

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Duchenne (paralysie de)**

**DUCHENNE, Guillaume Benjamin
Amand. - Paralysie musculaire
progressive de la langue, du voile, du
palais et des lèvres, affection non
encore décrite comme espèce
morbide distincte**

*In : Archives générales de médecine, 1860, Vol. 16,
pp. 283-96*

époque antérieure à son mariage. La marche de la maladie a présenté la même lenteur, les mêmes progrès irréguliers, et pour ainsi dire passifs, liés évidemment à une cause toujours agissante, mais très-irrégulière elle-même dans son mode d'action. Ici encore vous retrouvez les mêmes formes de délire et presque les mêmes idées fausses conduisant aux mêmes déterminations funestes ; car c'est une chose remarquable, que j'ai déjà fait ressortir avec soin, que, chez tous les malades qui font le sujet de ce travail, la folie a revêtu une forme essentiellement mélancolique et hypochondriaque. Quelque diverses qu'aient été d'ailleurs leurs idées fausses ou leurs conceptions délirantes, toujours celles-ci ont eu pour conséquence fatale une douleur morale de tous les instants, et un penchant plus ou moins prononcé au suicide.

La même remarque avait été déjà faite par M. le professeur Lallemand ; son savant ouvrage contient, ainsi que je l'ai déjà dit, quelques observations d'aliénation mentale produite par des pertes séminales involontaires. Chez tous ses malades, l'auteur a signalé les mêmes symptômes prédominants ; en voici un exemple remarquable, pris pour ainsi dire au hasard.

(La fin au prochain numéro.)

PARALYSIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DE LA LANGUE, DU
VOILE DU PALAIS ET DES LÈVRES ;

AFFECTION NON ENCORE DÉCRITE COMME ESPÈCE MORBIDE DISTINCTE ;

Par le D^r **DUCHENNE** (de Boulogne).

Depuis 1852, j'ai recueilli 13 cas d'une affection paralytique (1) qui, sans cause connue, envahit successivement les muscles de la langue, les muscles 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 d'étouffements fréquents, dans laquelle enfin les su-

(1) Au moment où je corrige les épreuves de ce mémoire, j'en observe deux nouveaux cas. Je viens d'être appelé en consultation pour l'un d'eux par mon honorable confrère M. Lamoroux.

jets succombent ou à l'impossibilité de s'alimenter ou pendant une syncope.

Dans ces 13 cas, la maladie, a débuté, a marché et s'est terminée de la même manière. Ses symptômes ne m'ont pas permis de la confondre avec toute autre affection. A l'ensemble de ses caractères, je n'ai pu méconnaître une espèce morbide distincte de toutes les autres affections musculaires; conséquemment elle me paraît, devoir être classée dans le cadre nosologique, et mériter, à ce titre, une description particulière, qui sera le sujet de ce travail.

Les malades chez lesquels j'ai observé l'espèce de paralysie que j'ai à décrire, appartenant à la pratique civile, il n'a pas été possible d'obtenir l'autopsie de ceux qui ont succombé. C'est pourquoi je ne puis offrir à mes lecteurs qu'une étude clinique, qui cependant est bien suffisante, comme j'espère le démontrer, pour en établir le diagnostic différentiel.

M. le D^r Duménil (de Rouen), a publié, en 1860, un fait qui a beaucoup d'analogie avec ceux qui font la base de ce travail; mais ce fait est complexe. La paralysie de la langue, du voile du palais et de la face, était associée à l'atrophie musculaire graisseuse progressive, et cependant l'auteur considère cette paralysie locale comme une variété de la dernière affection. M. Duménil a évidemment fait une confusion; car l'espèce morbide dont il sera question dans mon mémoire est une paralysie sans atrophie, tandis que l'atrophie musculaire graisseuse est une lésion de nutrition musculaire sans paralysie. La première s'observe parfaitement isolée, de son début à sa terminaison, bien qu'elle puisse, dans quelques cas, être compliquée, comme toutes les espèces morbides, d'une ou de plusieurs autres affections: de l'atrophie musculaire graisseuse, par exemple. C'est ce qui ressortira, du reste, des faits et des considérations que je vais exposer.

§ I^{er}. SYMPTÔMES.

