

rasme, la syphilis générale grave, inguérissable, les processus adhésifs simultanés dans l'oreille moyenne et les rétrécissements de la trompe. De même, les formes héréditaires signalées ci-dessus, combinées avec l'opacité de la cornée, résistent au traitement. D'après SCHWARTZE, le pronostic des affections syphilitiques bilatérales est plus favorable que celui des maladies unilatérales.

Traitement. — Le traitement de la syphilis du labyrinthe se confond avec celui de la syphilis générale. Dans les cas légers, il suffit parfois du traitement iodé. Mais, dans la plupart des cas, il est insuffisant et bien moins actif que le traitement par les frictions d'onguent mercuriel. Dans des formes récentes, j'ai obtenu plusieurs fois des résultats favorables de l'injection sous-cutanée d'une solution à 2% de pilocarpine muriatique en doses croissantes (de quatre à douze gouttes par jour). Ce traitement serait, à mon avis, à recommander comme première cure, et l'on ne passerait à la cure iodée ou mercurielle que si les injections de pilocarpine n'ont pas donné de résultat notable après huit ou quatorze jours.

Le traitement général peut être aidé en outre par des injections dans la caisse d'une solution d'iodure de potassium et par des frictions derrière l'oreille avec une pommade à l'iodoforme¹ ou au mercure. Dans plusieurs cas où ni le traitement général, ni le traitement local n'avaient produit une amélioration notable de l'ouïe, on a pu constater un résultat favorable d'une cure de boisson et de bains dans une station de bains iodés ou sulfureux².

Comme exemple intéressant de guérison d'une syphilis grave du labyrinthe, nous pouvons citer le cas suivant.

La servante A. L., âgée de vingt-deux ans, en entrant dans ma clinique le 17 novembre 1879, dit qu'elle entendait parfaitement bien auparavant, et qu'il y a quatre semaines environ elle est devenue subitement très sourde des deux oreilles. Interrogée d'une façon pressante, elle nie toute infection syphilitique. — *Etat présent :* légère opacité de la membrane tympanique un peu tirée en dedans, distance de l'audition pour l'acoumètre = 0; la perception par les os de la tête manque; la parole est comprise à droite juste contre l'oreille, à gauche quelques mots seulement sont perçus par le tube acoustique.

L'examen des parties génitales montre : syphilide papuleuse à l'entrée du vagin et à l'anus; la malade avoue avoir eu il y a six ou sept semaines une éruption de boutons sur le corps, qui disparut au bout de quatorze jours.

Le diagnostic fut donc basé sur une affection syphilitique du labyrinthe.

Le traitement a consisté au début en injection dans la caisse d'une solution d'iodure de potassium (1 : 15). Comme après sept jours il n'y avait qu'une légère amélioration à droite, de $\frac{1}{3}$ de mètre pour le langage à haute voix, on fit sur l'apophyse mastoïde des frictions d'onguent mercuriel, qui furent abandonnées après douze jours, à cause d'un érythème de la peau. Distance de l'ouïe à droite pour le langage = $\frac{1}{2}$ mètre. Puis, pendant vingt jours, traitement iodé interne jusqu'à 1^{re} $\frac{1}{2}$ d'iodure de potassium par jour, jusqu'à la production d'un corizza dû à l'iodure.

¹ Le Dr Jos. POLLAK a recommandé dans ces derniers temps, pour écarter l'odeur repoussante de l'iodoforme, l'addition d'huile de géranium (1 goutte pour 50^{es} d'iodoforme).

² La bibliographie de la syphilis de l'oreille jusqu'en 1869 a été réunie par SCHWARTZE dans ses « Contributions à la pathologie et l'anatomie pathologique de l'oreille. » (Arch. f. Ohr., vol. IV.)

Distance de l'audition à droite pour l'acoumètre = 4 cent., langage = 2 mètres, à gauche compréhension du langage à 1 mètre.

Comme l'examen des parties génitales montre la persistance des papules, on fait la cure de friction avec l'onguent mercuriel, 2 grammes par jour. Au bout de quatorze jours la malade entend déjà nettement une montre à fort tic-tac appuyée sur les os de la tête. La distance de l'audition pour le langage est montée à 3^m à droite, et à 1^m à gauche. La cure de friction est continuée encore pendant cinq semaines jusqu'à la guérison de la syphilis, et quand la malade s'en va, l'épreuve de l'ouïe donne à droite 1 mètre pour l'acoumètre, une distance à peu près normale pour le langage murmuré; à gauche acoumètre = 10 centimètres, langage à haute voix = 3 mètres.

