'aller plus loin et de déterminer quelle est la nature de ce foyer ? On ne peut jamais poser qu'avec beaucoup de réserve un pareil diagnostic, et seulement dans certains cas. Le problème est d'ailleurs le même que pour les foyers cérébraux, plus difficile encore peut-être ; on soupçonnera qu'il s'agit d'un ramollissement embolique, si le malade a quelque part dans le cœur, dans la portion initiale de l'aorte, dans l'origine des sous-clavières ou dans la vertébrale une source d'embolies (affections cardiaques, anévrysmes) ; et si l'apparition des phénomènes bulbaires a coïncidé avec celles de symptômes que l'on soit en droit de rapporter à des infarctus, tels que l'hématurie ou la tuméfaction de la rate ; l'extension progressive des

(1) Voyez, pour rectification, la note 2 de la page 113.

symptômes pendant deux ou trois jours observée chez un sujet âgé dont les artères seraient fortement athéromateuses pourrait faire pencher vers la thrombose ; mais, nous le répétons, on ne pourrait jamais, même en pareil cas, formuler une opinion qu'avec beaucoup de réserve, et le plus prudent serait de s'en tenir au diagnostic de foyer bulbaire.

CHAPITRE V.

DES PARALYSIES SYMPTOMATIQUES DE TUMEURS

OU DE COMPRESSION DU BULBE.

Les faits dans lesquels on a pu constater d'une manière précise que des phénomènes paralytiques avaient été provoqués par une tumeur ou une compression du bulbe sont encore trop peu nombreux pour qu'il soit possible actuellement d'en faire une étude d'ensemble un peu complète. On trouve, dans la littérature médicale, un très-grand nombre de cas dans lesquels le bulbe a été intéressé, mais dans la plupart il existait simultanément des lésions des parties voisines du cervelet ou de la protubérance ; comment décider, dans ces conditions, si les phénomènes paralytiques devaient être rapportés à l'une ou à l'autre altération ? Dans d'autres observations les lésions sont restées complètement silencieuses. Nous n'avons pu réunir que sept cas dans lesquels des lésions *limitées au bulbe* aient donné lieu à des paralysies : ce sont les seuls qui puissent nous servir, les notions que nous fournira leur étude comparative seront donc nécessairement fort restreintes, d'autant plus qu'ils sont pour la plupart disparates, et que dans plusieurs l'origine centrale des paralysies est très-contestable. On doit s'attendre à trouver des différences symptomatiques assez tran-

chées suivant que la compression porte sur la partie antérieure ou postérieure du bulbe; on ne peut jusqu'ici juger si cette supposition est fondée, car il n'y a qu'un seul fait dans lequel la région ventriculaire ait été directement intéressée; dans tous les autres, la tumeur était en rapport avec la partie antérieure de l'organe.

Obs. XXXVIII.

Dubreuil (de Montpellier), cité par Ollivier (d'Angers), *Traité de la moelle épinière*. Rétrécissement remarquable du trou occipital; atrophie du bulbe rachidien; paralysie, mort au bout de deux ans. (Obs. XLI, t. I, p. 416.)

A. B., 26 ans, marin, fut spontanément frappé d'une paraplégie qu'on traita inutilement pendant deux ans à l'hôpital de Toulon. Le malade étant mort, on rechercha la cause de cette paralysie. Toutes les parties de l'encéphale étaient dans l'état normal. L'apophyse odontoïde formait une saillie considérable dans le trou occipital, de manière que les éminences pyramidales et olivaires étaient comme atrophiées. La première vertèbre n'avait pas d'arc postérieur. Le trou occipital se trouvait réduit au cinquième de sa largeur ordinaire. Une membrane dense et fibreuse s'étendait de la moitié postérieure de la circonférence de ce trou à la partie postérieure des masses apophysaires auxquelles elle adhérait.

Obs. XXXIX.

Bouchard. — Compression de la pyramide antérieure gauche par l'apophyse odontoïde; atrophie descendante du cordon antéro-latéral droit; hémiplegie, contracture du membre supérieur droit. Convulsions épileptiformes (1).

La nommée L., âgée de 74 ans, entre le 4 avril 1865 à l'infirmerie de la Salpêtrière; elle se livre habituellement à des excès de boissons alcooliques.

A l'âge de 45 ans, elle avait eu une attaque de paralysie; elle est tombée sans connaissance, et lorsqu'on l'a relevée elle présentait une hémiplegie droite, plus prononcée dans le membre supérieur.

Depuis un an environ, elle est sujette à des étourdissements, quelquefois assez violents pour la faire tomber, et à des convulsions épileptiformes. Ces attaques viennent à d'assez longs intervalles, s'accompagnent d'un tremblement convulsif des membres du côté gauche, c'est-à-dire de ceux qui ne sont pas paralysés; elles surviennent

plutôt la nuit et sont précédées de cris et de paroles grossières; il y a de l'écume à la bouche; la malade ne conserve aucun souvenir de ces attaques.

État actuel : cette femme se tient le corps très-courbé en avant, la tête dans les épaules comme une rachitique; son intelligence est très-affaiblie, sa parole embarrassée. Le membre supérieur droit est fortement contracté; les doigts sont repliés dans la paume de la main. La sensibilité y est fortement émoussée. La malade peut cependant filer; elle marche assez bien, sans bâton, en traînant un peu la jambe droite.

Le 10 décembre, elle a été prise de convulsions épileptiformes à la suite desquelles elle est tombée dans un état comateux qui a duré trois jours et qui s'est terminé par la mort.

Autopsie. — La voûte du crâne est saine; les méninges sont normales.

L'encéphale soigneusement examiné dans ses diverses parties ne présente aucune altération appréciable.

A la base du crâne, on constate que le trou occipital est rétréci par une tumeur ovoïde située au niveau de son bord antérieur et proéminent surtout à gauche. Cette saillie est constituée par l'apophyse odontoïde de l'axis qui est déplacée en haut et hypertrophiée; le bord antérieur du trou occipital, tranchant à l'état normal, est épaissi et forme une fausse articulation avec l'apophyse odontoïde. Cette tumeur comprimait nécessairement le bulbe, au niveau de la pyramide antérieure gauche et probablement immédiatement au-dessus de l'entre-croisement des fibres nerveuses.

Moelle. — Dans toute la longueur du cordon antéro-latéral du côté droit, vers sa partie postérieure, existe un tractus se présentant dans les coupes transversales de la moelle, sous la forme d'une tache grisâtre, arrondie, de 2 à 3 millimètres de diamètre.

L'examen microscopique de cette partie grise atrophiée y fait découvrir, au milieu d'une substance finement granuleuse, quelques tubes nerveux, rares, les uns atrophiés, les autres sains, un grand nombre de noyaux de tissu conjonctif, qui apparaissent après l'addition d'acide acétique; enfin de gros corps amyloïdes assez abondants.

OBS. XL.

Hertz. *Deutsch Arch. für Klin. med.*, 1874. — Cas de foyer de ramollissement du bulbe avec hypertrophie et développement anormal de l'apophyse odontoïde.

A la fin de 1870, douleurs de tête, surtout à gauche; audition diminuée; peu à peu apparut de la faiblesse et de la pesanteur dans

les membres. Impossibilité de monter un escalier. *Difficulté de la déglutition*, ce qui le force à réduire les aliments par la mastication à des parcelles très-ténues. Douleurs mêmes spontanées dans le gosier. Aggravation de la céphalalgie, surtout à gauche.

La langue, d'aspect normal, libre des mouvements, ne peut être portée au-devant des lèvres qu'à moitié. Parole nette et facile. Rougeur intense de l'arrière-gorge; intégrité de la muqueuse buccale. Au toucher, avec le doigt, on sent au niveau de l'atlas une éminence pointue douloureuse. Les membres supérieurs ont leurs mouvements libres, mais suivis d'un peu de douleur et de fatigue: le serrement de main à droite est faible. Le bras droit est légèrement en flexion. Les mouvements des membres inférieurs sont libres.

Sensibilité et contractilité électrique conservées.

Légère roideur de la nuque et difficulté d'incliner la tête vers le tronc: la tête, dans la marche, se porte d'un côté à l'autre sans que le malade puisse arrêter ces oscillations.

Au milieu de décembre, *impossibilité de la marche et roideur insupportable de la nuque*: un lit spécial n'apaisa pas ses douleurs: il supportait mieux la position demi-assise: *faiblesse croissante des extrémités inférieures* presque entièrement paralysées.

Cet état reste longtemps stationnaire: les membres *supérieurs se prennent peu à peu*, le droit, puis le gauche. Les mouvements de la tête et de la nuque deviennent de plus en plus difficiles: tous ces désordres sont plus prononcés à droite. Les sens sont intacts. Amaigrissement. Atrophie des muscles des extrémités du cou, de l'épaule. Signes de tuberculose pulmonaire. Diminution notable de la contractilité électrique dans les muscles de la flexion des bras et dans les membres inférieurs: on nourrit le malade avec la sonde.

Difficulté d'écarter les dents, de mâcher les aliments. Au milieu de décembre, le malade vomit tout ce qu'il prend avec beaucoup de mucus: la maigreur fait des progrès; la mort survient le 13 avril 1873.

On trouve à la coupe à la partie inférieure de l'entre-croisement des pyramides, des deux côtés de la ligne médiane, un petit foyer de ramollissement dont la plus grande partie est à gauche.

L'examen ultérieur de la colonne vertébrale montre l'existence d'autres lésions: l'apophyse odontôide de l'axis faisait nettement saillie, obstruait en partie le canal vertébral, et correspondait au foyer de ramollissement du bulbe.

Le fait suivant mérite d'être rapproché des précédents en ce sens qu'il s'agit encore d'une compression de la partie antérieure de la moelle. Nous en avons recueilli l'observa-

tion en 1871 dans le service de notre regretté maître, M. Duplay.

Ons. XLI (personnelle).

Communiquée à la Société de Biologie, le 18 mai 1872, par H. Hallopeau.

La nommée Françoise M... entre, le 3 avril 1871, à l'hôpital Lariboisière, dans le service de M. Duplay, salle Sainte-Élisabeth, n° 13.