En 1852, j'ai eu, pour la première fois, l'occasion d'observer, avec mon regrettable maître, M. Chomel, la paralysie progressive des muscles de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres. Un malade lui avait été adressé comme étant atteint d'une angine de nature obscure. L'histoire de ce malade est identique-

ment celle de tous les autres cas analogues que j'ai recueillis plus tard; elle offre la symptomatologie à peu près complète de l'espèce morbide que j'ai à décrire; elle me servira donc à en tracer le tableau.

OBSERVATION I^{re}. — L'affection dont il va être question dans la présente observation datait à peu près de sept mois, quand elle fut adressée à M. Chomel; elle avait débuté sans cause appréciable, sans être précédée ni accompagnée de douleurs, par une gêne de la déglutition et par un peu de difficulté dans l'articulation des mots. Pendant les deux premiers mois, le malade s'en trouvait si peu incommodé, qu'il ne s'en préoccupait pas. Cependant ces troubles augmentaient progressivement, et bientôt la déglutition devint difficile; il eut surtout de la peine à avaler la salive qui s'écoulait quelquefois au dehors ou qu'il était forcé de recevoir dans son mouchoir. Puis sa prononciation était devenue si embarrassée et si étrange, qu'il lui était, par moments, impossible de se faire comprendre. Une médication active (vésicatoires promenés autour du cou, des purgatifs, des gargarismes astringents) n'avaient exercé aucune influence sur la marche de son affection.

M. Chomel reconnut que tous les troubles fonctionnels dont il souffrait étaient très-probablement occasionnés par une lésion de muscles qui président à la déglutition et à l'articulation des mots, et m'invita à faire l'examen physiologique et électro-physiologique des muscles qui président à la déglutition. Voici ce que je constatai.

La langue était affaissée et comme fixée derrière l'arcade dentaire inférieure; sa surface était un peu ridée; elle avait très-peu de mobilité; le malade ne pouvait en relever la pointe ni en appliquer la face dorsale contre la voûte palatine; enfin il lui était seulement possible de la porter un peu en avant et latéralement.

On ne remarquait aucune déformation du voile du palais ni de la luette, qui se contractaient normalement lorsqu'on les titillait.

La phonation était normale quant à sa puissance, mais le malade faisait de grands efforts pour articuler les mots. Je n'avais observé cette espèce de trouble de la prononciation dans aucune autre affection. Il dépendait évidemment de l'immobilité presque absolue de la langue. Je ne saurais ni le décrire ni même l'exprimer; l'on peut cependant en avoir une idée en essayant de parler pendant que l'on maintient la langue solidement à la partie inférieure de la bouche, la pointe fixée derrière les dents du maxillaire inférieur.

La voix était un peu nasonnée. Le malade ne pouvait souffler avec force, ni éteindre une chandelle. Mais, si on lui pinçait alors le nez, l'air sortait avec assez de force pour éteindre la lumière. L'articulation des labiales, comme *p* ou *b*, était plus nette que lorsque les narines

étaient maintenues fermées comme ci-dessus. Ces phénomènes morbides démontraient un affaiblissement des muscles du voile du palais; ce que l'on n'aurait certes pas soupçonné en voyant l'énergique contraction réflexe produite par la titillation de la luvette, qui n'était pas déviée.

Toutefois cette articulation des labiales n'était pas encore normale, et il était évident que l'orbiculaire des lèvres se contractait faiblement. C'est en effet ce que je constatai quand je voulus lui faire prononcer la voyelle *o*; ce qui lui était impossible. Il ne pouvait non plus contracter les lèvres comme pour donner un baiser, et, par la même raison, il lui était impossible de siffler.

Une salive abondante et un peu visqueuse remplissait incessamment sa bouche; il ne pouvait cracher, de sorte que cette salive s'écoulait au dehors, et qu'il était forcé de s'en débarrasser avec un mouchoir. Quand il buvait, il mettait un intervalle entre chaque gorgée, qui ne passait que difficilement et avec effort; alors une partie du liquide revenait par le nez. Les aliments solides n'étaient avalés que lorsqu'il les avait coupés en très-petits morceaux et mêlés à du liquide; encore fallait-il qu'ils fussent broyés longtemps par les dents. La sensibilité générale et gustative de la langue était intacte.

Enfin le malade éprouvait de temps à autre une grande gêne pour respirer, bien que les mouvements de la respiration fussent parfaitement normaux.