SCHWARTZE a obtenu la guérison par la cure de friction dans un cas de paralysie bilatérale du nerf acoustique à la suite de syphilis; dans un deuxième cas, la guérison de l'une des oreilles par un traitement interne iodé.

Les modifications rachitiques du labyrinthe sont peu connues et nous ne possédons jusqu'ici qu'une observation précise de MOOS et STEINBRÜGGE (Zeitschr. f. Ohr., IX) que nous allons donner brièvement. Dans l'autopsie d'un idiot muet et dur d'oreilles depuis sa naissance, atteint d'hyperostose générale du crâne, on trouva des hyperostoses sur la paroi interne de la caisse du tympan, un fort rétrécissement des conduits auditifs internes, l'ossification du ligament annulaire, et dans la capsule du limaçon, à droite, près de la fossette hémisphérique, une portion du tissu formée de cellules cartilagineuses et d'appendices fibreux avec un léger dépôt calcaire, modifications qui sont à regarder comme des processus rachitiques au sens de VIRCHOW. En même temps on trouva, comme anomalie congénitale de développement, l'ossification imparfaite bilatérale du canal de Fallope, du côté gauche absence de la base de l'étrier et à sa place une masse osseuse se continuant directement par la substance osseuse de la capsule labyrinthique. A droite, à la place des branches de l'étrier, on voyait des appendices en forme de pantoufle, ossifiés seulement à la périphérie externe, entre lesquels se trouvait logé un tissu connectif et graisseux à nombreuses cellules.

6. MALADIES DU NERF AUDITIF

Les observations cliniques relatives à des maladies du tronc du nerf auditif et de ses ramifications sont si rares, que nous nous bornerons surtout à énumérer les modifications anatomiques connues jusqu'ici.

L'hyperhémie du névritisme du nerf auditif se rencontre assez souvent dans la congestion des membranes du cerveau, en particulier dans la méningite, l'encéphalite, dans les anévrysmes de l'artère basilaire, d'une manière générale dans les hyperhémies d'arrêt des vaisseaux du cerveau.

Des ecchymoses du tronc du nerf auditif ont été observées dans les fractures du rocher, dans le scorbut et une fois avec la dégénérescence graisseuse de l'organe de GORTI (Moos).

L'inflammation purulente et infiltration du nerf acoustique a été observée dans la méningite basilaire purulente, dans la méningite cérébro-spinale épidémique et par extension de la suppuration à la suite de carie et nécrose du rocher ou de fracture traumatique de celui-ci.

Un accroissement de la masse du tronc du nerf auditif par infiltration et prolifération du névritisme est très rare. Je l'ai vu accompagner la carie étendue du rocher, en même temps que des gonflements noueux du nerf facial.

On rencontre beaucoup plus fréquemment l'atrophie du nerf auditif. Elle se

produit rarement à la suite de rétrécissements des artères basilaire et auditive interne, plus souvent comme suite de processus apoplectiques et encéphaliques à la base du quatrième ventricule et dans le voisinage des noyaux et racines du nerf acoustique, en outre dans des maladies du cervelet et dans l'hydrocéphalie. Un cas que j'ai observé concerne un jeune homme, qui fut paralysé de tous les membres, dans le cours de quelques années, au milieu des symptômes d'hydrocéphalie, puis devint tout à fait aveugle et sourd et mourut au milieu de symptômes de marasme. L'autopsie montra une tumeur partant de la selle turcique (ostéosarcome), une hydrocéphalie, un agrandissement des cavités du cerveau, une atrophie de la substance cérébrale, un amincissement considérable des os du crâne, un aplatissement des racines du nerf optique et pourtant pas de modification dans le bulbe oculaire lui-même, les conduits auditifs internes dilatés de trois fois leur diamètre ; le nerf acoustique avec le nerf facial présentaient ensemble un mince faisceau nerveux filiforme ; la membrane tympanique était épaissie et adhérait à la paroi interne de la caisse par un tissu connectif rigide, les osselets se mouvaient difficilement, dans le limaçon il y avait des dépôts abondants de pigment amorphe.