Cette femme est âgée de cinquante ans. Elle était en bon état de santé lorsqu'elle fut frappée brusquement, dans le courant du mois de novembre 1869, d'une paralysie complète des membres supérieurs; au bout de quelques heures, la motilité revint en partie, mais les mouvements des extrémités digitales restèrent gênés; bientôt des contractures douloureuses se produisirent dans les avant-bras; elles revenaient par accès qui duraient de quinze à trente minutes et se renouvelaient à intervalles plus ou moins rapprochés; elles firent place, à dater du mois de juillet 1870, à une contracture permanente qui persiste encore aujourd'hui.

La motilité a commencé à s'affaiblir dans les membres inférieurs en novembre 1870. Depuis deux mois, la paralysie a fait place à de la contracture; la marche est devenue impossible. La malade est actuellement en proie à une dyspnée intense. Les membres supérieurs sont contracturés dans la flexion, les membres inférieurs dans l'extension; la main présente la déformation en griffe. On ne peut essayer de ramener ces parties dans leur attitude normale sans faire éprouver à la malade des souffrances qui paraissent très-vives. La sensibilité est conservée dans tous ses modes. Les extrémités inférieures sont le siège d'une tuméfaction œdémateuse qui est liée vraisemblablement à la paralysie de leurs vaso-moteurs.

La malade succombe le 7 avril aux progrès de l'asphyxie.

Examen nécroscopique : La partie supérieure de la moelle et la partie inférieure du bulbe sont comprimées par une tumeur qui repose sur la gouttière basilaire et s'engage dans le trou occipital. Son volume est celui d'une petite châtaigne; la partie antérieure de la moelle allongée présente, à son niveau, une sorte de fossette, plus profonde à droite qu'à gauche. La consistance de cette tumeur est assez ferme; sa couleur d'un gris blanchâtre, rosée par places.

Au microscope, la tumeur apparaît composée d'aréoles circonscrites par des cloisons fibreuses dans lesquelles on voit des vaisseaux; les aréoles sont remplies d'éléments cellulaires, qui nous ont paru de nature conjonctive. Ils sont généralement allongés, aplatis, munis de prolongements qui s'anastomosent avec ceux des cellules voisines, et pourvus d'un noyau tantôt arrondi, plus souvent ovalaire et relative-

Hallopeau.

16

ment volumineux en beaucoup d'endroits. Ces éléments sont réunis en petites masses arrondies dont l'aspect offre une analogie frappante avec celui des globes épidermiques ; on distingue à leur périphérie des cellules aplaties qui semblent comme enroulées les unes sur les autres.

En examinant la moelle épinière, on remarque, à la région cervicale, sur des coupes transversales, deux îlots grisâtres, qui occupent symétriquement la partie moyenne des cordons latéraux ; la lésion est plus marquée à droite ; on la retrouve dans toute la hauteur de la région dorsale ; elle est encore appréciable, mais moins étendue, dans le renflement lombaire.

Le symptôme dominant chez cette femme a été la contracture ; son apparition sous forme d'accès dans les premiers temps de la maladie la sépare des contractures consécutives aux lésions cérébrales et semble indiquer qu'il ne faut pas l'attribuer exclusivement à la dégénération des cordons latéraux, et qu'elle a été produite directement, du moins au début, par l'excitation des faisceaux bulbaires ; nous avons insisté, en présentant la pièce à la Société de biologie, sur l'analogie frappante que l'ensemble des symptômes provoqués par cette tumeur présente avec celui qui appartient à la sclérose primitive des cordons latéraux, analogie telle que nous ne voyons pas sur quels éléments on aurait pu se baser pour arriver au diagnostic.

La symptomatologie a été beaucoup plus complexe dans les deux cas suivants, où il s'est produit des phénomènes très-accentués de paralysie bulbaire proprement dite.

Obs. XLII.

Paralysie probulbaire progressive, par le Dr Erwin Baelz.

La femme J. B., âgée de 58 ans, de Bosna, a toujours joui d'une excellente santé ; elle a eu 14 enfants.

Vers le milieu de l'hiver 1870, *névralgie faciale*, douleurs parfois insupportables.

Au nouvel an 1871, apparaît par instants une *contracture* des lèvres et de la *langue*; sa langue devient comme crochue; pendant près de cinq minutes, il lui est impossible de parler; si elle a des aliments dans la bouche, il lui faut attendre, pour avaler, la fin de l'accès.

A ces accès succède peu à peu une *paralysie* persistante. Le *langage* devient *incompréhensible*, la *déglutition* *difficile* au point d'empêcher la nutrition. En même temps faiblesse, lassitude, insomnie.

Le 26 oct. 1871, elle se présente chez le pr. Wagner, à la polyclinique médicale de Leipzig.

La *bouche* est élargie, à *demi ouverte*, ressemblant à un museau de tanche; *salivation* filante et abondante. Il faut un effort énergique pour appliquer les lèvres l'une contre l'autre dans toute leur longueur; il y a impossibilité de siffler. Les sillons naso-labiaux sont creusés et donnent à la figure une expression *pleurarde*. Hors l'orbiculaire des lèvres et peut-être les muscles du menton, aucun muscle de la face n'est atteint.

La langue, *amoindrie de moitié*, appliquée sur le plancher de la bouche, comme une plaque aplatie, est agitée de mouvements fibrillaires, et ne peut qu'à grand peine sortir de la bouche.

Le langage de la malade est un murmure presque incompréhensible; elle ne peut prononcer les voyelles *u* et *o*, ni les consonnes labiales. Il reste, lorsqu'elle parle, entre le dos de la langue et le palais, un espace considérable dans lequel le courant d'air s'engouffre avec bruit. La paralysie du voile du palais, qui survient plus tard, ajoute au langage un timbre nasal.

La déglutition des liquides, très-lente, est accompagnée des troubles ordinaires, passage dans les voies aériennes, etc. Celle des aliments solides offre les mêmes difficultés et les mêmes accidents.

Il y a intégrité absolue des autres groupes musculaires, absence de trouble, de sensibilité, de dyspnée, d'aphonie.

La malade quitte le même jour Leipzig. Le docteur Mockel, qui continue à l'observer, signale plus tard une *insensibilité progressive de la face et du cuir chevelu*.

La malade meurt sur ces entrefaites d'une pneumonie le 16 déc. 1871.

La moelle allongée, envoyée à l'institut pathol. de Leipzig, présentait entre la pointe de la pyramide et le corps de l'occipital une tumeur d'environ 1 cent. de large sur 5 cent. de long., qui se dirigeait vers le trou occipital, y pénétrait en rasant le condyle droit. La moelle allongée est divisée de façon à faire un tour de 60° sur son axe; l'olive droite répondant à la ligne médiane, le sillon médian à gauche, est en rapport avec l'olive et la pyramide gauche, avec le cervelet. Elle est de ce côté, par l'effet de cette pression, diminuée de moitié en épais-

seur, doublée en largeur. — La région de l'olive et de la pyramide est colorée en rouge brun.

Le trijumeau est anormal; le facial, le glosso-pharyngien, le nerf vague sont minces, englobés à leur sortie du bulbe dans une masse rougeâtre; le spinal et l'hypoglosse ne peuvent être retrouvés.

A la partie droite du bulbe, rien d'anormal à l'œil nu.

Au microscope, la tumeur est reconnue pour un *enchondrôme*.

Dans la région des olives et des pyramides, à gauche, *hémorragie*, où disparaît complètement la substance nerveuse. — A droite, foyers insignifiants, au delà desquels la substance nerveuse est intacte; pas d'indices que les noyaux de l'hypoglosse et du vagin soient atteints.

A gauche, dégénérescence graisseuse, parfois fibreuse du facial, du glosso-pharyngien et du vague vaginal, ainsi que du trijumeau, en un endroit très-restreint. — A droite, là où manquent complètement les hémorragies, même dégénérescence graisseuse des nerfs, surtout du spinal et de l'hypoglosse (1).

Obs. XLIII.

Ollivier, d'Angers. — Anévrysme du tronc basilaire, compression du bulbe rachidien; paralysie générale et incomplète du mouvement, conservation de la sensibilité, déglutition difficile; affaiblissement de la voix; dyspepsie de plus en plus grande jusqu'à la mort. (Obs. LII, p. 455; extrait.)

François B., 68 ans, menuisier, entré à Bicêtre en 1834. Il rapporte qu'en 1827, pendant son travail habituel, et sans aucun phénomène précurseur, il fut frappé de paraplégie avec perte de connaissance. Bientôt après il recouvra l'usage de ses sens, mais les membres inférieurs restèrent paralysés. En même temps sa respiration était embarrassée, et plus tard la voix s'affaiblit, et l'articulation des mots devint difficile. Il vécut cependant, malgré ces accidents, et en 1835 on pouvait constater un affaiblissement des membres supérieurs et une paralysie presque complète des membres inférieurs qui pouvaient encore se mouvoir. Le malade restait couché depuis longtemps. Intégrité des sens, des facultés intellectuelles et de la sensibilité générale.

« La moindre secousse détermine des étourdissements et des accès de suffocation. La voix est presque éteinte, l'articulation des mots est lente et difficile; la respiration est très-laborieuse et accompagnée d'un sentiment d'oppression. »

La langue est normale et sans rougeur, le malade l'avance difficilement au niveau des lèvres. L'appétit est bon, mais la déglutition

(1) Nous discutons plus loin la valeur de cette observation au point de vue des paralysies bulbaires.

paraît très-gênée ; le ventre est indolent, le cours de l'urine et des matières fécales naturel.

Les symptômes s'aggravent, la dyspnée devient plus considérable, la déglutition est impossible, et la perte de la parole et de la voix est absolue ; il meurt le 19 mai 1835.

Autopsie. — On trouve une tumeur bleuâtre, ferme, inégale et mamelonnée à sa surface, ayant à peu près la forme et le volume d'un œuf de poule, qui est située au devant de l'extrémité supérieure de la moelle. Placée entre l'arachnoïde et la pie-mère, elle repose d'une part sur la gouttière basilaire demeurée intacte, et de l'autre elle est en rapport avec la face antérieure du bulbe qu'elle comprime fortement.