Il était dans un état de faiblesse générale depuis deux ou trois mois; il avait perdu de son embonpoint. Mais je constatai que la nutrition musculaire et les mouvements des membres et du tronc étaient restés intacts.

La faradisation fit contracter la langue à peu près comme à l'état normal, et il me parut que les muscles de la face, surtout l'orbiculaire des lèvres, et que les muscles du voile du palais jouissaient de leur contractilité électrique.

La faradisation dirigée sur les muscles affectés pendant une quinzaine de jours, parut améliorer d'abord l'état du malade; la langue avait repris rapidement son volume normal; sa surface était devenue unie; ses mouvements et ceux des lèvres avaient évidemment gagné; la prononciation était plus facile et plus distincte; mais la déglutition était toujours aussi pénible, et la salive s'écoulait toujours au dehors.

L'alimentation devenant de plus en plus difficile, le malade perdait rapidement ses forces. Je me décidai alors à porter un réophore dans le pharynx et même dans l'œsophage. Ces nouvelles excitations faradiques furent, hélas! tout aussi impuissantes que les précédentes. Le malade, fatigué, retourna dans son pays, où il mourut quelques mois après, épuisé lentement par une alimentation insuffisante. Pendant les derniers mois de sa vie, on avait dû injecter fréquemment dans son estomac des bouillons et des laitages par la sonde œsophagienne. Sa faim ne

pouvait jamais être satisfaite. Je dirai enfin que les accès de suffocation devinrent de plus en plus fréquents, et que le malade est mort dans l'un de ces accès.

En somme, tous les troubles fonctionnels étaient évidemment dus, dans ce cas, à la paralysie de la langue et à un défaut d'action suffisante des autres muscles qui président à la déglutition et à l'articulation des mots. (Nous verrons bientôt que les suffocations et les syncopes qui survenaient de temps à autre annonçaient une autre lésion nerveuse tout aussi grave.)

La relation que je viens de faire est une peinture assez fidèle des symptômes que j'ai observés chez tous les autres malades; c'est bien ainsi que leur affection a marché et qu'elle s'est terminée. Toutefois on doit s'attendre, comme dans toutes les espèces morbides, à rencontrer quelques différences individuelles.

Revenons sur chacun des symptômes de la maladie.

A. La *paralysie de la langue* apparaît en général la première. Elle constitue toute la maladie, car c'est elle qui menace la vie en empêchant l'alimentation. Les troubles qu'elle occasionne dans la prononciation sont caractéristiques. La difficulté ou l'impossibilité d'appliquer la pointe de la langue derrière l'arcade dentaire supérieure et la face dorsale de cet organe contre la voûte palatine rendent difficile ou impossible l'articulation de certaines consonnes. Les signes de cette affection sont peu apparents d'abord; cependant il suffit d'avoir entendu une fois cette espèce d'articulation pathologique pour la reconnaître facilement. J'ai déjà dit que, pour s'en faire une idée, il fallait en parlant retenir sa langue abaissée et fixée au plancher de la bouche; alors on n'entend que les linguales, les palatines et les dentales sont articulés comme *o/*, et cela d'une manière d'autant plus prononcée que la langue peut moins s'élever. La parole devient de plus en plus inintelligible par l'affaiblissement progressif des mouvements de la langue, et lorsqu'elle ne peut plus se mouvoir, l'articulation des consonnes précédentes devient tout à fait impossible.

En même temps que l'on observe ces troubles dans l'articulation des mots, la déglutition éprouve une perturbation, qui n'occasionne, pendant quelque temps, qu'un peu de gêne; mais plus tard les ma-

lades avalent difficilement les liquides. Alors aussi la bouche se remplit d'une salive qu'ils rejettent incessamment au dehors, et dont ils remplissent leur mouchoir. Cette augmentation de la quantité de la salive et sa viscosité s'expliquent de la manière suivante. Dans l'état normal, la salive est avalée au fur et à mesure qu'elle est sécrétée. A chaque effort de déglutition de cette salive, effort qui se fait instinctivement et incessamment, l'extrémité antérieure de la langue s'applique assez fortement contre la partie correspondante de la voûte palatine. Dès l'instant où ce mouvement d'élévation de la langue est affaibli, la salive est avalée incomplètement, et plus tard la déglutition en est impossible. Alors elle s'accumule dans la bouche, où elle devient visqueuse par le long séjour qu'elle y fait. Aussi s'écoule-t-elle abondamment au dehors, et lorsque le malade ouvre la bouche, on voit se former grand nombre de colonnes ou de filaments formés par cette salive visqueuse, et adhérant par leurs extrémités aux lèvres, à la langue, à la voûte palatine, etc. Cette salive est tellement gluante que les malades ont de la peine à la détacher des parois buccales. Le malade en éprouve quelquefois une si grande gêne qu'on le voit se nettoyer continuellement la bouche avec ses doigts ou avec son mouchoir.