La disparition du nerf auditif, par atrophie de compression, jusqu'à complète rupture du tronc nerveux, s'observe dans des cas de tumeurs cérébrales et de tumeurs de la base du crâne qui appuient sur le point de sortie du nerf acoustique ou pénètrent dans le conduit auditif interne. Dans un cas, décrit par BÖTTCHER (*Arch. f. Aug. u. Ohr.*, II) de tumeur cérébrale (fibrosarcome) qui pénétra dans le conduit auditif interne jusqu'au modiolus, les nerfs acoustique et facial furent réduits par atrophie à un mince cordon, les faisceaux nerveux du modiolus et de la lame spirale disparurent et les canaux nerveux se remplirent du tissu connectif ; en outre BÖTTCHER observa l'atrophie des couches ganglionnaires et des cellules ciliées externes et internes. L'atrophie du nerf acoustique par compression est amenée aussi par le rétrécissement excessif du conduit auditif interne. Ce rétrécissement se produit surtout à la suite de dépôts osseux considérables vers la table vitrée de la face interne du crâne et à la suite de la périostose syphilitique (ZEISSEL).

Que dans des maladies de la moelle épinière, particulièrement dans les *tabes*, il se produise des désordres dans le domaine du nerf acoustique, c'est connu, mais les causes anatomiques d'où proviennent ces désordres n'ont pas encore été suffisamment étudiées. Tandis que ERB (ZIEMSEN'S *Handbuch*, pag. 142) a reconnu dans quelques cas de *tabes* l'atrophie du nerf acoustique, et que WERNICKE admet, comme cause de la surdité progressive, dans le *tabes* et la sclérose disséminée, la dégénérescence grise du nerf acoustique, LUCAS (*Arch. f. Ohr.*, II) n'a pu découvrir aucune modification du nerf auditif dans la dégénérescence grise de la moelle épinière.

En dehors de la disparition du nerf auditif due à des maladies du système nerveux central, son atrophie peut être provoquée par des altérations périphériques de ses ramifications terminales dans le labyrinthe. Parmi ces altérations, il faut citer l'inflammation purulente à la suite d'ouverture par carie de la capsule labyrinthique et le dépôt d'exsudat caséeux (HAIGHTON). Dans le

cas de néoplasie osseuse dans le labyrinthe, que j'ai décrit, le nerf auditif n'était au contraire pas modifié.

O. WEBER (*Pitha u. Billroth I.*) a trouvé, dans des cas de destruction du labyrinthe, la dégénérescence graisseuse du nerf acoustique et son extension à la partie centrale.

L'opinion, qu'une atrophie d'inactivité du nerf auditif puisse survenir dans la surdité de longue durée, n'a pas été confirmée par l'expérience, car on a fréquemment trouvé le tronc du nerf auditif intact, non seulement dans des cas d'ankylose de l'étrier durant depuis longtemps, mais encore dans la surditité congénitale.

SCHWARTZ a vu, dans un cas d'ankylose de l'étrier des deux côtés, l'atrophie du nerf auditif seulement d'un côté, tandis que l'autre nerf auditif présentait l'aspect normal.

Par contre, d'après mes observations, l'atrophie secondaire des ramifications du nerf auditif dans le labyrinthe et dans les couches ganglionnaires du limaçon paraît se présenter plus fréquemment. Nous devons à MOOS et STEINBRÜGGE un cas intéressant, soumis à l'observation clinique précise, d'atrophie des nerfs de la première spire du limaçon, que nous allons rapporter ici brièvement.

L'examen concerne l'organe auditif droit d'un maçon âgé de soixante-trois ans, mort d'un carcinome de l'estomac et de la circonvolution centrale antérieure droite du cerveau. Il était dur d'oreilles depuis huit ans des deux côtés, mais surtout de l'oreille droite, et souffrait de bourdonnements continuels. La maladie d'oreille serait survenue brusquement. L'épreuve de l'ouïe faite quatorze jours avant la mort donna : à droite surditité complète pour le langage à haute voix, tandis que l'acoumètre de POLITZER était encore entendu juste devant l'oreille, à gauche la distance de l'audition pour le langage à haute voix était de 3 mètres ; le diapason la_3 placé sur le front n'était entendu qu'à gauche, ut_2 et mi_2 au contraire à droite. La conductibilité par les os pour la montre sur les tempes était à droite = 0. Dans la transmission par l'air, le diapason la_3 n'était pas perçu à droite, ut_2 seulement juste devant l'oreille droite. Il s'agissait donc à droite, en dehors de la surditité pour le langage, de la perte de la perception auditive pour les notes élevées, tandis qu'il y avait encore perception par les os des notes en-dessous de mi_3 , et par l'air de la note ut_2 .

