

L'autopsie d'un fou complètement sourd du côté droit, très dur d'oreille du côté gauche et atteint d'hallucinations de l'ouïe, avec ankylose simultanée des osselets et fermeture osseuse de la fenêtre ronde.

La présence de *corpuscules amyloïdes* dans le nerf auditif a été reconnue par MEISSNER (*Zeitschr. f. pract. Med.*, 1853), FÖRSTER (*Atlas der path. Anat.*, 1856), HUBRICH (*Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, V), VOLTOLINI (*Virch. Arch.*, vol. XIX, XX, XXII), LUCAE, l'AUTEUR et autres. Elle n'indique un *processus de dégénérescence* que quand il y a *accumulation considérable de corpuscules amyloïdes*, car, d'après SCHWARTZE, ils se rencontrent aussi en quantité variable dans le nerf auditif normal et ce n'est que par une accumulation surabondante qu'ils produisent la *dégénérescence graisseuse* et l'*atrophie* des fibres nerveuses. Moos, d'après la description des cas, regarde les amas amyloïdes comme le résultat secondaire de l'altération prolongée de la fonction du nerf auditif.

BÖTTCHER (*Virch. Arch.*, vol. XVII) a trouvé plusieurs fois *des dépôts calcaires dans le périoste du conduit auditif interne* et dans le *névrième du nerf acoustique* chez des individus d'âge moyen. Moos croit pouvoir, dans un cas d'observation analogue, y rattacher les symptômes, observés pendant la vie, d'altération de l'ouïe, bruits subjectifs et contractions dans le domaine du nerf facial.

NÉOPLASIES DE L'OREILLE INTERNE

Les *néoplasies primitives dans l'oreille interne* sont beaucoup plus rares que les néoplasies secondaires, qui s'étendent de l'oreille moyenne ou de la cavité crânienne au labyrinthe et au nerf auditif.

Pour ce qui concerne les *néoplasies primitives du labyrinthe*, les rares descriptions que l'on trouve dans la littérature spéciale paraissent si défectueuses et d'une valeur scientifique si faible, que nous pouvons négliger même une simple citation.

Nous avons des indications plus positives sur quelques néoplasies primitives se présentant sur le *tronc du nerf auditif* lui-même, mais elles n'ont guère qu'un intérêt anatomo-pathologique, puisqu'elles ne correspondent pas à des observations cliniques précises. Comme néoplasies primitives du nerf auditif reconnues d'une façon certaine, on peut citer les *sarcomes* et ce qu'on appelle les *névromes*. Les premiers ont été vus à diverses reprises par FÖRSTER (*Würzb. med. Zeitschr.*, III) et dans un cas par VOLTOLINI (*Virch. Arch.*, XXII, cité par SCHWARTZE, pag. 130). Les *névromes* décrits par VIRCHOW (*Geschwülste*, II) et KLEBS (*Prag. Vierteljahrsschr.*, 1877) doivent être dans la plupart des cas des gliômes.

Mais dans le plus grand nombre des cas les néoplasies de l'oreille interne sont à regarder comme des *néoplasies secondaires*, qui proviennent de l'oreille moyenne ou de la cavité crânienne et atteignent le labyrinthe ou le tronc du nerf auditif.

Parmi les néoplasies de l'oreille externe et de l'oreille moyenne, ce sont les *épithéliomas* et le *sarcome à cellules rondes de nature maligne* qui peuvent s'étendre au rocher et au labyrinthe. Cependant il n'y a pas d'observations histologiques précises sur le mode d'extension de la néoplasie au labyrinthe, aussi je vais décrire brièvement le cas suivant d'épithélioma secondaire du limaçon.

Le malade, âgé de quarante-sept ans, fut amené à l'infirmerie de l'hospice général au commencement de juillet 1880, avec un néoplasme ulcéré, de la grosseur d'une noix, derrière l'oreille et des masses cancéreuses sortant de l'ouverture externe du méat. Sur la marche de la maladie jusqu'à ce moment, j'ai obtenu les données anamnestiques suivantes : Le patient, après un traitement à domicile prolongé,