On ne constate cependant ni rougeur ni altération quelconque de la muqueuse buccale ou pharyngienne.

Bientôt les aliments solides ne sont pas mieux avalés que les boissons, et la déglutition des aliments demi-liquides ou des potages est seule possible. Enfin, lorsque la langue est entièrement privée de mouvement, la déglutition est tout aussi impossible que lorsque la bouche est maintenue largement ouverte et la langue abaissée.

B. La *paralyse des muscles moteurs du voile du palais* vient aggraver singulièrement les désordres fonctionnels occasionnés par la paralysie de la langue : la phonation en est affectée. L'articulation des labiales qui était restée normale s'en trouve altérée. Le *p* et le *b* sont alors articulés comme *me*, *fe* ou *ve*. C'est que l'orifice postérieur des narines ne pouvant plus être fermé par le voile postérieur du palais, la colonne d'air expulsée, au lieu de sortir seulement par la bouche et de séparer plus ou moins fortement les lèvres, rapprochées l'une de l'autre par l'articulation de ces labiales, se divise en deux colonnes, l'une qui s'engage par cet orifice béant

et fait entendre un son ou souffle nasal particulier, tandis que l'autre va séparer mollement et faiblement les lèvres. Cette division de la colonne d'air expulsée rend encore plus confuse l'articulation des autres consonnes, déjà tant altérée par la paralysie de la langue.

A la difficulté de la déglutition causée par cette dernière paralysie s'ajoute, consécutivement à la paralysie des muscles moteurs du voile du palais, le passage d'une partie des boissons ou des aliments liquides par les fosses nasales.

Il est facile de reconnaître la paralysie des muscles moteurs du voile du palais à la déviation de la luette ou à l'inégalité des arcades formées par les piliers du voile du palais, lorsque la paralysie n'existe que d'un côté ou qu'elle y prédomine. Mais, dans la grande majorité des cas, je n'ai vu ni déviation de la luette ni inégalité des arcades; c'est qu'alors la paralysie est égale des deux côtés. On pourrait donc méconnaître l'existence de la paralysie des muscles moteurs du voile du palais, et cela d'autant plus facilement que la sensibilité de cet organe étant ordinairement intacte, sa titillation provoque la contraction réflexe de ses muscles moteurs en même temps que celle des muscles du pharynx, comme on le voit dans un effort de vomissement. La phonation nasale et l'articulation vicieuse des labiales, ci-dessus décrites, sont, dans ce cas, les seuls symptômes qui en décèlent l'existence. On en acquiert la preuve évidente lorsque l'on force le volume d'air de passer avec plus de force par l'ouverture buccale, en pinçant le nez du malade au moment où on lui fait prononcer ces labiales, dont l'articulation devient beaucoup plus nette.

C. *L'orbiculaire des lèvres et quelques muscles moteurs des lèvres* se paralysent progressivement dans la maladie dont j'expose la symptomatologie. Les malades éprouvent d'abord quelque difficulté à prononcer distinctement les voyelles *o*, *u*, comme si les lèvres étaient semi-paralysées par le froid, et bientôt ils ne peuvent plus contracter l'orbiculaire des lèvres, comme lorsque l'on veut siffler ou donner un baiser. Alors aussi ils ont de la peine à maintenir leurs lèvres assez rapprochées l'une de l'autre pour que l'articulation des labiales soit nettement articulée, et, plus tard, cet affaiblissement augmentant, cette articulation est tout à fait impossible. A ce moment, j'ai constaté parfois que le muscle élévateur de la lèvre inférieure

rière (le muscle de la houppe du menton) a considérablement perdu de sa force et qu'il est même quelquefois entièrement paralysé. Quelquefois aussi le carré des lèvres et le triangulaire des lèvres sont également affectés, ce qui ne permet plus au sujet de prononcer les voyelles *e, i*.