L'examen *post mortem* de l'appareil de transmission du son montra à droite, comme cause importante de la surditité, une diminution de la motilité de l'étrier dans la fenêtre ovale. Les bruits subjectifs pouvaient être aussi rapportés à cette cause, en admettant qu'ils fussent dus à une augmentation de la pression intra-auriculaire.

Mais l'examen microscopique du labyrinthe fut plus intéressant, en montrant une atrophie quantitative des nerfs de la première spire du limaçon, tandis que ceux des deuxième et dernière spires se comportaient normalement. Ladite atrophie fut reconnue aussi bien sur les coupes transversales que sur les préparations de surfaces. Enfin l'on trouva aussi une forte dilatation des gaines lymphatiques périvasculaires à l'intérieur de la lame basilaire membraneuse du limaçon, probablement par suite d'arrêt prolongé dans le système lymphatique intra-labyrinthique.

Partant de là, les auteurs ont pensé que l'atrophie des nerfs dans la première spire du limaçon avait été amenée par inactivité. Ils rappellent les expériences de

C. BURNETT, faites sous la direction d'HELMHOLTZ, qui ont montré qu'en augmentant artificiellement la pression labyrinthique, les vibrations transmises au liquide du labyrinthe par l'appareil conducteur du son se propagent plus faiblement quand on fait agir des sons élevés, que quand ce sont des notes basses qui viennent frapper la membrane tympanique.

La marche supposée est donc à peu près la suivante : Par augmentation persistante de la pression intra-labyrinthique, due à l'immobilisation de l'étrier, le liquide du labyrinthe n'est plus mis en mouvement que par des ondes sonores rares et faibles, appartenant aux notes basses, de sorte que les fibres de la zone striée destinées à recevoir les vibrations des notes élevées, ainsi que les cellules de CORTI qui leur correspondent et les fibres nerveuses terminales de la première spire du limaçon restent inactives. Il en résulte une atrophie des nerfs de cette spire, analogue à celle que l'on observe après l'extirpation du bulbe de l'œil ou après l'amputation des extrémités et que l'on a désignée sous le nom d'atrophie d'inactivité.

Dans le cas en question, il est possible aussi que l'arrêt indiqué dans le système lymphatique ait contribué à l'atrophie des nerfs, si l'on tient compte des recherches de KÜHNE-RUMPH, d'après lesquelles des nerfs privés de leurs relations normales sont facilement détruits par la lymphe.

Si cette explication de ce cas était confirmée, on comprendrait de cette manière, pourquoi dans tant de cas de dureté de l'ouïe, la capacité de perception pour les notes élevées disparaît plus tôt que celle des notes basses.

L'atrophie des couches ganglionnaires puissantes, situées dans le canal spiral du limaçon (canal de ROSENTHAL), qui établissent la communication entre les faisceaux nerveux qui pénètrent dans le limaçon et ceux qui entrent dans la lame spirale, paraît non moins importante. Cette transformation se trouve particulièrement marquée dans le cas suivant que j'ai observé.

Ce cas concerne un enfant de neuf ans, qui, à l'âge de trois ans, eut des attaques de convulsions sans cause connue, lesquelles se renouvelèrent tous les jours pendant une année entière. Les attaques accompagnées de trismus duraient un quart d'heure, puis survenait ordinairement le sommeil. Pendant cette époque, on ne remarqua aucune altération de l'ouïe chez l'enfant. Ce n'est qu'au bout d'un an que le patient devint totalement sourd pendant une maladie aiguë, accompagnée de perte de connaissance, ayant duré huit jours. A partir de cette époque, les convulsions cessèrent, mais l'enfant ne put marcher de longtemps après cette maladie. Le professeur de l'Institut des sourds et muets confirme qu'il n'y avait nulle trace de sensations sonores chez l'enfant. La mort eut lieu par suite d'encéphalite aiguë.

