

auditif pour l'audition du langage, du centre visuel pour la lecture), l'annulation du centre moteur du langage doit amener nécessairement la surdité des mots et la cécité des mots avec agraphie et alexie, les impressions visuelles et auditives présentes n'étant plus en état de provoquer les représentations des mots dans le centre du langage paralysé.

D'après cela, la surdité des mots qui résulte d'une lésion de la première circonvolution temporale s'expliquerait aussi, parce que la transmission des excitations acoustiques du centre auditif au centre moteur du langage est détruite et par suite les images des mots ne peuvent plus être produites.

Nous allons encore donner ici brièvement quelques observations intéressantes de malades et résultats d'autopsie : WERNICKE (cité d'après *Krankh. d. Nervensyst.* de HASSE), chez une patiente de soixante-quinze ans, qui, par suite de l'absence de toute compréhension du langage et des mots, fut tenue pour sourde par son entourage, a trouvé à l'autopsie toute la première et une partie de la seconde circonvolution temporale gauche transformées en un foyer de ramollissement jaune pâle, pulpeux, provenant d'une embolie de l'artère sylvienne. On n'avait pu obtenir des données anamnestiques, ni faire l'épreuve sérieuse de la fonction à cause du grand état de sénilité et de marasme de l'individu. — KAHLER et PICK (*Prag. Vierteljahrschr.*, 1879), sur une femme de quarante-deux ans, sourde pour les mots, qui était dite avoir perdu la parole et l'ouïe deux ans auparavant à la suite de violentes céphalalgies et qui montra plus tard des symptômes d'aliénation mentale, ont trouvé des foyers d'encéphalite dans les deux lobes temporaux. Dans un autre cas observé par eux, la modification anatomique, cause de la surdité des mots, consistait en une compression des deux lobes temporaux, mais nommément du lobe gauche, par l'exsudat provenant d'une pachyméningite hémorragique. — BROADBENT (*Lancet*, 1878) rapporte un cas de ramollissement embolique étendu de la surface gauche du cerveau, nommément de la première et de la deuxième circonvolution temporale et du *gyrus angularis*, avec anesthésie (sans paralysie) de la moitié droite du corps, langage inarticulé et aphasie sensorielle évidente. — FRITSCH (*Wien. med. Pr.*, 1880) a observé un cas de surdité des mots, où l'autopsie montra un ramollissement du lobe pariétal inférieur gauche, de la première et de la deuxième circonvolution temporale et de la circonvolution postérieure de l'*insula* de REIL. Dans un cas, observé par HOLLÄENDER, d'aphasie et de surdité des mots, qui concernait un homme de cinquante-quatre ans, l'autopsie montra comme la cause de l'affection un gros tubercule avec ramollissement dans le lobe temporal gauche et un foyer de ramollissement dans le lobe occipital du même côté. Une indication très intéressante se trouve dans les « *Störungen der Sprache* » de KUSSMAUL (Leipzig, 1877); elle concerne le Prof. D<sup>r</sup> LORDAT, qui, après avoir été guéri d'une aphasie de longue durée, dit que pendant la durée de la maladie les mots prononcés lui sonnaient dans l'oreille sans qu'il les comprît et qu'il n'était pas en état de comprendre les phrases imprimées ou manuscrites. Sur une femme de cinquante-un ans, observée par le D<sup>r</sup> HOLLÄENDER dans la clinique de MEYNER, chez qui l'aphasie était accompagnée de surdité totale, l'altération de l'ouïe s'en alla peu à peu, tandis que l'aphasie ne fut pas modifiée.

Parmi les maladies cérébrales, les tumeurs du cerveau sont le plus fréquemment combinées avec des altérations de l'audition. Celles-ci sont produites par pression, torsion, rupture (BRÜCKNER) ou désorganisation de la partie centrale ou du tronc du nerf auditif. Ce sont particulièrement les néoplasies partant de la pie-mère et de la dure-mère dans la portion postérieure de la base du cerveau et du crâne, ainsi que les tumeurs du cerveau pénétrant vers la base, qui amènent la paralysie de compression du nerf acoustique. Le plus souvent on observe le sarcome, myxome, gliôme, carcinome, plus rarement le psammome et le cholestéatome.