Sa base se trouve à la réunion du bulbe et de la protubérance, sa pointe dépasse à peine le trou occipital.

Les nerfs de la sixième paire ainsi que la protubérance ne sont pas comprimés.

On ne découvre plus de traces des éminences pyramidales qu'à la partie supérieure du bulbe. Les éminences olivaires déprimées en dedans, semblent être écartées l'une de l'autre et déjetées en dehors. Les racines des nerfs hypoglosses sont en partie détruites ; celles des pneumo-gastriques et glosso-pharyngiens sont comprimées. On ne trouve rien d'anormal dans le reste de la moelle épinière. Cette tumeur est formée par une dilatation anévrysmale du tronc basilaire.

L'observation suivante est la seule dans laquelle la compression ait porté sur la région ventriculaire : elle appartient à M. Bourdon.

Obs. XLIV.

Maladies du bulbe. Mémoire inédit de M. Bourdon. — Tubercule du cervelet occupant l'éminence vermiculaire et comprimant le bulbe ; embarras de la parole.

Le nommé L., dessinateur, entre dans mon service, à l'hôpital de la Charité, salle Saint-Louis, n° 3, le 18 janvier 1872.

Il toussait et s'affaiblissait depuis plusieurs années, mais il n'avait pas éprouvé de symptômes cérébraux, lorsqu'il y a deux jours, il éprouva subitement de l'embarras dans la parole, sans perte de connaissance, sans la moindre céphalalgie. Il se décida à entrer à l'hôpital.

Le lendemain, à la visite, on est frappé de la difficulté de sa parole ; il trouve très-bien les mots pour rendre sa pensée, mais il les

prononce très-imparfaitement, en bredouillant malgré toute l'attention qu'il y met; il est obligé quelquefois de recommencer sa phrase pour la rendre plus intelligible. Néanmoins la langue exécute très-facilement tous les mouvements que nous indiquons. Il n'existe pas de paralysie de la face, pas de gêne de la déglutition, pas de dyspnée, pas la plus légère hémiplegie.

Examen de la poitrine : Au sommet gauche on constate les signes d'une caverne, au sommet droit, des craquements secs.

Le 23, on remarque que la parole est encore plus embarrassée; les idées ne paraissent pas très-nettes.

Le 24, à neuf heures du matin, il succomba assez brusquement sans agonie.

Autopsie. Le sommet des deux poumons présente les traces de l'affection tuberculeuse : caverne à gauche, tubercules crus à droite.

Cerveau. Il n'existe pas de foyers hémorragiques, ni d'altérations apparentes dans le cerveau, ni dans la protubérance, ni dans le bulbe rachidien; mais dans l'éminence vermiculaire du cervelet, on trouve vers son extrémité antérieure et tout à fait à sa surface un tubercule à l'état de crudité, du volume d'un poids moyen; entre cette petite tumeur et les méninges épaissies et opaques qui lui correspondent, il existe un exudat jaunâtre, résistant, épais, de quatre à cinq millimètres et parsemé de petites granulations grises; c'est évidemment le résultat d'un travail inflammatoire remontant à quelques jours. Au-dessus et sur les côtés du tubercule, on rencontre du sang épanché, au milieu de la substance du cervelet ramollie et de couleur jaunâtre. Ce foyer de ramollissement et d'hémorragie, en y comprenant la tumeur, peut avoir le volume d'une grosse amande; il fait un relief assez notable à la surface de l'éminence et correspond à la valvule de Vieussens.

« Cette tumeur, dans une pareille situation, a dû nécessairement exercer une compression sur la face postérieure du bulbe, au niveau de la partie inférieure du quatrième ventricule, sous le plancher duquel se trouvent les noyaux d'origine du nerf grand hypoglosse. C'est par cette pression qu'on peut expliquer l'embarras de la parole que le malade a éprouvé dans les derniers jours de sa vie. La mort subite aura été probablement occasionnée par l'hémorragie qui est survenue dans la partie du cervelet déjà ramollie et qui a augmenté la compression bulbaire en s'étendant aux origines du pneumo-gastrique. »

(BOURDON.)

On peut présumer que dans tous les cas où la compression portera sur la même région, les phénomènes de para-

lysie se produiront surtout, sinon exclusivement, dans la sphère des nerfs bulbaires.

Il était de même permis de supposer *à priori* que la compression de la partie antérieure devait donner lieu avant tout à des phénomènes de paralysie périphérique : les observations que nous venons de reproduire confirment à cet égard la théorie. Dans toutes, excepté celle de Baelz, nous trouvons notées des paralysies des membres : tantôt elles sont isolées, tantôt elles coïncident avec d'autres symptômes, tels que des contratures, des convulsions, des anesthésies et des phénomènes de paralysies bulbaires proprement dites. Il est probable que ces différences dans l'expression symptomatique sont en relation surtout avec les différences dans l'intensité de la compression (1).

Le début a été brusque dans le cas de M. Bourdon, dans celui de M. Bouchard et dans le nôtre, bien que dans ces trois faits la nature des lésions ait pu faire présumer que leur évolution aurait dû être essentiellement lente ou progressive. (Nous ne parlons pas du cas d'Ollivier, où il s'agissait d'un anévrysme.) La possibilité, je dirai plus, la fréquence relative des attaques paralytiques est importante à noter au point de vue clinique, car elle montre qu'elles ne constituent pas, comme on pourrait le croire, un signe pathognomonique de foyer bulbaire.

Les contractures peuvent être provoquées soit par l'excitation directe des faisceaux bulbaires, soit par la dégénération consécutive des cordons latéraux de moelle.

Les troubles de la motilité intéressent d'habitude les

(1) Il faut tenir compte aussi, à cet égard, des différences que présente chez les divers sujets l'excitabilité du système nerveux; l'observation démontre bien souvent que les mêmes lésions ne produisent pas, chez des individus divers, les mêmes phénomènes de réaction.

quatre membres : ils peuvent y être également prononcés ou prédominer dans une moitié du corps. L'observation de M. Bouchard offre à cet égard un intérêt particulier; on y voit que la compression, portant principalement sur la moitié gauche du bulbe immédiatement au-dessous de l'entrecroisement des fibres nerveuses, avait déterminé une hémiplegie droite plus prononcée dans le membre supérieur; la paralysie siégeait du côté opposé à la lésion. Nous ne pensons pas cependant que ce fait puisse prouver que la compression unilatérale de la partie antérieure du bulbe ne produit que des paralysies croisées, car, d'après la description de M. Bouchard, la lésion ne devait intéresser que très-accessoirement le faisceau latéral. Nous sommes d'autant plus fondé à formuler cette réserve, que nous avons vu dans notre fait une lésion étendue du faisceau latéral donner lieu à une hémiplegie du côté correspondant.

Le fait plus important peut-être qui semble ressortir de ces observations, est que la compression de la partie antérieure du bulbe peut donner lieu à des phénomènes de paralysie dans la sphère des nerfs bulbaires : les cas d'Ollivier (d'Angers), de Baelz et de Herz paraissent au premier abord démonstratifs à cet égard. Il faut prendre garde cependant et ne pas attribuer à la lésion bulbaire les symptômes produits par les lésions directes des nerfs. Il n'est pas toujours possible de résoudre la question, lorsqu'on lit une observation dont l'auteur ne s'est pas placé à ce point de vue et n'a pas examiné simultanément les nerfs et les noyaux.

Nous élevons particulièrement des doutes sur l'origine centrale des troubles fonctionnels dans le cas de Baelz où nous voyons une tumeur de la partie antérieure du bulbe donner lieu à tous les phénomènes de la maladie de Duchenne sans provoquer de paralysies périphériques. Comment com-

prendre que la compression antépostérieure du bulbe ait pu léser à ce degré les noyaux du bulbe sans intéresser les conducteurs contenus dans les pyramides? Il y a là, ce nous semble, une impossibilité. Si nous considérons d'autre part que les nerfs facial, glosso-pharyngien et pneumogastrique étaient altérés, et que le spinal et l'hypoglosse n'ont pu être retrouvés, nous croyons pouvoir affirmer que les paralysies observées pendant la vie ont été surtout d'origine périphérique. Ce fait n'appartient donc que très-accessoirement à notre sujet.

Nous voyons de même signalée, dans le cas d'anévrysme rapporté par Ollivier (d'Angers), l'atrophie des hypoglosses et la compression des nerfs pneumogastriques et glosso-pharyngiens. Ici encore on peut admettre avec vraisemblance que les troubles de l'articulation des mots et de la déglutition tenaient bien plus à l'altération des nerfs qu'à la compression très-indirecte des noyaux.

Ce ne sont pas là de véritables paralysies bulbaires, dans le sens que nous avons attaché à cette expression, mais des paralysies des nerfs bulbaires, ce qui n'est pas du tout la même chose. Nous reviendrons sur ce point à propos du diagnostic.

L'observation de M. Bourdon est donc, à notre avis, la seule dans laquelle il paraisse démontré qu'une compression de bulbe a troublé les fonctions de cet organe, en tant que centre d'innervation motrice.

Ainsi nous n'avons trouvé dans la littérature médicale que six cas dans lesquels des lésions circonscrites à la région bulbaire aient donné lieu à des paralysies, et nous arrivons à reconnaître que, parmi eux, il en est plusieurs dont les symptômes dominants doivent être rapportés à des lésions des nerfs bien plus qu'à celles du centre nerveux.

Nous ne pouvons, en présence de cette pénurie de documents, en dire davantage.

ments, qu'insister sur l'impossibilité où l'on se trouve actuellement d'écrire l'histoire générale des paralysies bulbares.

CHAPITRE VI.

DES PARALYSIES SYMPTOMATIQUES DE TRAUMATISME DU BULBE.

Ces faits sont des plus rares; l'observation suivante est la seule dans laquelle il ait paru évident qu'il s'agissait d'une lésion localisée dans le bulbe.

Obs. XL.

Aphasie avec ataxie phonétique, lue à la Société médicale d'observations par M. Bordier (1).

Le 21 mars dernier, entre à l'hôpital Beaujon, service de M. Guibler, un homme de 32 ans, d'une constitution assez robuste, exerçant la profession de charpentier.