est entré à l'hôpital général en décembre 1879 avec une otite moyenne purulente chronique, une perforation de la membrane tympanique et un polype dans l'oreille droite, ainsi qu'une tumeur de la grosseur d'une noisette derrière l'oreille. Après l'enlèvement du polype, l'état du patient s'améliora de telle sorte, qu'en février 1880 il sortit de l'hôpital et reprit le traitement à domicile. L'accroissement rapide de la tumeur située derrière l'oreille, l'augmentation de l'otorrhée et un commencement d'infiltration des glandes rendirent nécessaire la rentrée du patient à l'hôpital. L'exploration montra sur l'apophyse mastoïde une tumeur de la grosseur d'un œuf de poule, lobulée, ulcérée, couverte de pus fétide, dont la masse était réunie au néoplasme sortant du conduit auditif et reconnu pour un carcinome épithélial. Par une incision dans la tumeur de l'apophyse mastoïde, il s'écoula une grande quantité de pus putride. Malgré le soulagement qui en résulta, il se développa les jours suivants un œdème collatéral des paupières, une forte parésie du nerf facial et une croissance rapide de la néoplasie, au milieu de violentes douleurs qui ne furent calmées que par des injections de morphine.

Après un séjour à l'hôpital de quatre semaines, il survint en outre un érysipèle fébrile de la moitié droite de la face, qui s'étendit à la peau chevelue de la tête, puis disparut au bout de dix jours. Le malade sortit sur sa demande et trois semaines après il fut reçu à l'hospice dans un état débile, somnolent, et la mort survint après quelques jours au milieu de symptômes de pression cérébrale.

Résultat de l'autopsie. — Carcinome épithélial de la partie écailleuse du temporal, du conduit auditif externe et de la cavité tympanique, pénétration du néoplasme à travers le toit du tympan dans la cavité crânienne et compression du lobe temporal. La partie pyramidale est mobile et en grande partie infiltrée de masses cancéreuses. La portion postérieure de la pyramide, ainsi que l'intérieur de l'apophyse mastoïde sont atteints de carie.

L'examen microscopique du labyrinthe a donné les résultats suivants :

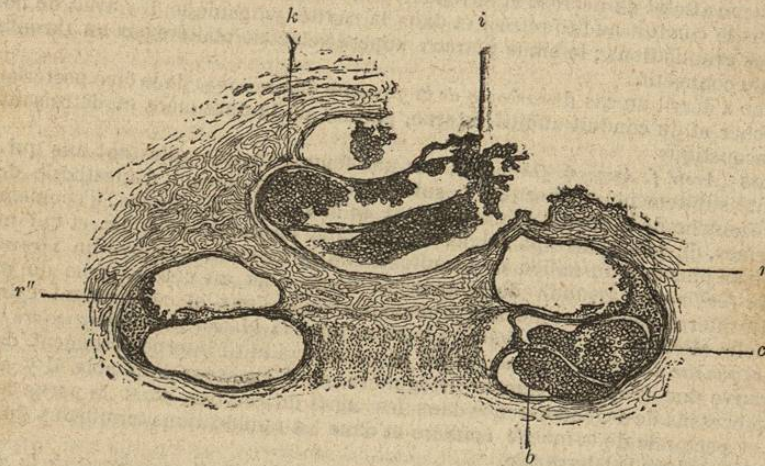


FIG. 249.

La pointe du limaçon tournée vers la cavité tympanique était ouverte par la destruction cancéreuse de la paroi interne de la caisse (fig. 249, *i*) et l'excroissance cancéreuse pénétrait par là dans l'intérieur du limaçon.

La lame spirale dans la deuxième et la dernière spire est percée par endroits et la rampe tympanique ainsi que la rampe vestibulaire sont remplies partiellement de cellules cancéreuses disposées par groupes (*k*), situées partie sur la paroi externe du limaçon, partie sur la lame spirale et le modiolus.

L'état présenté par la première spire du limaçon est particulièrement intéressant. Ici la lame spirale osseuse et la lame spirale membraneuse sont intactes ; vers la rampe vestibulaire, on voit sur les deux coupes de cette spire, à la paroi externe du conduit cochléaire, un groupe de cellules cancéreuses (*r r'*) qui s'étendent le long de la membrane basilaire jusque dans l'organe de Corti. Les éléments de celui-ci sont traversés par un certain nombre de cellules cancéreuses. La rampe tympanique d'un côté est complètement libre, de l'autre côté, au contraire, on voit la coupe d'un tubercule cancéreux, lobulé, situé sur la paroi externe et inférieure du limaçon (*c*), qui remplit presque les deux tiers de la rampe tympanique. Elle est traversée par un cordon de tissu connectif, qui est relié au revêtement conjonctif séparé de la paroi interne du limaçon.