L'autopsie montra la membrane tympanique droite, le revêtement de l'oreille moyenne et les osselets de l'ouïe normaux, l'étrier mobile. Sur la membrane tympanique gauche, il y a une large perforation, de sorte qu'il ne reste que la partie périphérique de la membrane sous forme d'une bande étroite ; devant et derrière la courte apophyse, il y a dans le reste de la membrane deux petites taches calcaires nettement limitées. La muqueuse de la caisse est pâle, non épaissie, sans sécrétion ; l'étrier a conservé sa motilité normale. Nous avons donc dans l'oreille gauche une ouverture persistante de la membrane tympanique, comme résidu d'une suppuration passée de l'oreille moyenne, dont les dates anamnestiques manquent.

Sur les coupes frontales du labyrinthe décalcifié, on voit les modifications suivantes : vers la spire inférieure du limaçon et le point de passage de la première à la deuxième spire, dans le canal de ROSENTHAL (fig. 248 R), on aperçoit un petit nombre de corpuscules arrondis ou anguleux (g), qui rappellent les cellules rondes par leur forme et leur grandeur. Mais, après un examen attentif, on reconnaît que ce sont les restes (noyaux) de la couche ganglionnaire, dont les cellules ont disparu en grande partie, et dont une faible partie seulement est restée à l'état de cellules granuleuses flétries (voir la représentation de la couche ganglionnaire normale dans

la fig. 244 pag. 627). L'intérieur du canal de ROSENTHAL est traversé par un réseau délicat, dans lequel on ne reconnaît que de rares filets nerveux. Le faisceau nerveux (n) pénétrant du canal de ROSENTHAL dans la lame spirale osseuse est complètement atrophié. On ne voit plus les dents de HUSCHKE. Sur la lame spirale mem-

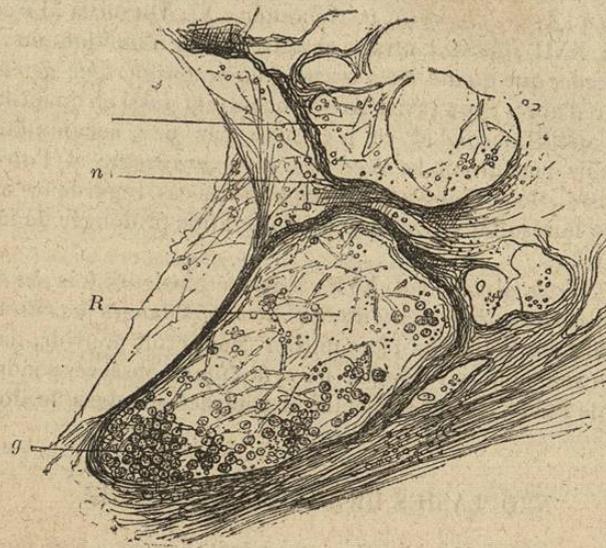


FIG. 248.

braneuse, on reconnaît des restes d'épithélium ; on reconnaît également la place des cellules de CORTI à une couche épithéliale un peu saillante. Dans le vestibule on voit, correspondant à la paroi externe, une membrane épaissie, reliée à la base de l'étrier. Les stries acoustiques étaient faiblement développées ; pas d'anomalie visible sur les coupes correspondant aux noyaux et racines du nerf acoustique.

Il est difficile de décider si, dans ce cas, l'atrophie des couches ganglionnaires et des ramifications nerveuses dans le limaçon est due à un processus inflammatoire, qui se serait développé dans le labyrinthe pendant la maladie générale aiguë datant de cinq ans, ou s'il y a ici une atrophie d'inactivité. Que l'absence d'excitation spécifique du nerf auditif seule ait nécessairement pour conséquence une atrophie des couches ganglionnaires et des faisceaux nerveux dans le limaçon, c'est ce que contredisent plusieurs autopsies de cas de surdi-mutité congénitale, où j'ai trouvé dans le limaçon les couches ganglionnaires et les ramifications nerveuses dans la lame spirale complètement normales.

A l'atrophie du nerf auditif se rattachent encore quelques autres processus de dégénérescence du même nerf, dont nous allons brièvement rappeler ici les plus importants.

La dégénérescence colloïde du nerf auditif a été observée par Moos dans