Les personnes qui l'amènent racontent que quatre semaines avant, pendant qu'il travaillait, une planche qu'on fit basculer, le vint atteindre de bas en haut à la mâchoire inférieure. Un peu de sang sortit par le nez et la bouche. Cet homme fit quelques pas chancelants pour aller s'appuyer contre un mur, et tomba sans connaissance.

Il resta dans cet état pendant 22 heures; la respiration paraissait, nous a-t-on dit, profondément entravée; il était cyanosé, et presque asphyxiant. Enfin la respiration se rétablit, l'intelligence revint, mais le malade était aphasique.

Au moment de l'entrée à l'hôpital, le masque est immobile et sans expression, la bouche et les lèvres sont inertes; il ne peut ni siffler, ni rire. L'invite-t-on à garder dans sa bouche une certaine quantité de liquide, ses lèvres sont impuissantes à en retarder l'écoulement au dehors. De chaque côté la paupière inférieure est tombante, l'œil larmoyant et injecté. Le regard cependant est vif et expressif, ce qui contraste avec le reste du visage; le malade entend parfaitement et comprend avec rapidité et précision, mais il ne peut prononcer au-

(1) Bordier. *Gazette des hôpitaux*, 1866.

cune syllabe. Il fait entendre à la façon d'un sourd-muet un son guttural inintelligible. Il n'a jamais su ni lire ni écrire, mais il dessine facilement, et avec toute l'habitude d'un charpentier toute figure géométrique qu'on lui demande de tracer. Ses gestes suppléent du reste avec assez de vivacité à la parole qui lui manque, pour répondre aux diverses questions qu'on lui adresse, sans laisser douter de l'intégrité complète d'une intelligence supérieure à celle de beaucoup de ses voisins dans la salle.

Il fait comprendre que, depuis son accident, il éprouve fréquemment des fourmillements dans les doigts.

Il est dans l'impossibilité d'écarter ou de serrer ses mâchoires d'une façon suffisante pour la préhension ou la trituration des aliments. Si on le prie de tirer la langue hors de la cavité buccale, il ne le fait qu'avec une peine et une lenteur extrêmes; il en est de même des différents mouvements de latéralité de la pointe; et c'est ainsi que nous avons pu estimer précisément à quatre secondes la durée de chacun de ses mouvements, temps énorme si l'on songe à la rapidité nécessaire à l'articulation des mots.

La sensibilité de l'arrière-gorge est très-affaiblie; le voile, à peu près immobile, tombe inerte, et donne à la voix un timbre nasonné. L'état général est bon, l'appétit assez développé, le pouls régulier à 71, la température normale.

L'urine ne présente ni sucre, ni albumine.

Dans la pensée qu'il peut exister dans les centres nerveux une infiltration sanguine ou plastique, M. Gubler prescrit 0^m,20 d'iode de potassium et 1 gr. de bromure, dans le but de diminuer l'action stimulante de l'iode.

Le 24 mars, le malade a fait des progrès sensibles; il ne prononce aucune consonne, il ne prononce que quelques voyelles; mais il les rythme assez bien pour rappeler à l'oreille l'harmonie générale du mot qu'il a ainsi ébauché en supprimant les consonnes.

La mémoire est excellente, et il rend parfaitement compte de la gêne qu'il éprouve, non pas à trouver le mot qu'il faut dire pour rendre sa pensée, mais à prononcer le mot qu'il a trouvé et qu'il veut dire.

Le 27, à la visite du matin, le malade réussit à siffler un peu, quoique assez imparfaitement.

Le 30, sa voix, un peu nasonnée, exprime un peu mieux sa pensée. On reconnaît facilement le « bonjour Monsieur » qu'il essaye de dire dans ces quatre syllabes *on ou on eu*.

Lorsqu'on veut lui faire prononcer le pronom *ma*, il ne le fait qu'en deux temps très-séparés. Il prononce d'abord avec grand effort le son qui répondrait à la lettre *m* répétée plusieurs fois; puis, après un

temps d'arrêt, il prononce rapidement et jette pour ainsi dire la consonne *ah*, qu'il accompagne d'une inspiration violente, et non en rapport avec l'effet qu'il veut produire; l'harmonie instinctive n'existe plus dans les différents mouvements nécessaires à la prononciation, et il faut, pour vaincre la difficulté qu'il éprouve, des efforts considérables, dont il sort la face rouge et couverte de sueur.

Après avoir constaté ces faits, M. Gubler ajoute l'élément ataxie au diagnostic paralysie labio-glosso-laryngée porté dès le premier examen.

Le 7 avril, après une fatigue, il éprouve dans les deux membres supérieurs un tremblement très-prononcé.

Le 10, la face est moins immobile et a repris quelque expression; il parle mieux qu'il ne l'a jamais fait depuis son entrée dans les salles; mais ses lèvres et sa langue s'agitent à ce moment par petits mouvements saccadés et incertains qui produisent un chevrottement de la voix et un bégayement de la parole très-accentués. La fatigue qu'il éprouve est telle qu'il est incapable de dire également bien deux fois la même phrase.

Malgré ces progrès, il n'y a guère que les voyelles qu'il puisse bien prononcer; encore ne le fait-il que très-imparfaitement pour celles qui, comme *o*, *u*, nécessitent une intervention active des lèvres. Quant aux consonnes *b*, *p*, *g*, *l*, leur prononciation est impossible, et l'on voit le malade qui la tente se fatiguer en efforts impuissants. Le 25, la prononciation s'est beaucoup améliorée, le cercle de ses phrases s'est surtout beaucoup étendu, ce que le malade constate lui-même, et annonce avec satisfaction en disant : *ça a eu* (ça va mieux).

Le 28, l'état général est bon, il a engraisé depuis son entrée, il part pour Vincennes.

Depuis son retour, nous avons revu cet homme, qui parle actuellement d'une façon fort intelligible, mais il est bègue et prononce à la façon d'un enfant dont la langue est encore rebelle à certains assemblages de consonnes.

Nous ne relevons qu'un point dans cette belle observation, c'est que la marche des symptômes a été exactement la même que dans le cas de foyer bulbaire; on peut supposer d'ailleurs avec vraisemblance qu'il s'était produit une infiltration hémorrhagique dans la région du plancher depuis la région de l'hypoglosse jusqu'à celle du facial (supérieur).

Nous passons sous silence parmi les causes possibles de

paralysies bulbaires les méningites tuberculeuses et l'ataxie locomotrice progressive.

M. Rendu (1), dans son excellente thèse, a montré que rien n'autorisait à attribuer une origine bulbaire aux troubles de la déglutition, à la dyspnée, à l'accélération du pouls que l'on observe communément dans la dernière période de la méningite. Quant à l'ataxie, les troubles de coordination qu'elle semble pouvoir provoquer exceptionnellement dans les muscles innervés par le bulbe ne rentrent pas dans notre sujet. — On y a noté l'anesthésie de la face (Charcot); était-elle due à une lésion de la racine ascendante du trijumeau? Nous ne croyons pas possible de formuler actuellement une opinion sur ce sujet.

CHAPITRE VII.

DES PARALYSIES BULBAIRES SANS LÉSION DÉTERMINÉE.

Nous devons maintenant jeter un coup d'œil rapide sur diverses formes de paralysies que leur localisation permet de rattacher à un trouble dans l'innervation du bulbe, sans qu'il ait été possible jusqu'ici de démontrer qu'elle soit le résultat d'une lésion déterminée.

Parmi ces paralysies, nous ne ferons que mentionner celles que l'on peut constater dans l'état apoplectique (suppression des mouvements réflexes du pharynx), dans la commotion cérébrale, dans l'urémie et dans l'ictère grave; les troubles fonctionnels que l'on observe dans ces divers états morbides sont trop complexes pour que l'on dise à coup sûr : tel symptôme correspond à un trouble dans l'innerva-

(1) *Des paralysies dans la méningite tuberculeuse*, 1874.

tion bulbaire, tel autre est d'origine cérébrale, tel autre se rattache à des lésions périphériques.

Nous laisserons de côté les paralysies que Tanquerel de Planches a signalées chez les saturnins, dans les parties animées par les nerfs bulbaires; les recherches contemporaines ayant démontré que le plomb exerce son action nocive bien plutôt sur les parties périphériques que sur les parties centrales du système nerveux.

Nous ne dirons qu'un mot enfin des phénomènes hystériques que l'on peut être tenté de considérer comme des paralysies bulbaires.

Cette hypothèse peut être formulée pour l'aphonie, pour certaines dyspnées, pour la glossoplégie; mais ce n'est qu'une hypothèse. — Nous trouvons citée cependant, dans la thèse de M. Lebreton (1), une observation de Posner dans laquelle l'ensemble symptomatique ne pouvait guère être rapporté qu'à un trouble dans les fonctions du bulbe. — C'est un cas dans lequel il était survenu, à la suite d'une attaque hystérique, une gêne considérable de la déglutition et de la mastication, en même temps que l'aphonie; la malade a guéri après un traitement assez long par l'électricité.

L'étude des paralysies qu'on voit se produire dans les parties animées par le bulbe, à la suite de la diphthérie et des maladies aiguës, mérite de nous arrêter davantage.

(1) Lebreton. *Des paralysies hystériques*, 1868.

Posner vollkommene glossoplegie and alalie durch electricitaet Geheilt Med-Centr-Zeit, 1858.

I. PARALYSIES BULBAIRES CONSÉCUTIVES A LA DIPHTHÉRIE.

La paralysie diphthérique peut présenter des localisations qui indiquent bien manifestement un trouble profond dans les fonctions du bulbe. Ces accidents n'ont pas attiré tout d'abord l'attention des pathologistes qui ont étudié cette question.