Sur quelques coupes, on peut constater une pénétration de la masse cancéreuse dans le conduit auditif interne, où le tronc du nerf auditif apparaît aussi atteint d'infiltration cancéreuse. Le vestibule était également corrodé du côté de la cavité tympanique, mais ses tissus membraneux étaient intacts, ainsi que les canaux semi-circulaires membraneux, qui étaient par places remplis et entourés d'une masse homogène, claire.

Les néoplasies issues de la cavité crânienne et atteignant le tronc du nerf auditif ou le labyrinthe sont plus fréquentes. Les observations faites jusqu'ici se rapportent surtout à des sarcomes de la dure-mère et du cerveau.

BURCKHARDT-MERIAN (*Arch. f. Ohr.*, XIII), en faisant l'autopsie d'un homme mort de pneumonie à l'âge de soixante-six ans, devenu sourd soi-disant à la suite d'une suppuration typhique d'oreille, a trouvé un fibro-sarcome de la dure-mère, qui s'étendait au labyrinthe. Il prenait naissance au-dessus de l'entrée du sinus pétreux dans la fosse jugulaire et se divisait là en deux branches, dont l'une pénétrait sous forme de cordon arrondi par l'aqueduc dilaté du limaçon dans le vestibule, tandis que la deuxième passait sous la base du conduit auditif interne, entourait en partie le limaçon atteint de nécrose et se rendait à la membrane adventice de la carotide. — Dans le conduit auditif rétréci et dans la cavité tympanique, il y avait de nombreuses granulations ; le sinus pétreux superficiel était oblitéré par un thrombus de tissu connectif.

FIELD a décrit un cas de sarcome de la grosseur d'une orange de la face postérieure du rocher et du conduit auditif interne, partant de la dure-mère et détruisant le nerf acoustique.

MOOS (*Arch. f. Aug. u. Ohr.*, IV), sur une femme de quarante-sept ans qui fut atteinte subitement, soi-disant à la suite d'un refroidissement, d'anesthésie de la moitié gauche de la face, d'affaiblissement de la vue de l'œil gauche, d'écoulement de larmes, de ptosis, de céphalalgie, de vertige et de dureté de l'ouïe, et qui mourut un an plus tard au milieu de symptômes de suffocation, a trouvé un sarcome à cellules fusiformes, arrondi, de la grosseur d'une noix, au côté externe du méat auditif interne gauche, relié aux pédoncules cérébelleux et comprimant à droite la moelle allongée. Le nerf auditif pénétrant dans la tumeur ne se laisse suivre dans celle-ci que sur une faible distance. Dans le conduit auditif interne fortement dilaté se trouve une deuxième tumeur irrégulière, de la grosseur d'un pois. Il y avait des processus de dégénérescence dans les nerfs du cerveau, dans la partie cervicale et pectorale de la moelle épinière et dans les ramifications terminales du nerf acoustique dans le labyrinthe.

VIRCHOW (*Geschwülste*, II, cité par SCHWARTZE) décrit un psammome de la dure-mère, de la grosseur d'une mûre, ayant son origine à l'entrée du conduit auditif interne et qui, par pénétration dans celui-ci, provoqua une paralysie de compression du nerf acoustique et du nerf facial.

STEVENS (*Zeitschr. f. Ohr.*, VIII) dépeint la marche de la maladie et le résultat de l'autopsie d'une jeune fille de dix-sept ans, chez qui il y avait depuis longtemps strabisme convergent, surdité de l'oreille gauche, dureté de l'ouïe à droite, manière d'agir infantine, difficulté des mouvements, parole traînante, marche incertaine, absence de force et lourdeur dans les membres du côté droit et douleurs à gauche dans le front et l'occiput ; la mort eut lieu quatre semaines après, dans l'état comateux. —

L'autopsie montra un sarcome du cervelet, en forme de boule, portant des saillies tubéreuses, occupant la moitié du côté droit du cervelet et envoyant un prolongement dans le méat auditif interne. Le nerf auditif était détruit à l'intérieur de la tumeur, de sorte que la communication était interrompue entre les fibres périphériques et la portion centrale du nerf acoustique.

L'angiome caverneux du rocher, observé par moi pour la première fois, appartient aux néoplasies rares dans le domaine de l'oreille interne. On ne trouve pas jusqu'ici dans la littérature spéciale une autre observation semblable.