Les tableaux statistiques de CALMÉIL et de LADAME, qui ont noté des altérations de l'ouïe, le premier dans un neuvième de tous les cas, le second dix-sept fois sur cent soixante cas de tumeurs cérébrales, doivent à peine correspondre à la proportion réelle, car les altérations unilatérales de l'ouïe échappent souvent à l'attention des cliniciens, et en outre dans la plupart de ces cas on n'a pas constaté si la surdité ne provenait pas d'une modification simultanée de l'appareil de transmission du son. Néanmoins une chose digne de remarque est à relever dans le tableau de LADAME, c'est que ce sont les tumeurs du pont de Varole qui étaient, de beaucoup, le plus fréquemment accompagnées d'altérations de l'audition, tandis que celles des lobes pariétaux et occipitaux et du quatrième ventricule n'ont pas eu une seule fois pour suite la surdité. Les derniers cas ne s'expliquent qu'en admettant que le néoplasme n'a exercé aucune pression sur les noyaux acoustiques.

Les symptômes les plus saillants des modifications produites par les tumeurs du cerveau dans le domaine du nerf acoustique sont : des bruits subjectifs, du vertige, une dureté d'oreille de degré divers, jusqu'à la surdité totale, avec laquelle aussi les bruits subjectifs s'éteignent généralement. Dans le plus grand nombre des cas l'altération de l'ouïe est unilatérale (CRUVEILHIER, WERNICKE); pourtant il n'est pas rare de rencontrer des cas où se produit la surdité bilatérale par pression sur l'autre moitié du cerveau ou par l'extension de la tumeur à l'autre côté. Comme symptômes concomitants, on observe l'étourdissement, la sensation de pression et la douleur dans le côté de la tête correspondant au siège de la tumeur, les éblouissements; ultérieurement il survient des altérations fonctionnelles prononcées du nerf optique et des autres nerfs des sens, des paralysies motrices et sensibles dans le domaine des nerfs du cerveau (dans un de mes cas, xérose et ulcération de la cornée) et des ganglions du tronc. L'ordre dans lequel se présentent les divers symptômes dépend du siège de la tumeur et de la direction dans laquelle se fait sa croissance. Par suite, dans un certain nombre de cas, l'altération de l'ouïe est précédée de troubles de la vue et de paralysies dans d'autres régions nerveuses. Mais, dans le plus grand nombre des cas, le trouble de l'ouïe est le premier symptôme de la tumeur du cerveau.

Dans les cas de tumeurs unilatérales du cervelet, il n'est pas rare, d'après SCHWARTZE, d'observer la surdité bilatérale, même alors que la tumeur n'exerce pas de pression directe sur le nerf acoustique de l'autre oreille.

J'ai eu, il y a deux ans, l'occasion d'observer un cas remarquable de surdité du côté droit et de dureté d'oreille du côté gauche, à la suite d'une tumeur dans la portion droite du cervelet. Ce cas concernait un sommelier de vingt-quatre ans, qui, depuis l'enfance, souffrait fréquemment de céphalalgies. En mai 1880, il remarqua une diminution de l'audition de l'oreille droite. Puis survinrent bientôt de la céphalalgie, des vomissements, l'affaiblissement de la vue et, plusieurs mois après, une parésie du nerf facial droit, du vertige et des bourdonnements d'oreilles. Au commencement de septembre se produisirent subitement après de violents vomissements, perte de connaissance et assoupissement, des troubles de motilité dans les muscles de la nuque et dans les extrémités supérieures, la perte progressive de la vue et, plusieurs semaines après, une exophtalmie bilatérale très prononcée, surtout à gauche.

Dans l'exploration de l'organe auditif que je fis en octobre, je trouvai les deux membranes tympaniques normales. L'acoumètre fut entendu des deux côtés seule-

ment au contact, mais bien plus faiblement à droite. Compréhension du langage à droite = 0, à gauche = 1<sup>m</sup> 1/2. Perception de l'acoumètre par les os de la tête plus faible à droite qu'à gauche. Les diapasons à note basse et élevée par la transmission de l'air sont entendus faiblement à droite, pleinement à gauche; sur le crâne tous les diapasons ne sont perçus que par l'oreille gauche.

Plus tard survinrent des vomissements violents, répétés, la perte de connaissance et la paralysie générale. Mort le 19 novembre 1880.