M. Gubler (1) a signalé le premier, dans l'observation principale de son mémoire sur les amyotrophies consécutives aux maladies aiguës (c'était un cas de diphthérie), la paralysie des nerfs vagues. Dans ces derniers temps, M. Duchenne de Boulogne a insisté tout particulièrement sur les phénomènes de cet ordre, dans la dernière édition de son traité (2). Dans une observation remarquable dont il donne lui-même le résumé, on voit survenir au moment où la convalescence d'une angine diphthérique semble commencer, et quand la paralysie du voile du palais est presque guérie, des symptômes excessivement graves, caractérisés par une vitesse extrême, des intermittences et même la suspension des battements du poulx, l'arrêt du cœur, et des syncopes. Ces accidents sont analogues à ceux qui surviennent à la suite de la section du pneumogastrique, et l'on ne peut les attribuer, malgré quelques analogies cliniques, à la thrombose cardiaque, qui d'ailleurs ne survient d'ordinaire que dans le cours de la maladie. De plus, la respiration était haletante, bien que le rythme des mouvements respiratoires fût nor-

(1) Gubler. *Mémoire de la Société de biologie*, 1861.

(2) Duchenne de Boulogne, loc. cit.

mal; la malade éprouvait une anxiété précordiale des plus pénibles; elle étouffait, la face était pâle, les lèvres décolorées, le nez et les extrémités étaient refroidis. C'est en présence de ces accidents graves que M. Duchenne eut l'idée d'employer la faradisation cutanée précordiale, à l'aide de la main électrique. Sous cette influence, les troubles respiratoires et cardiaques disparurent, mais pour reparaître ensuite beaucoup plus graves. Trois jours après, il survint une paralysie de la sixième paire qui dura une heure environ, puis une paralysie du mouvement et de la sensibilité durant également peu de temps; enfin, les accidents bulbaires se reproduisirent encore pendant plusieurs jours; les contractions du cœur devinrent fréquentes, tumultueuses, désordonnées; l'orthopnée fut extrême, par suite de la faiblesse des mouvements expirateurs qui pouvaient à peine débarrasser le larynx et les bronches des mucosités dont elles étaient remplies. La malade finit par mourir asphyxiée.

Dans un autre cas observé en 1869, concurremment avec MM. Aug. Ollivier et Millard, il s'agissait d'un malade qui, atteint vers le vingt-cinquième jour d'accidents paralytiques (paralysie du voile du palais, du pharynx, diplopie, hémiplegie légère, de la 5^e et de la 7^e paire, de l'hypoglosse et du laryngé inférieur), fut tout à coup, le vingt-huitième jour, atteint de paralysie des muscles expirateurs intrinsèques. Les mucosités s'accumulant dans les canaux bronchiques, menaçaient d'amener l'asphyxie. L'excitation électro-cutanée de la région postérieure du thorax rétablit rapidement la force de l'expiration, favorisa l'expulsion de ces mucosités, et la guérison fut le résultat de cette thérapeutique.

Tels sont les accidents graves qui peuvent parfois survenir dans le cours d'une paralysie diphthérique; leur origine

bulbaire ne peut être contestée, malgré la rareté des cas encore observés; elle nous est révélée par des troubles de la circulation et de la respiration tout à fait caractéristiques. Ces phénomènes de paralysie peuvent survenir par accès; ils disparaissent soit spontanément, soit par le fait de la médication, pour se reproduire plusieurs fois. Cette marche indique qu'il s'agit sans doute d'un trouble fonctionnel, et que les lésions du bulbe, si elles existent, doivent être peu profondes. Du reste, nous ne possédons aucune autopsie qui puisse nous donner des renseignements à ce sujet, ce qui justifie encore, avec la marche des accidents, la place que nous leur avons assignés dans le groupe des paralysies bulbaires sans lésion déterminée. Sans doute, les recherches de MM. Charcot et Vulpian (1) ont démontré dans un cas de paralysie du voile du palais des altérations des nerfs palatins, et notre ami M. Liouville a pu aussi constater sur les nerfs phréniques des lésions semblables à ces dernières chez un individu mort asphyxié dans le cours d'une paralysie post-diphthéritique (2); sans doute, quelques auteurs allemands, et parmi eux Max Jaffé, pensent que l'infiltration diphthéritique détermine une altération spéciale du tissu conjonctif des gâines des nerfs, qui peut se propager au nerf pneumogastrique lui-même (3). On pourrait conclure de ces divers travaux que des lésions analogues peuvent exister, dans le bulbe, dans les noyaux d'origine des nerfs pneumogastrique et spinal, mais nous sommes réduits sur ce sujet à des hypothèses, et nous ne pouvons nous appuyer que sur des analogies et non sur des constatations nécroscopiques.

(1) *Soc. biol.*, 1862.

(2) Thèse de Bailly, Paris, 1872.

(3) Cité par Robinson Beverley. Thèse de Paris, 1872.

Le diagnostic de ces accidents bulbaires est d'ordinaire assez facile : on ne les confondra pas avec ceux de la thrombose cardiaque qui surviennent en dehors de toute paralysie diphthérique, le plus souvent dans le cours de la maladie et non dans la convalescence, comme cela existe pour la paralysie diphthérique. Du reste, si l'on observe dans les deux cas le refroidissement des extrémités, la pâleur de la face, l'anxiété précordiale, la dyspnée, dans la thrombose cardiaque le pouls est faible, la matité cardiaque augmentée, les battements du cœur sont sourds, voilés, affaiblis, etc.

Il est un accident qui peut se présenter quelquefois dans le cours d'une paralysie diphthérique du voile du palais et du pharynx, et qui pourrait faire croire à l'existence de phénomènes bulbaires, nous voulons parler de l'arrêt du bol alimentaire dans le pharynx, ou de sa pénétration dans les bronches. Nous trouvons dans la thèse de M. Duplessis (1863) la relation d'un cas semblable : dans le cours d'une paralysie diphthérique du voile du palais, un enfant est pris tout à coup de suffocation, la face et les extrémités se cyanosent, les lèvres sont violettes, les jambes et les bras froids, le pouls d'une fréquence extrême, le thorax est agité de mouvements convulsifs, les respirations au nombre de 40 par minutes. A l'autopsie, on trouva le bol alimentaire qui avait pénétré dans la bronche gauche.

Il suffit, sans doute, d'attirer l'attention sur cette cause d'erreur pour quelle ne puisse être commise.

Nous ne pouvons terminer cet article sans dire un mot du traitement auquel M. Duchenne a eu recours avec succès dans un des cas qu'il a observés : L'excitation de la sensibilité de la peau pratiquée dans la région précordiale a pu faire cesser assez rapidement les accidents ; cet auteur pense que *la zone cutanée précordiale est réflexogène du pneumogastrique.*

La paralysie des muscles expirateurs intrinsèques devra être combattue par l'excitation électro-cutanée de la région postérieure du thorax.

II. PARALYSIES BULBAIRES CONSÉCUTIVES AUX MALADIES AIGÜES.

Les paralysies consécutives aux maladies aiguës, et spécialement celles qui succèdent à la fièvre typhoïde, peuvent se localiser très-différemment ; néanmoins, il ne paraît pas qu'on ait souvent observé la paralysie des muscles qui sont sous la dépendance des nerfs bulbaires. Les recherches que nous avons pu faire dans les différents mémoires qui ont été publiés sur ce sujet et notamment dans ceux de M. Gubler (1), de M. Leudet (2), de M. Bailly (3), etc., nous ont montré que l'on avait observé quelquefois des troubles de la déglutition ou du mouvement dus à la paralysie du pharynx ou du voile du palais, mais ces troubles étaient localisés et ne rappelaient que ceux que l'on observe dans la paralysie glosso-labio-laryngée. La même réflexion peut s'appliquer aux cas d'aphonie signalés par différents auteurs, et en particulier par M. Bailly et M. Imbert Gourbeyre (4).

Les observations suivantes, que nous reproduisons en résumé, ont peut-être plus de valeur ; néanmoins nous ne les donnons qu'avec beaucoup de réserve.

- (1) Gubler. *Arch. de méd.*, 1859-1860.
- (2) Leudet. *Soc. biologie*.
- (3) Bailly. Thèse de Paris, 1872.
- (4) Imbert-Gourbeyre. *Gaz. méd. de Paris*, 1863.

Obs. XLV.

Observation de MM. Marotte et H. Liouville (1). — Fièvre typhoïde, paralysie gutturale, paralysie de la langue, hémiplegie, persistance du trouble du langage.

Buxot, 25 ans, garçon de cuisine, entré à l'hôpital le 14 juillet 1869. Il y a deux ans, le malade a été atteint d'une fièvre typhoïde à la suite de laquelle il a eu une paralysie des membres du côté droit, surtout du bras, en même temps qu'une paralysie de la langue. Il est resté un an entier sans pouvoir parler. La déglutition était impossible, on était obligé de le faire manger avec une sonde en argent. — La parole est revenue profondément altérée. (Il prononce très-difficilement le *ch*, le *je* et saute les mots dans lesquels entrent ces consonnes, ce qui donne une certaine obscurité à sa conversation.... On ne peut mieux comparer son langage qu'à celui d'un enfant qui commence à parler.)

Obs. XLVI

De M. Gubler. (*Arch.*, 1860, t. XVI, p. 718.)

Homme de 52 ans atteint de pneumonie gauche.... Convalescence vers le onzième jour, A dater de cette époque mydriase à gauche, chute de la paupière supérieure, quelques jours après paralysie de la langue et du pharynx. Affaiblissement marqué de l'innervation glosso-pharyngienne..., enfin, paralysie des membres supérieurs et inférieurs.

Diminution des paralysies dans l'ordre de leur évolution. Retour complet à la santé et aux forces cinq à six semaines après le début.

Obs. XLVII.

Variole; phénomènes nerveux multiples après la maladie; sclérose consécutive; altération dans l'articulation du langage, par MM. Béhier et Liouville. — Observation résumée (2).

Chaumette Aug., 25 ans, lingère, fait remonter à huit mois la maladie qui l'amène à l'hôpital. En septembre 1870, grandes fatigues et fortes émotions; très-nerveuse auparavant, elle devint très-facilement irritable et la moindre contrariété lui occasionnait des colères

(1) Thèse de Bailly, obs. XXXVI.

(2) Bailly. Paris, 1872, p. 107.

et un tremblement marqué surtout dans les membres supérieurs. C'est dans de pareilles conditions qu'au mois de novembre 1870 elle fut atteinte de la variole à Tours.