Le cas concerne la fille d'un hôtelier F. N. âgée de douze ans, qui souffre soi-disant depuis un an et demi d'une otorrhée du côté droit et d'hémorragies d'oreille se reproduisant de temps en temps. Depuis plusieurs semaines, il y a paralysie faciale du côté droit. A son entrée à la clinique on trouve une excroissance polypeuse rouge-bleu, allant jusqu'au milieu du conduit auditif externe et saignant fortement au moindre contact, une grave dureté de l'ouïe et la perception du diapason par les os de la tête plus forte du côté atteint. L'enlèvement du polype avec le lacet de WILDE fut suivi d'une hémorragie excessivement profuse, qui ne put être arrêtée que par le tamponnement styptique répété. Plus tard, l'excroissance repoussant rapidement fut enlevée à plusieurs reprises, ce qui amena toujours une forte hémorragie de l'oreille. La paralysie faciale et la constatation d'une rugosité de l'os sur la paroi postérieure du conduit auditif firent admettre l'existence d'une carie du temporal compliquée d'une formation polypeuse.

Après deux mois de séjour dans ma clinique il survint tout à coup de la difficulté de respirer et de la cyanose, qui augmentèrent constamment jusqu'à la mort survenue le troisième jour au milieu de symptômes de suffocation.

Autopsie. — Le milieu de la paroi postérieure osseuse du conduit auditif se trouve percé de deux ouvertures de la grosseur de la moitié d'une lentille, dentelées, conduisant dans la cavité de l'apophyse mastoïde, par où passaient dans le conduit auditif une tumeur de la grosseur d'un pois, et une deuxième plus petite, lisse, rouge-bleu. Dans la partie postérieure de la membrane du tympan se trouve une ouverture perforative ovale, par laquelle passent quelques excroissances villeuses. Vers la partie supérieure de l'ouverture on voit à découvert l'articulation de l'enclume et de l'étrier.

A la base du crâne, correspondant à la pyramide entière du rocher droit, on voit une tumeur ovoïde, irrégulière, à petites saillies, de la grosseur d'une orange, se prolongeant en avant dans la fosse moyenne droite, en arrière dans la fosse postérieure du crâne, avec le pourtour le plus petit tourné vers la pointe de la pyramide du rocher, et le contour le plus développé vers la partie écaillée du temporal (*s*). Le pourtour antérieur de la tumeur a la dureté d'un os et est solidement réuni à la face supérieure de la pyramide du rocher. Sur la partie externe de la tumeur, située dans le voisinage de la portion écaillée du temporal, on sent à l'intérieur de nombreuses pointes et arêtes osseuses, tandis que les autres parties de la tumeur sont spongieuses au contact.

La base de la tumeur, qui obstrue une partie des ouvertures de sortie des vaisseaux et des nerfs situées à la base du crâne, est formée par les faces supérieure et postérieure de la pyramide et la face interne de la partie mastoïdienne du temporal. L'entrée du conduit auditif interne se voit vers la portion interne de la tumeur sous forme d'une ouverture conique, de la grosseur de la moitié d'une lentille ; le canal lui-même est fortement rétréci. Le nerf acoustique et le nerf facial sont minces et gris-pâle. Sur une coupe faite dans le rocher parallèlement à la face postérieure de la pyramide (fig. 250), on voit la masse osseuse du rocher traversée par de nombreuses cavités plus ou moins grandes (*h*), dans lesquelles se trouvent des excroissances arrondies et à ramifications dentritiques partant des parois de ces cavités. De la partie supérieure de la pyramide du rocher (*p*) s'élève une charpente osseuse, à branches radiales, formée par de fortes lamelles osseuses (*k*), dont les arêtes supérieures limitent un système caverneux (*f*) fortement développé. Celui-ci est constitué par de nombreuses cavités plus ou moins grandes, séparées par des septums fibreux, qui contiennent du sang fluide et coagulé. Après avoir

enlevé ce dernier, on voit dans les cavités un grand nombre de ponts filiformes de tissu connectif avec des renflements tubéreux par places.



FIG. 250.

Comme la préparation, à titre d'échantillon unique, était destinée au Muséum d'anatomie pathologique, on ne put faire un examen minutieux du labyrinthe, surtout parce que le trait de scie laissa en dehors le limaçon et le vestibule. Les coupes des conduits semi-circulaires supérieur et postérieur étaient intactes.

L'examen microscopique des polypes enlevés du conduit auditif fit reconnaître pour des angiomes caverneux, qui étaient reliés avec l'excroissance du rocher, avaient dans leur tissu des traverses osseuses ramifiées, analogues à celles du gros angiome du rocher.