L'autopsie faite le jour suivant donna :

Les circonvolutions du cerveau assez fortement aplaties, les sillons effacés; le corps calleux fortement gonflé, fluctuant, les ventricules du cerveau doublés de volume, le trou de MONRO de la grosseur d'un pois, le *septum pellucidum* très mince, transparent, dans sa portion postérieure un trou de la grosseur d'un haricot. *L'intérieur de l'hémisphère droit du cervelet est occupé par un kyste plus gros qu'un œuf d'oie*, dont les parois sont formées en haut, en bas et vers la ligne médiane par la substance cérébrale sous une épaisseur allant jusqu'à 3<sup>m</sup>/m, mais, au bord de l'hémisphère du cervelet, seulement par l'arachnoïde tendue par-dessus. La face interne du kyste est couverte d'une couche très mince de tissu gélatineux, transparent, qui se trouve le plus abondant vers le bord de l'hémisphère et apparaît pigmenté par places ou traversé par des hémorragies capillaires. Le contenu du kyste est formé d'un sérum clair, aqueux. Sous le microscope, le tissu qui se trouve sur la paroi du kyste se montre sous la forme d'un tissu de myxome avec substance intercellulaire très abondante entre les cellules étoilées.

A ces cas s'en rattache un deuxième concernant un jeune homme de vingt-cinq ans, avec cicatrices scrofuleuses au cou, qui souffrait à gauche depuis sept ans d'un écoulement d'oreille, mais entendait normalement à droite. Il y a quelques mois il s'est produit aussi à droite de la dureté d'oreille, en même temps que de violentes douleurs de tête et de la faiblesse de la vue. Il y a deux mois survint subitement une surdité totale, qui ne s'améliora que peu à peu.

L'exploration montre : à gauche destruction complète de la membrane tympanique, le marteau et l'enclume soudés à la paroi interne de la caisse, à droite aspect normal. Par suite de l'état de stupeur du malade, les épreuves précises de l'ouïe sont impossibles et l'on peut seulement constater que le langage est compris à droite à trois mètres, à gauche pas du tout; le diapason à note basse est dit n'être perçu qu'à droite par les os du crâne. Mort par suite de marasme et paralysie générale.

*Résultat de l'autopsie.* — La moitié droite du cervelet est fortement dilatée, sa face inférieure et médiane tellement gonflée que la moelle allongée et le vermis inférieur sont poussés à gauche. Ce dernier, ainsi que la face médiane de l'hémisphère gauche du cervelet fortement aplatis. Le grossissement de l'hémisphère droit du cervelet est produit par une cavité logée dans sa substance et remplie d'un liquide brunâtre, fluide, dont le diamètre longitudinal mesure 8 centimètres et le diamètre transversal 9 centimètres. La paroi inférieure de ce kyste, formée en grande partie par la substance corticale, est si mince en un endroit, qu'elle se déchire pendant l'examen. La surface interne du kyste est en partie blanc-jaunâtre, en partie brun-jaunâtre et lisse; en une place seulement s'élève une excroissance un peu tubéreuse, de 4 centimètres de diamètre longitudinal et environ 1/2 centimètre de diamètre vertical, qui est formée par un tissu gélatineux, légèrement transparent, jaunâtre, pas nettement limité. Dans le sinus rhomboïdal les stries acoustiques sont effacées à droite et aplaties à gauche. Les ventricules du cerveau sont fortement dilatés par du sérum clair. Les deux nerfs et bandelettes optiques sont amincis, transparents et gris.

L'oreille droite est normale; à gauche l'état présenté concorde avec celui observé pendant la vie; l'ouverture tympanique de la trompe est fermée par une lame osseuse.

*Diagnostic.* — Sarcome de l'hémisphère droit du cervelet, avec formation dans la substance du cervelet d'un kyste provenant d'une hémorragie.

Le *diagnostic* des altérations de l'ouïe dues à des tumeurs du cerveau est rarement possible, surtout dans la période où, en dehors de l'altération de l'ouïe, on n'observe encore aucun symptôme d'irritation ou de paralysie dans d'autres régions nerveuses. A ce moment le diagnostic différentiel est difficile, parce que la dureté d'ouïe accompagnée de bourdonnements d'oreilles et d'accès de vertige, avec résultat négatif de l'exploration de l'oreille moyenne, peut être due également à une maladie du labyrinthe, aussi bien qu'à une affection centrale. Dans les deux cas les diapasons à note élevée et à note basse, placés sur le crâne, sont toujours perçus seulement par l'oreille normale ou l'oreille qui entend le mieux. Cependant, d'après mon expérience, une indication importante pour le diagnostic de ces cas est fournie par l'épreuve de la perception de la montre et de l'acoumètre par les os de la tête. Tandis que, nommément dans les affections du labyrinthe, pour un degré modéré de dureté d'oreille la perception par les os de la tête est déjà, soit fortement diminuée, soit complètement supprimée, dans les altérations de l'ouïe par tumeurs du cerveau on trouve la perception intacte et elle ne manque que quand la dureté de l'ouïe atteint un degré très élevé.