Je n'ai jamais vu l'orbiculaire des paupières ni les muscles zygomatiques, canins, élévateurs de la lèvre supérieure, moteurs des ailes du nez, affectés d'une manière appréciable dans l'espèce morbide que j'étudie; je ne crois même pas que le buccinateur soit lésé. Au premier abord, on pourrait croire que ce dernier muscle est paralysé, parce que le sujet ne peut siffler; mais la plus légère attention fait bien vite reconnaître que cela dépend de la paralysie de l'orbiculaire des lèvres. En effet, maintient-on avec les doigts les lèvres serrées l'une contre l'autre et fait-on ensuite souffler le malade, on voit ses joues s'appliquer contre les arcades alvéolaires au lieu de se gonfler comme lorsque le buccinateur est paralysé.

La paralysie de l'orbiculaire des lèvres donne une prédominance de force tonique aux muscles qui meuvent les commissures et qui agissent sur les lèvres. Il en résulte que la ligne qui sépare les lèvres, quand elles sont rapprochées, s'agrandit transversalement et que les lignes naso-labiales se creusent et s'arrondissent par l'action des élévateurs de la lèvre supérieure, ce qui donne à la physionomie un air pleureur. J'ai trouvé ce facies spécial chez tous mes malades. J'en ai même vu un dont les lèvres s'écartaient en outre en tous sens pendant le rire, sans qu'il lui fût possible de les ramener à leur position normale. Toutes ses dents restaient alors découvertes jusqu'à ce qu'il eût rapproché ses lèvres l'une de l'autre avec ses doigts.

N'est-il pas curieux de voir, dans cette affection, la paralysie se localiser dans les muscles qui président aux mêmes fonctions: dans ceux qui commandent l'articulation des mots et la déglutition? C'est pourquoi quand la maladie est arrivée à son entier développement, le sujet n'émet plus que des sons inarticulés, et quand il veut avaler, les liquides repassent par ses lèvres et par ses narines.

D. Des troubles de la respiration s'ajoutent fréquemment aux symptômes que je viens de déduire: ce sont des étouffements qui reviennent par accès et d'autant plus fréquemment que la maladie ap-

proche davantage de sa fin. Ils sont provoqués souvent par les mouvements : la marche par exemple ; mais ils arrivent également sans cause connue. Ils ont lieu le jour comme la nuit. Témoin de plusieurs de ces accès, j'ai pu constater qu'il n'existe alors aucun trouble dans la mécanique de la respiration, qu'il n'y a ni paralysie ni contracture du diaphragme. Cependant ces étouffements produisent quelquefois des syncopes qui s'aggravent dans la période ultime et peuvent faire périr le malade.

Trois des derniers cas que j'ai observés dans le cours de l'année 1859 se sont terminés de la même manière. Je vais rapporter brièvement l'observation de l'un deux. On y retrouvera, outre la série des symptômes décrits dans ce paragraphe, le mode de terminaison dont il est ici question.

Obs. II. — J'ai été appelé, en 1859, à donner des soins concurremment avec MM. Chassaignac, Nélaton, Rostan, et Trousseau, médecins consultants, à M. P....., fabricant, âgé de 45 ans, demeurant rue de Charonne.

La lésion dont il était atteint, parfaitement localisée dans les muscles moteurs de la langue, dans quelques muscles de la face et du voile du palais, avait débuté progressivement, malgré une médication très-active, comme dans le cas dont j'ai déjà exposé la relation ci-dessus (obs. 1). Elle avait présenté les mêmes caractères. C'est pourquoi je n'en relaterai pas l'observation détaillée. Je noterai cependant que la langue, complètement immobile, était maintenue abaissée sur le plancher de la bouche derrière l'arcade alvéolaire inférieure ; qu'elle était un peu plissée longitudinalement à sa surface et en apparence atrophiée ; que le malade ne pouvait en relever la pointe, ni le dos, ni la base, mais que si je la soulevais avec les doigts, le malade pouvait la tirer assez fortement en bas ; en conséquence, que les muscles abaisseurs de la langue n'étaient point paralysés, et que c'était sans doute leur action tonique prédominante sur celles de leurs antagonistes paralysés qui la maintenait fixée au plancher de la bouche. La faradisation localisée, appliquée bien tard, il est vrai (dans les derniers mois de la vie du malade), avait en deux séances relevé la langue, qui avait repris son volume normal ; elle avait aussi donné un peu plus de mouvements aux muscles de la langue, des lèvres et de la joue ; l'articulation des mots s'en était trouvée améliorée ; mais ce traitement n'avait exercé aucune action sur la déglutition, qui était devenue impossible, au point que l'alimentation ne pouvait plus se faire que par des bouillons injectés dans l'estomac à l'aide de la sonde œsophagienne. L'insuffisance de l'alimentation avait épuisé le malade, qui, jusqu'au dernier jour, a été tourmenté par la faim. Il n'en est pas mort cependant, car il a succombé à une syncope survenue