L'examen montra, comme point d'origine probable de l'excroissance, le sinus latéral, qui communiquait avec les parties creuses de l'angiome caverneux.

Les portions inférieures des lobes temporal et occipital droits, correspondant à la tumeur, étaient profondément comprimées vers l'intérieur, le cervelet et la moelle allongée comprimés latéralement et fortement poussés vers le côté gauche.

Les paralysies de compression du nerf acoustique trouveront leur place quand nous parlerons des altérations de l'ouïe d'origine cérébrale.

NÉVROSES DE L'APPAREIL AUDITIF NERVEUX

1. — HYPERESTHÉSIES

Parmi elles il faut ranger :

1° *L'acuité excessive de l'ouïe* (Oxyecoa). Elle est caractérisée par un accroissement frappant, passager de l'ouïe, soit pour toute sortes de sons et de bruits, soit seulement pour certaines excitations sonores. Pendant ces périodes qui ne durent ordinairement qu'une heure ou deux, les personnes atteintes sont en état d'entendre et de comprendre la parole ou la musique à de grandes distances ou de pièces séparées, par exemple d'un étage à l'autre, tandis que ces sons ne sont perçus qu'indistinctement par d'autres individus à l'ouïe normale placés à côté d'elles.

L'acuité excessive de l'ouïe se présente très rarement, et l'on ne trouve aussi chez les anciens auteurs qu'un petit nombre d'indications dignes de foi sur cette névrose. D'après mes observations, elle atteint généralement des individus irritables, sans autres altérations de l'ouïe, particulièrement pendant l'excitation intellectuelle et les congestions légères de la tête qui suivent l'absorption de boissons spiritueuses. Plusieurs fois une acuité passagère de l'ouïe s'est produite après le départ d'un léger catarrhe de la trompe et de la caisse. Presque toujours les individus atteints montrent une susceptibilité particulière pour les bruits. Moos a observé l'acuité excessive de l'ouïe, dans un cas, comme prodrome d'une maladie intra-crânienne du nerf acoustique; URBANTSCHITSCH, chez un homme au début d'une maladie fébrile et dans de fortes émotions psychiques.

2° *L'hyperesthésie acoustique*, consistant en une sensation douloureuse, désagréable, produite dans l'oreille par des sons ou des bruits, a été traitée en détail dans l'introduction à la partie spéciale (pag. 183).

3° Les *sensations auditives subjectives*, pour lesquelles nous renvoyons également à la description détaillée que nous en avons donnée (pag. 180-183 et pag. 314), sont à considérer, dans les maladies de l'oreille interne, comme des états d'irritation du nerf acoustique, qui sont dus à l'hyperhémie ou à l'anémie, ou à l'action des produits pathologiques plusieurs fois signalés dans le labyrinthe et sur le tronc du nerf auditif, et sont presque toujours accompagnés de parésie du nerf acoustique (altérations de l'ouïe).

Est à regarder comme une névrose spéciale, cette forme de bruits subjectifs que l'on désigne sous le nom de *bourdonnements d'oreille nerveux* ou *bourdonnements sans dureté d'oreille*. Elle se présente généralement chez des personnes nerveuses, irritables, dans la tension de l'esprit, à la suite de chagrins, dans les états d'épuisement, l'anémie, après les couches, à la suite d'ébranlement sonore, mais parfois aussi chez des individus se portant parfaitement bien. Dans un cas où ce symptôme était accompagné de sensations lumineuses simultanées, la cause en était très probablement dans une irritation du cerveau.

La forme des bruits varie diversement, mais on indique le plus souvent des battements, sifflements et bouillonnements. La sensation n'atteint presque jamais le degré d'intensité des bruits subjectifs accompagnés d'altérations de l'ouïe.

Les bourdonnements nerveux peuvent disparaître plus ou moins vite, pourtant ils persistent souvent pendant toute la vie sans altération fonctionnelle. Au point de vue du diagnostic, il faut noter que des bruits de ce genre, qui sont regardés au début comme des bourdonnements d'oreille nerveux, se font souvent reconnaître plus tard comme le prodrome d'une dureté d'oreille ou d'une maladie cérébrale, se développant quelques mois ou quelques années après.

Les bruits d'oreilles sans dureté de l'ouïe se montrent excessivement rebelles à tout traitement. Comme il y a plusieurs observations (GOTTSTEIN et L'AUTEUR) de guérison par les douches d'air d'après mon procédé, on les emploiera dans chaque cas, à titre d'essai, mais si le résultat est négatif