Elle perdit connaissance pendant huit à dix jours; on lui mit la camisole de force; l'éruption fut de moyenne intensité. Après dix jours, la fièvre disparut; la malade reprit connaissance, mais elle se trouvait dans un état de faiblesse extrême, n'avait la force de faire aucun mouvement, ni de retenir la salive : elle bavait continuellement. Quand elle parlait, personne ne la comprenait; il lui semblait que sa langue l'embarrassait dans sa bouche, qu'elle ne pouvait la faire tourner comme d'habitude. Il lui semblait de plus que son esprit était, comme ses forces, très-affaibli. Elle tremblait, tenait difficilement le crayon avec lequel elle voulait écrire, et le posait à une distance assez grande du lieu où elle devait tracer les mots.... Elle ne pouvait atteindre avec le doigt un objet qu'elle cherchait, mais touchait pendant longtemps les points avoisinants. Au bout de six semaines, les forces revinrent un peu et la parole put alors être comprise, mais elle était traînante et saccadée. Toutefois, deux mois encore après la maladie, la malade ne pouvait presque parler; sa langue ne manœuvrait que très-péniblement, mais il n'y avait aucune difficulté pour trouver les mots. Intelligence et mémoire intactes. Les autres fonctions avaient repris leur intégrité normale; après un laps de quatre mois, la malade essaya, pour la première fois, de marcher; deux personnes la soutenaient, mais elle marchait très-irrégulièrement avec une ataxie des plus marquées; elle jetait ses pieds à droite et à gauche, et la plante frappait le sol....

Le 30 juillet 1871.... elle répond avec beaucoup de précision.... possède toute la plénitude de son intelligence et de sa mémoire.... Ce qui domine surtout, c'est la modification qu'a subie l'articulation du langage. Il lui semble qu'elle ne peut dégager facilement sa langue. La parole est saccadée. Beaucoup de mots sont mal prononcés, surtout lorsqu'elle parle vite. En parlant plus lentement, elle prononce beaucoup mieux et même à peu près bien. Elle ne peut arriver à prononcer les *h*; elle doit aussi faire grande attention pour prononcer les *j*. La parole est bientôt coupée par de fortes inspirations qui se succèdent plus ou moins vite. Sa façon d'articuler la fait ressembler aux étrangers, aux Anglais surtout, qui ont peu l'habitude de notre langue et font effort pour la prononcer.... Signes d'ataxie des membres.... La respiration présente un phénomène assez particulier. L'inspiration semble convulsive, elle est vive et rapide. Toutes les vésicules semblent se dilater d'un seul coup. Je ne puis mieux comparer ce phénomène qu'aux inspirations convulsives qui se font chez les enfants à la suite de pleurs prolongés.

MM. Béhier et Louville ont aussi observé chez une femme des phénomènes nerveux multiples, et en particulier des altérations dans l'articulation du langage à la suite d'une variole. Il existait chez elle des phénomènes ataxiques (thèse de Bailly, p. 106).

Il est très-vraisemblable que ces troubles fonctionnels sont en rapport avec des lésions bulbaires, mais cette hypothèse n'a été jusqu'ici confirmée par aucune observation anatomo-pathologique (1).

(1) Laveran. *Arch. de méd.*, 1871.

TROISIEME PARTIE

Sémiotique.

Lorsque nous nous trouvons en présence d'un malade chez lequel nous constatons l'existence d'impuissance motrice ou d'anesthésie dans les parties animées par les nerfs bulbaires, nous devons nous poser d'abord la question suivante : S'agit-il bien d'une véritable paralysie ? La réponse est-elle affirmative, il nous faut déterminer ensuite si cette paralysie est d'origine bulbaire, et dans ce cas, rechercher quelles indications elle peut nous fournir pour le diagnostic nosologique ainsi que pour le pronostic (1).

Lorsque les paralysies se présentent sous la forme que nous avons considérée comme typique et que nous avons étudiée à propos de la maladie de Duchenne, il est vraiment difficile de les méconnaître ; mais il n'en est pas de même quand les symptômes sont peu accentués ou limités à l'un des organes innervés par le bulbe ; des erreurs peuvent être commises dans ces conditions par les médecins les plus expérimentés ; c'est ainsi que Duchenne a vu, au début de la maladie qu'il a fait connaître, la gêne de la déglutition faire croire à une pharyngite simple, la salivation à une stomatite, le nasonnement à une angine gutturale ; il ne faut cependant

(1) Nous avons consulté avec fruit, dans cette partie de notre travail, les études de sémiotique de notre excellent maître, M. Jaccoud.

qu'un peu d'attention pour éviter ces fautes, car on ne trouve alors aucun des symptômes physiques qui caractérisent la pharyngite, la stomatite et l'angine gutturale. Il n'en est plus de même lorsque le trouble fonctionnel affecte un organe dont l'exploration directe n'est pas possible : supposons par exemple une aphonie survenant chez un convalescent de diphthérie, comme dans l'observation de M. Gubler que nous avons citée plus haut : elle peut être due à une persistance des fausses membranes dans le larynx ou à une paralysie des muscles glottiques. — S'il s'agit d'un adulte, l'examen laryngoscopique peut résoudre immédiatement la difficulté, mais si l'âge de l'enfant ou toute autre circonstance rend cette exploration impossible, on ne peut arriver à une solution qu'en tenant compte simultanément de toutes les circonstances ; et il est des cas où il faut attendre pour poser un diagnostic précis.

Les accidents que les troubles de l'innervation bulbaire entraînent quelquefois du côté du cœur ou des poumons peuvent être également d'une interprétation difficile ; on n'est réellement autorisé à leur attribuer une origine centrale que dans les cas où ils coïncident avec d'autres signes d'une affection bulbaire et où l'absence de toute altération cardio-pulmonaire a pu être positivement constatée (1).

Dans la grande majorité des cas, cependant, l'on peut arriver à franchir sans trop de peine la première étape du diagnostic. Il est établi que l'on a affaire à une paralysie : il s'agit de savoir si elle est ou non d'origine bulbaire.

(1) On pourrait se demander si les vomissements, les vertiges et surtout cette dyspnée angoissante sans lésion pulmonaire que l'on observe au début des varioles graves ne sont pas d'origine centrale, mais quelle preuve en donner ?

Ici, le problème est souvent beaucoup plus compliqué; nous verrons même qu'il est parfois insoluble.

Pour que les incitations soient transmises intégralement aux muscles animés par les nerfs du bulbe, il faut que ces nerfs, leurs noyaux d'origine, les conducteurs qui les mettent en rapport avec les ganglions cérébraux et ces ganglions eux-mêmes soient intacts; toute lésion de l'une des parties que nous venons d'énumérer peut donner lieu à de la paralysie dans la sphère d'innervation du bulbe.

Les circonstances dans lesquelles se développent ces paralysies, les phénomènes qui les accompagnent et leurs caractères propres permettent le plus souvent, mais non toujours, de déterminer si elles sont ou non d'origine bulbaire.

Dans l'hémiplégie produite par les lésions des corps optostriés, on peut presque toujours constater une paralysie plus ou moins prononcée, mais jamais complète, de la moitié inférieure de la face, de la langue et du pharynx; il n'y a pas, dans les cas simples, de confusion possible avec une paralysie bulbaire; mais il n'en est plus de même si l'hémiplégie est double; la parole est alors très-embarrassée, la déglutition gênée et la moitié inférieure de la face peu mobile; il y a là un ensemble de symptômes très-analogue à celui que l'on observe dans la maladie de Duchenne, et s'il s'agit d'un cas ancien, dans lequel ces phénomènes aient persisté alors que la motilité est en partie revenue dans les membres, il peut être très-difficile de déterminer quel est le siège des lésions (1). Les éléments de diagnostic sont les suivants: on peut apprendre par les anamnestiques qu'il y a eu successivement deux attaques apoplectiques suivies chacune de la paralysie d'une moitié du corps, et ce renseigne-

(1) Consultez à ce sujet Joffroy, *Gazette médicale*, 1872.

ment suffit pour indiquer qu'il s'agit de lésions cérébrales ; les caractères, le degré et la localisation des paralysies peuvent également fournir des indications : dans l'hémiplégie double, la paralysie de la face est plus étendue et habituellement moins prononcée que dans les paralysies bulbaires ; les mouvements de l'élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, affaiblis dans le premier cas, persistent dans le second, et cette persistance contraste d'habitude avec l'inertie complète de l'orbiculaire ; enfin, les paralysies linguales et labiales d'origine cérébrale sont toujours incomplètes (Joffroy) ; les mouvements de la langue sont assez affaiblis pour que l'articulation des mots soit très-gênée, mais le malade peut cependant encore la remuer ; elle peut être au contraire complètement immobilisée dans les paralysies bulbaires. Ces différents signes permettent toujours de distinguer s'il s'agit d'une lésion bulbaire ou cérébrale.

Les difficultés sont plus grandes pour les paralysies qui sont provoquées par une lésion de la protubérance : elles peuvent intéresser les conducteurs tout près des noyaux et donner lieu par conséquent à une paralysie double et complète des nerfs correspondants ; on ne peut arriver au diagnostic que s'il existe simultanément, ce qui est habituel d'ailleurs, des paralysies dont une lésion du bulbe ne puisse rendre compte ; telles sont, par exemple, celles de l'orbiculaire palpébral et du moteur oculaire externe ; le noyau du facial abducteur se trouvant dans la protubérance (son extrémité inférieure seule se prolonge dans le bulbe), on peut affirmer, quand il est intéressé, que la lésion siège plus haut que le bulbe.

L'intégrité bien caractérisée des mouvements réflexes dans les muscles atteints est encore une présomption en faveur d'une lésion située au-dessus du bulbe, car les causes des paralysies bulbaires portent bien plus souvent sur

les noyaux que sur leurs faisceaux afférents (faisceaux conducteurs des incitations motrices), et elles doivent amener par conséquent la suppression de ces mouvements.

Les lésions qui intéressent directement les nerfs bulbaires ou leurs racines simulent encore plus complètement que les précédentes les véritables paralysies bulbaires; elles ont le même siège et les mêmes caractères; elles portent simultanément sur les motricités volontaire et réflexe et elles peuvent également s'accompagner de troubles trophiques; lorsqu'elles existent seules et qu'elles sont à peu près symétriques, il n'y a pas de diagnostic possible, témoin les cas de Bälz et d'Ollivier dont nous avons rapporté plus haut les observations (obs. XLII et XLIII).