pendant un des accès d'étouffement qui, de même que dans le premier cas dont j'ai relaté l'observation, lui revenaient fréquemment, et qui s'étaient aggravés depuis quelques mois.

La maladie, dans le cas précédent, était, il est vrai, arrivée à ses dernières limites; le sujet serait inévitablement mort d'inanition dans un temps rapproché par impossibilité d'avalier; l'on pourrait dire que la syncope qui l'a enlevé était un accident ultime de la maladie.

Mais voici deux autres faits dans lesquels les sujets ont été enlevés par une syncope survenue pendant un accès d'étouffement, alors que la maladie n'était pas encore arrivée à une période aussi avancée que dans le cas ci-dessus.

Obs. III. — M. P.... (le sujet de l'observation 11) venait à peine d'expirer que j'étais appelé, en 1859, par mon honorable confrère, M. Charreau, à porter mon diagnostic dans un cas de dysphagie qui avait été attribué à une angine chronique. Le malade, âgé de 60 ans, M. le comte de X..., demeurant rue Saint-Lazare, avait commencé à éprouver un peu de gêne en avalant et en parlant; la langue lui fourchait (disait-il). Cependant il ne ressentait aucune douleur dans la gorge, pas même dans la déglutition. On ne voyait ni rougeur ni aphthes sur la muqueuse buccale. Il se contenta de faire quelques gargarismes astringents qui lui avaient été prescrits et qui ne modifièrent en rien son état. Les troubles de la parole et de la déglutition augmentaient sans qu'il s'en inquiât davantage pendant les premiers mois, parce qu'ils ne l'incommodaient presque pas, parce qu'ils ne lui occasionnaient aucune douleur, et aussi parce qu'on lui disait que son affection était légère. Mais plus tard celle-ci s'était aggravée progressivement au point de rendre la déglutition des aliments solides et des liquides de plus en plus difficile, et l'articulation des palatales, des linguales et des dentales, presque inintelligible. En même temps, la salive ne pouvait plus être avalée, s'accumulait et s'épaississait dans sa bouche; il était obligé de la rejeter en dehors; il en remplissait ses mouchoirs. Puis le timbre de sa voix était devenu nasal pendant l'articulation des consonnes, et à ce moment les boissons revenaient en grande partie par les fosses nasales pendant la déglutition. Dès qu'il lui a été impossible d'avalier des aliments solides et qu'il a dû se nourrir de bouillies et de viandes hachées, sa force musculaire a diminué peu à peu et ses membres se sont amaigris. Son appétit n'était jamais satisfait et ses digestions étaient bonnes; il a toujours conservé sa sensibilité gustative. Depuis plusieurs mois, sa respiration s'est embarrassée de temps à autre; il a éprouvé des accès d'étouffement souvent provoqués ou augmentés par les mouvements, par une marche rapide; quelquefois aussi il a eu des éblouissements. Il a consulté un grand nom-