Le spasme et les contractures des muscles de la langue ou du pharynx (fait de Bälz, obs. XLII) indiquent plutôt une lésion périphérique.

Admettons que le problème ait été résolu et que l'on soit arrivé à localiser dans le bulbe les causes de la paralysie, on peut aller plus loin et chercher à déterminer quelle partie du bulbe est intéressée. C'est ainsi que la disparition ou l'affaiblissement des mouvements réflexes et l'existence de troubles trophiques permettent d'affirmer que les noyaux moteurs ou les filets radiculaires qui en émanent sont atteints; le siège des paralysies indique exactement quels sont les noyaux intéressés. La coïncidence de troubles sensitifs ou moteurs dans les parties périphériques dénote positivement que les lésions ont envahi la région latérale ou antérieure du bulbe. Quand ces paralysies périphériques sont unilatérales, on pourrait être tenté de placer la lésion dans la moitié opposée du bulbe, mais on s'exposerait à être démenti par l'autopsie, car, ainsi que nous l'avons dit plus haut, nous avons rencontré un fait pour lequel il paraît

biën établi, par les anamnestiques, que l'hémiplégie s'est produite du côté de la lésion.

Nous sommes arrivés à notre troisième étape; nous savons : 1° que les phénomènes présentés par notre malade sont de nature paralytique; 2° que la paralysie a pour cause un trouble dans l'innervation du bulbe; il reste à déterminer la nature de la maladie. Il faut tenir compte surtout, pour cette dernière partie du diagnostic, des circonstances dans lesquelles se sont produites les paralysies, de leur mode de début, de leur siège, de leur marche et des phénomènes concomitants.

Il est des cas où la connaissance des circonstances étiologiques permet d'arriver immédiatement au diagnostic nosologique; il en est ainsi, par exemple, pour les paralysies consécutives aux maladies aiguës et à la diphthérie, pour les paralysies hystériques et pour les paralysies traumatiques.

L'étude des anamnestiques et des phénomènes concomitants indique également de prime abord quelle est la nature des paralysies bulbaires qui peuvent survenir dans la dernière période de la paralysie générale. Il en est de même pour la sclérose en plaques, où les troubles de l'articulation se présentent d'ailleurs sous une forme toute spéciale et caractéristique. Nous n'avons donc pas à insister sur ces faits, et nous devons nous borner à déterminer si la paralysie est symptomatique : 1° d'une tumeur, 2° d'un foyer, 3° d'une atrophie primitive, 4° d'une atrophie scléreuse du bulbe (abstraction faite des formes précédemment énumérées). Arrivés là, nous aurons encore à étudier les signes qui peuvent faire reconnaître si le foyer est une hémorrhagie ou un ramollissement, si la sclérose doit être classée parmi les paralysies générales spinales ou les scléroses latérales amyotrophiques, et quelle est la nature de la tumeur.

Le début brusque appartient surtout aux foyers : il n'en constitue pas cependant, comme on pourrait le présumer à priori, un signe pathognomonique, car on peut le rencontrer également dans le cas de tumeur; il n'en a pas moins une grande valeur, et quand il s'y joint un second signe, la tendance à l'amélioration, on peut admettre avec vraisemblance que la lésion est une hémorrhagie ou un ramollissement. Si cependant il s'agit d'un sujet syphilitique, on ne peut exclure l'hypothèse d'une tumeur. Nous avons dit plus haut quels signes permettent de soupçonner la nature du foyer; nous n'y reviendrons pas. (Voir page 116.)

Le début graduel et la tendance à l'aggravation se rencontrent dans les trois autres catégories de faits. Les signes qui permettent de les distinguer sont surtout tirés de la nature, de la distribution et du mode d'apparition des troubles sensitivo-moteurs.

Lorsque les paralysies sont limitées à la sphère de distribution des nerfs bulbaires, on peut éliminer presque à coup sûr les compressions du bulbe : car elles portent presque toujours sur la partie antérieure de l'organe, et il n'est guère possible dès lors qu'elles atteignent les noyaux sans léser concurremment les parties conductrices. (Nous ne parlons pas ici de la compression des nerfs bulbaires : car nous avons indiqué plus haut quelles difficultés peut en présenter le diagnostic.)

Quand les paralysies occupent concurremment la périphérie, leurs caractères sont différents, suivant qu'il s'agit d'une tumeur, d'une atrophie primitive ou d'une sclérose. Elles peuvent coïncider avec des contractures dans les cas de tumeur et de sclérose latérale; dans cette dernière affection, elles sont habituellement symétriques et s'accompagnent d'atrophie musculaire et de contractions fibrillaires,

phénomènes que l'on n'observe jamais par le fait de tumeurs limitées au bulbe.

Il faut considérer aussi le *siège* des paralysies périphériques. La forme hémiplegique ne se rencontre guère que dans les cas de tumeur. Au contraire, les paralysies limitées à une partie d'un membre indiquent plutôt l'*atrophie primitive ou scléreuse des noyaux*.

En résumé, les atrophies musculaires et les paralysies très-circonsrites, accompagnées des contractions fibrillaires, permettent d'exclure les tumeurs. Il faut, au contraire, incliner vers ce diagnostic, si l'on constate, en même temps que des signes peu accentués de paralysies bulbaires, une hémiplegie ou une paralysie généralisée, incomplète, accompagnée ou non de contractures, sans atrophie; le diagnostic devient probable s'il existe simultanément des vertiges et des vomissements, si enfin les paralysies bulbaires sont manifestement asymétriques.

Il nous reste à distinguer les scléroses bulbaires des atrophies primitives. Dans les deux cas, les paralysies bulbaires peuvent représenter exactement le tableau tracé par Duchenne; dans les deux cas, il existe simultanément des atrophies musculaires généralisées. Mais tandis que dans les scléroses ces atrophies ont toujours été précédées de paralysies, l'atrophie musculaire est le phénomène dominant dans l'autre forme et la paralysie n'y occupe qu'un rang tout à fait accessoire. Le diagnostic n'est d'ailleurs possible que lors de l'apparition des troubles périphériques. On ne peut se prononcer tant que les phénomènes bulbaires existent seuls.

Nous avons vu que l'atrophie scléreuse du bulbe pouvait appartenir à deux espèces morbides distinctes, la paralysie générale spinale et la sclérose latérale amyotrophique; ses

caractères sont exactement les mêmes dans les deux affections ; ce n'est donc pas sur eux qu'il faut se fonder pour les différencier. L'époque où ils apparaissent peut cependant aider au diagnostic, car les observations publiées jusqu'ici montrent que dans la paralysie générale spinale les phénomènes bulbaires paraissent être toujours consécutifs aux paralysies périphériques, tandis que dans la sclérose latérale amyotrophique ils peuvent ouvrir la scène. Mais c'est surtout la nature des troubles périphériques qui permet d'arriver au diagnostic : nous avons vu, en effet, que dans un cas ils consistaient exclusivement en des paralysies compliquées d'atrophie, tandis que dans l'autre il y avait en outre des contractures ; que la contractilité électro-musculaire était conservée dans celle-ci, affaiblie ou abolie dans celle-là.

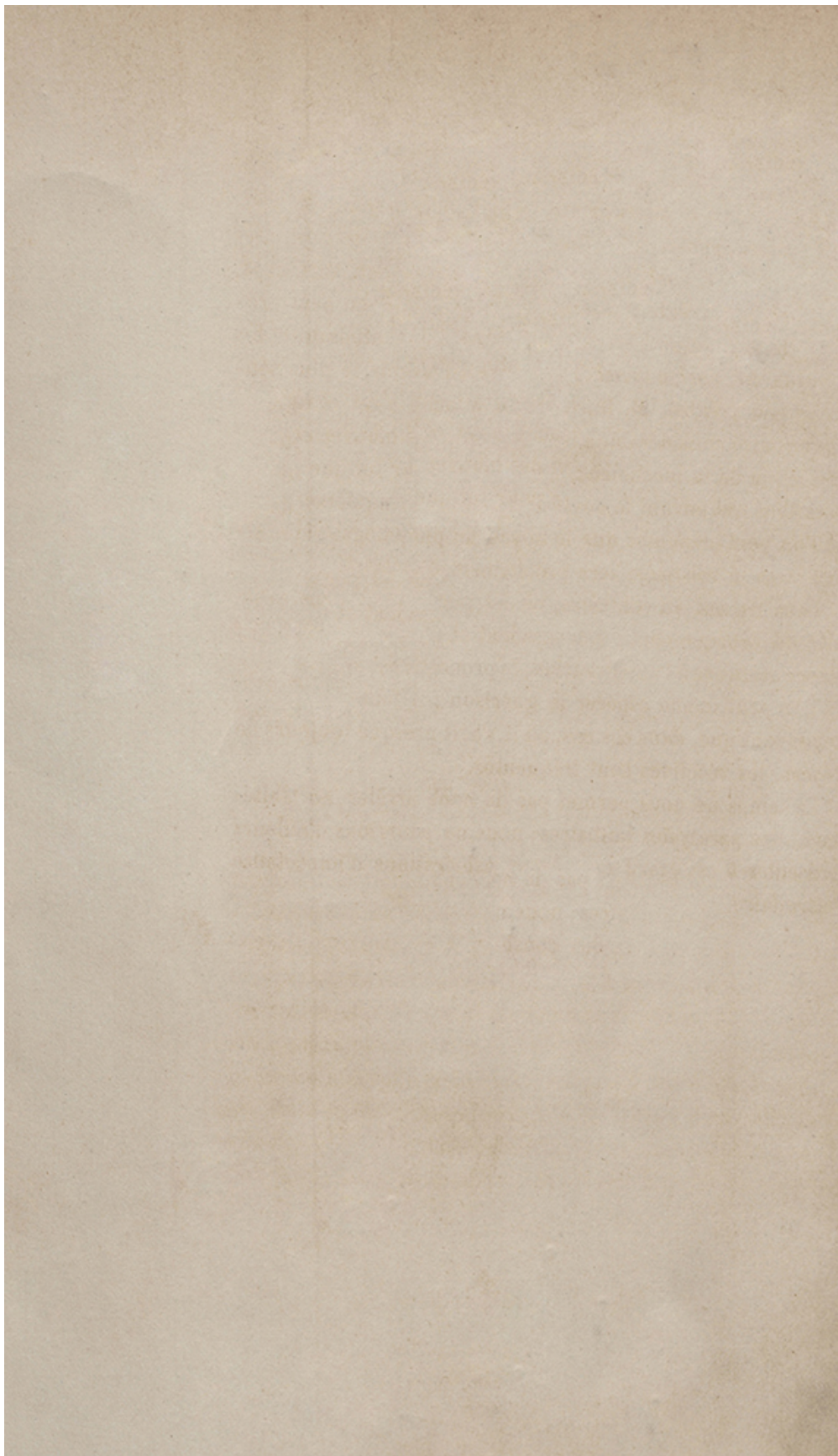
Nous devrions nous occuper, en dernier lieu, de déterminer les signes à l'aide desquels on peut soupçonner la nature de la tumeur qui donne lieu aux paralysies. Mais il faudrait pour cela un certain nombre d'observations, et nous avons vu combien peu pouvaient être utilisées à ce point de vue. Nous nous contenterons de signaler ce *desideratum*, sans nous arrêter à nous rappeler les données que les notions générales de pathologie pourraient fournir à cet égard.

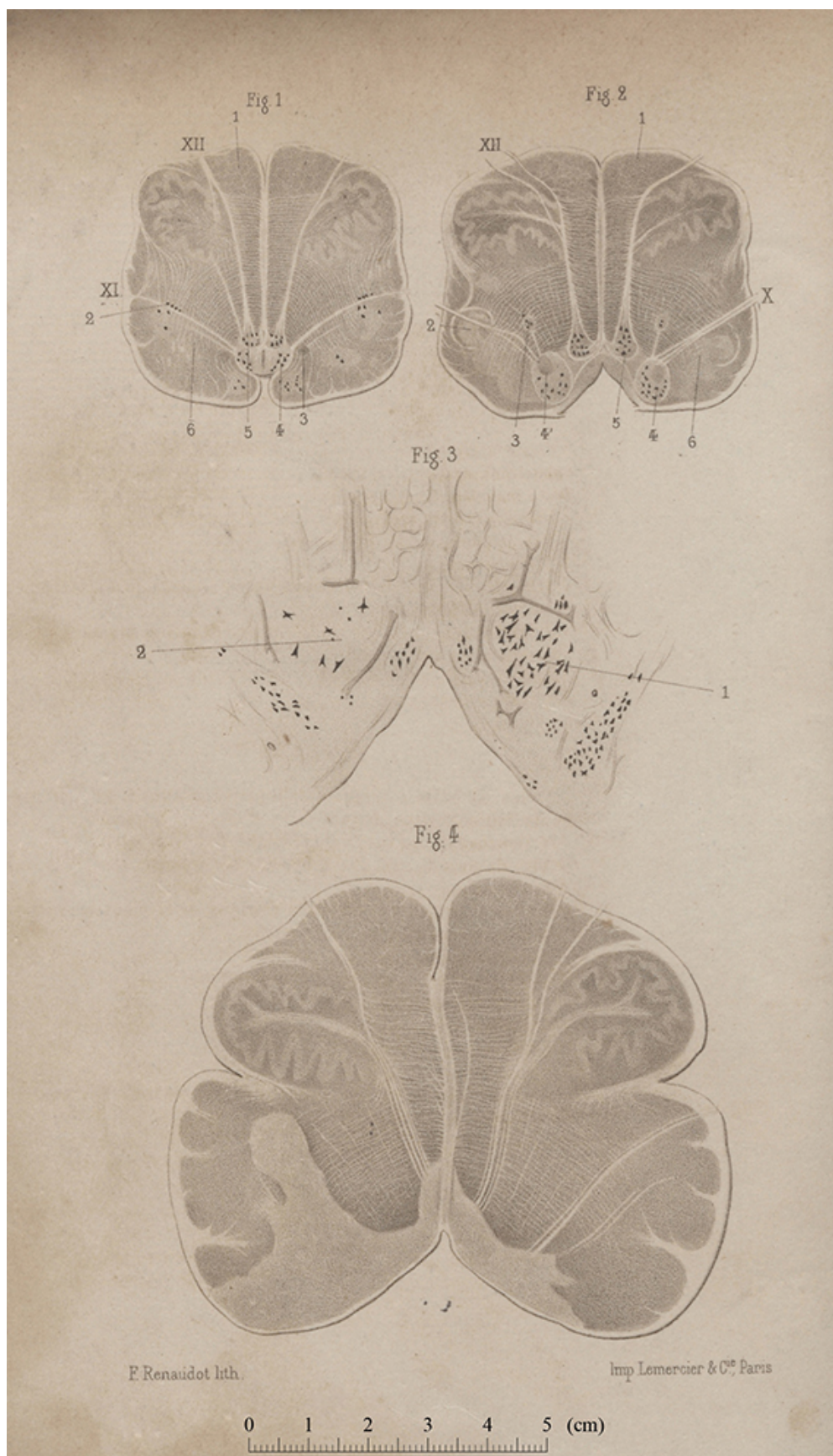
L'existence de paralysies bulbaires a toujours une signification pronostique fâcheuse, car l'on doit craindre dans tous les cas l'extension des lésions aux noyaux des pneumogastriques, et par conséquent la mort rapide ou subite. C'est ainsi que, d'une manière générale, l'apparition de paralysies bulbaires à la suite de la diphthérie, ou d'une maladie aiguë, ou, chez un individu qui présente les signes d'une affection généralisée, de la moelle épinière, est toujours un phénomène des plus fâcheux, qui permet de prévoir une fin prochaine.

Il y a cependant des distinctions à établir. Il faut considérer surtout à ce point de vue la marche de la maladie. Voit-on les paralysies s'étendre graduellement à de nouvelles parties, il faut porter le pronostic le plus sévère, surtout si, comme c'est la règle, la marche est ascendante : on peut prévoir alors presque à coup sûr que les lésions atteindront les noyaux du pneumogastrique, dans un avenir le plus souvent peu éloigné. M. Duchenne a attaché à cet égard une importance considérable à la disparition des mouvements de diduction de la mâchoire : elle indique pour lui que les altérations ont envahi le noyau moteur de la cinquième paire, et l'on peut présumer que le noyau du pneumogastrique situé dans le voisinage sera prochainement atteint.

Dans les cas, au contraire, où les paralysies, après avoir débuté brusquement, rétrogradent et présentent une tendance marquée à l'amélioration, le pronostic est moins grave, et l'on peut même espérer la guérison : il faut bien savoir cependant que, dans ces cas, où il s'agit presque toujours de foyers, les récidives sont fréquentes.

Le temps ne nous permet pas de nous arrêter au traitement des paralysies bulbaires; nous ne pourrions d'ailleurs présenter à cet égard que des considérations d'importance secondaire.





TABIE DES MATIERES

FIGURE I.

Coupe transversale du bulbe immédiatement au-dessous de la pointe du quatrième ventricule (extraite de l'article de M. Farabeuf, *Dict. Encyclop. Moelle allongée*).

XI. Racines du nerf spinal.

XII. Racines du nerf hypoglosse.

1. Pyramide.

2. Rudiment des faisceaux radiculaires ascendants de la cinquième paire, et tête gélatineuse.

3. Faisceau longitudinal de la colonne d'origine des nerfs mixtes.

4. Noyau du nerf spinal.

5. Noyau du nerf hypoglosse.

6. Corps restiforme.

FIGURE II.

Coupe du bulbe à quelques millimètres au-dessus de la pointe du quatrième ventricule (extraite de l'article de M. Farabeuf).

X. Racines du nerf pneumogastrique.

XII. Racines du nerf grand hypoglosse.

1. Pyramide.

2. Tête gélatineuse et faisceaux d'origine de la cinquième paire.

3. Colonne motrice des nerfs mixtes.

4. Noyau du pneumogastrique.

4'. Faisceau de la colonne des nerfs mixtes.

5. Noyau de l'hypoglosse.

6. Corps restiforme.

FIGURE III.

Atrophie du noyau de l'hypoglosse (empruntée aux leçons de M. Charcot, sur les maladies du système nerveux, t. II, 1874, p. 359).

FIGURE IV.

Atrophie des noyaux bulbaires par une plaque de sclérose (d'après une photographie faite par M. Duchenne sur une préparation de M. Joffroy).

Hallopeau.

20

TABLE DES MATIÈRES

Des paralysies bulbares.

PREMIÈRE PARTIE.

CHAP. I ^{er} .	Introduction. — Division du sujet.....	1
CHAP. II.	Quelques mots d'anatomie.....	10
CHAP. III.	Physiologie pathologique.....	16

DEUXIÈME PARTIE.

Pathogénie et symptomatologie.

CHAP. I ^{er} .	Considérations préliminaires.....	29
CHAP. II.	Des paralysies dans l'atrophie primitive chronique des noyaux moteurs.....	31
	1. Forme bulbaire (paralyse labio-glosso-laryngée, 31	
	2. Forme bulbo-spinale (paralyse labio-glosso-laryn- gée avec atrophie musculaire progressive).....	43
CHAP. III.	Des paralysies dans les scléroses du bulbe.....	65
	1. Sclérose latérale amyotrophique.....	65
	2. Paralyse générale spinale.....	75
	3. Sclérose en plaques.....	86
	4. Pachyméningite cervicale hypertrophique.....	95
	5. Paralyse générale des aliénés.....	95
CHAP. IV.	Des paralysies symptomatiques de foyers bulbares (hémorrhagies et ramollissements).....	97
CHAP. V.	Des paralysies symptomatiques de tumeurs ou de compression de bulbe.....	117
CHAP. VI.	Des paralysies symptomatiques de traumatismes du bulbe.....	131
CHAP. VII.	Des paralysies bulbares sans lésion déterminée.....	133
	1. Paralysies consécutives à la diphthérie.....	135
	2. Paralysies consécutives aux maladies aiguës.....	139

TROISIÈME PARTIE.

SÉMIOTIQUE.....	143
-----------------	-----