bre de médecins des plus célèbres; il a pris bien des remèdes; rien cependant n'a pu arrêter la marche de sa maladie. Enfin il ne savait à quelle cause attribuer cette affection.— Telle est l'histoire qui m'a été rapportée par M. de C..., doué d'une grande intelligence et qui l'a conservée intacte. On voit que cette histoire ne diffère en rien des précédentes. Au moment où j'ai été appelé à examiner ce malade, j'ai retrouvé tous les troubles fonctionnels de la déglutition et de la prononciation observés dans les cas précédents et qu'il serait fastidieux de décrire de nouveau. J'ai constaté l'existence d'une paralysie des muscles moteurs de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres, paralysies qui rendaient raison de tous les désordres fonctionnels. La faradisation appliquée une douzaine de fois avait produit une amélioration notable dans la prononciation, et le malade avalait un peu mieux les hachis de viande. Mais ses accès de suffocation étaient plus fréquents et plus prolongés. Quand ils arrivaient, il disait qu'il manquait d'air et se sentait défaillir; ils duraient quelques minutes et cessaient complètement, laissant la respiration parfaitement libre dans leurs intervalles. L'auscultation et la percussion ne faisaient cependant entendre rien d'anormal dans les organes de la respiration. M. de X..... prit une bronchite qui me fit suspendre le traitement faradique. Cette bronchite légère avait à peine provoqué une réaction fébrile, mais les accès d'étouffement qui la compliquaient et qui revenaient plus souvent lui donnaient une certaine gravité. M. Charreaux, médecin ordinaire de M. de X..., provoqua une consultation. L'auscultation ne fit craindre aux consultants aucun danger prochain, mais l'expérience acquise dans les cas précédents ne me permit pas de partager leur sécurité, et je déclarai que le malade était menacé de périr dans un de ses accès de suffocation. C'est ce qui arriva le surlendemain.

En somme, le sujet de cette dernière observation a été enlevé par une syncope consécutive à l'un de ses accès de suffocation, à une époque beaucoup moins avancée de sa maladie que le sujet de l'observation précédente (obs. 2). L'alimentation était encore possible; il n'était pas arrivé, comme ce dernier, à un épuisement extrême; il aurait, en un mot, pu vivre encore assez longtemps, sans l'accès de suffocation ou la syncope qui l'a enlevé.

Obs. IV. — En 1860, une femme âgée de 42 ans, auprès de laquelle j'ai été appelé en consultation par mon confrère et ami M. Costilhes, et chez laquelle j'ai constaté l'existence de l'espèce morbide qui fait le sujet de ce travail, a succombé également dans une syncope survenue pendant l'un de ses accès d'étouffement, alors que la maladie n'était pas arrivée à sa dernière période. Comme ses accès d'étouffement étaient

fréquents et qu'ils étaient quelquefois suivis de défaillance, je portai un pronostic grave et j'annonçai sa fin prochaine.

Quinze jours après, cette malade était morte ainsi que je l'avais prévu, et dans une syncope.

Je n'expose pas les détails de cette observation semblable à toutes les autres. D'ailleurs M. Costilhes s'est réservé d'en faire le sujet d'une lecture à la Société de Médecine de la Seine.

J'ai à regretter de n'avoir pas été une seule fois témoin des syncopes qui arrivent à la suite des accès de suffocation, accès qui sont l'un des symptômes de la maladie que je décris; je n'en parle que d'après le rapport de malades ou de ceux qui les soignent; je ne saurais dire, en conséquence, si ces malades meurent par asphyxie ou par un arrêt des battements du cœur.

E. Symptômes généraux. La paralysie progressive de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres, est apyrétique; je n'ai pas observé une seule fois, au début ni dans le cours de cette maladie, la fièvre, qui ne survient ordinairement que dans la période ultime.

Les fonctions digestives ne s'accomplissent que trop bien; bien que les malades ne puissent plus se nourrir que de bouillies, leur appétit n'est jamais satisfait; leur désir de manger des aliments solides, ou de boire, est d'autant plus vif qu'en général ils conservent intacte leur sensibilité gustative; ils subissent un véritable supplice de Tentale.

Ils perdent graduellement leurs forces, mais ils ne sont pas paralysés; ce qui le prouve, c'est qu'ils ont pu venir se faire traiter dans mon cabinet à une période très-avancée de la maladie. Ils montaient ou descendaient chaque jour plusieurs étages. Comme ils commencent à s'affaiblir dès qu'ils ne peuvent plus avaler des aliments solides ou satisfaire leur appétit, ils attribuent leur affaiblissement à cette seule cause. Ils ont peut-être raison; cependant je dois faire, à cet égard, quelques réserves. On ne doit pas oublier, en effet, qu'ils ont assez souvent des étourdissements qui les feraient tomber s'ils ne s'appuyaient sur un bras pendant la station debout ou pendant la marche. N'est-il pas possible que la lésion centrale qui cause ces étourdissements soit aussi pour quelque chose dans l'affaiblissement

général? Pour être parfaitement exact, je dois même ajouter que, dans un cas que j'ai observé avec M. Trousseau (et dont la relation sera, je l'espère, publiée par la suite), l'un des membres supérieurs était notablement affaibli. C'est le seul cas de ce genre que j'ai rencontré. Était-ce une extension exceptionnelle de la paralysie ou une complication? C'est ce que l'observation pathologique jugera par la suite. Enfin l'intelligence reste parfaitement intacte.

§ II. — MARCHE, DURÉE, PRONOSTIC.

Généralement les muscles de la langue sont les premiers affectés; c'est ce qui ressort de tous les faits que j'ai rapportés. Quelques mois plus tard, les muscles moteurs du voile du palais sont atteints à leur tour, et, après ces derniers, l'orbiculaire des lèvres. Enfin, dans une dernière période, surviennent des accès de suffocation et des syncopes. Tel est l'ordre dans lequel se manifestent les phénomènes morbides de cette maladie; cependant, dans un cas, le seul il est vrai, la paralysie du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres a précédé la paralysie de la langue. Voici ce fait en résumé :

Obs. V. — En 1853, M. Réveillé-Parisse me fit appeler auprès d'une dame âgée d'une soixantaine d'années, demeurant rue de Seine, n° 1, pour une difficulté de déglutition et de l'articulation, maladie qui datait déjà de cinq mois. Il n'existait pas d'angine gutturale. Cette affection, très-légère en apparence pendant les premiers mois, avait augmenté progressivement. Au moment où je vis la malade pour la première fois, la voix était nasonnée pendant l'articulation des consonnes, qui se détachaient moins nettement qu'à l'état normal. La déglutition était gênée, et les boissons repassaient en partie par les fosses nasales. A ces signes, je reconnus la paralysie du voile du palais. La luette était, en effet, déviée à droite, et les arcades du voile du palais étaient inégales.

Quand je fermais l'orifice antérieure des fosses nasales en pinçant le nez, les consonnes, à l'exception des labiales, étaient nettement articulées; ce qui démontrait que les mouvements de la langue étaient bien exécutés, mais que ceux des lèvres n'étaient pas normaux. Je constatai, en effet, que la langue pouvait se mouvoir dans tous les sens, tandis que l'orbiculaire des lèvres était presque entièrement paralysé. Cette malade ne pouvait rapprocher assez fortement les lèvres pour articuler le *p*, qu'elle prononçait comme *v*. Il lui était tout à fait impossible d'arrondir l'ouverture buccale ou de porter les lèvres en avant; aussi prononçait-elle très-indistinctement l'*o* et l'*a*. D'autres muscles de la lèvre in-

férieure me paraissaient un peu affaiblis. Ainsi cette lèvre et le menton s'élevaient avec peine, ce qui annonçait une faiblesse du releveur de la houppe du menton, et la lèvre inférieure était abaissée difficilement, preuve du peu de force du carré des lèvres et du triangulaire des lèvres. Les autres muscles de la face jouissaient de leur force habituelle : le buccinateur appliquait fortement les joues contre les arcades alvéolaires, l'œil se fermait bien, etc. La contractilité électrique était partout normale, dans les muscles du voile du palais comme dans l'orbiculaire des lèvres. Enfin le goût était conservé et les fonctions digestives se faisaient normalement.

En somme, la paralysie était localisée dans les muscles du voile du palais et dans l'orbiculaire des lèvres. La faradisation appliquée une vingtaine de fois a été tout aussi impuissante contre cette paralysie que les autres médications antérieures. J'ai appris plus tard que la prononciation et la déglutition ont été de plus en plus gravement affectées, et que la malade s'est affaiblie progressivement, sans toutefois être paralysée des membres, et qu'elle est morte dans une syncope.

Bien que, contrairement aux autres faits, la paralysie de la langue ne soit survenue qu'après celle du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres, ce cas n'appartient pas moins à l'espèce morbide décrite dans ce mémoire.

La marche de cette maladie est toujours chronique, je ne l'ai pas vue durer moins d'une année, ni plus de trois ans.

Dans aucun des faits que j'ai recueillis, elle n'a rétrogradé dans sa marche, elle n'est pas même restée stationnaire quelles qu'aient été les médications employées. Son pronostic est donc des plus graves, et l'appellation de *paralysie progressive*, sous laquelle Requin désignait toute affection paralytique qui, une fois née, marchait toujours, quand même, pour se terminer d'une manière fatale, lui est certainement applicable.

(La fin au numéro prochain.)