Le diagnostic offre en outre de grandes difficultés en l'absence d'autres symptômes de pression cérébrale, s'il y a en même temps une affection de l'oreille moyenne, qui, comme nous l'avons vu, peut également s'accompagner de vertige et de troubles de l'équilibre.

Un exemple remarquable de ce genre est fourni par le cas suivant, observé dans ma clinique en 1877. Il concerne une fille de vingt-six ans, qui souffrait depuis des années d'une suppuration de l'oreille moyenne gauche, accompagnée de bruits subjectifs et de vertige, et, guérie de l'écoulement d'oreille après un traitement de plusieurs mois, fut laissée avec une ouverture au-dessus de la membrane de SHRAPNELL et une cicatrice adhérente derrière le manche du marteau. Malgré l'amélioration importante de l'ouïe, les bourdonnements et le vertige n'étaient pas diminués. Lorsque la patiente vint dans ma clinique plusieurs mois plus tard, à cause de lourdeur de tête, de vertige et d'altérations de l'équilibre croissantes, le développement d'une affection centrale fut soupçonné, sans exclure pourtant la possibilité que les symptômes pussent être dus à une augmentation de la pression labyrinthique (à la suite du processus adhésif dans le voisinage de l'étrier).

Le diagnostic d'une tumeur du cerveau ne put être établi avec évidence que lorsque la malade fut reçue plusieurs mois après à l'hôpital général, avec faiblesse de la vue des deux côtés, dureté grave de l'ouïe et parésie des extrémités. Là, dans le cours de quelques mois, elle devint peu à peu complètement sourde et aveugle, la paralysie des extrémités augmenta rapidement et le 16 décembre 1878 la mort suivit au milieu des symptômes de paralysie générale.

*Résultat de l'autopsie.* — Dans le triangle qui est formé sur la moitié droite du pont de Varole et de la *crus cerebelli ad pontem* droite par les points d'origine des nerfs trijumeau, facial, acoustique et abducteur, siège une tumeur partant des méninges, de la grosseur d'un œuf d'oie, arrondie, allongée, un peu tubéreuse à la surface, dont la section est blanchâtre, transparente, vasculaire, et qui renferme plusieurs kystes ayant jusqu'à la grosseur d'un pois et remplis d'un sérum clair. La moitié droite du pont de Varole, le pédoncule droit du cervelet et le pédoncule droit du cerveau, sont aplaties par cette tumeur. La moelle allongée dans la région de la pyramide et de l'olive droites et au-dessus le tiers antérieur de la face inférieure de l'hémisphère droit du cervelet sont également comprimés. Parmi les nerfs, l'abducteur est comprimé sur la ligne médiane, le trijumeau, le facial et l'acoustique

courent sur le pourtour extérieur de la tumeur. Ces derniers nerfs sont fortement comprimés, leurs fibres largement séparées.

L'examen microscopique montre que la tumeur est formée par un tissu muqueux, atteint par places de dégénérescence graisseuse.

L'altération de l'ouïe se laisse d'autant plus sûrement ramener à une tumeur du cerveau, s'il y a en même temps dans d'autres régions nerveuses les symptômes de paralysie décrits précédemment. Dans les cas non encore fortement développés, on doit faire particulièrement attention à de légers degrés de parésie faciale et d'anesthésie de la peau de la moitié correspondante de la tête, qui peuvent facilement échapper à un examen superficiel.

MOOS (*Virch. Arch.*, LXVIII) rapporte quelques cas d'altération grave de l'ouïe avec affection simultanée du trijumeau, qu'il attribue à une maladie cérébrale. L'altération de l'ouïe était généralement bilatérale. Les symptômes du côté du trijumeau, qui précédaient ceux du nerf acoustique, variaient depuis les douleurs névralgiques les plus violentes jusqu'à l'anesthésie complète, atteignant toujours les racines sensibles de ce nerf et étaient généralement unilatéraux. La maladie du nerf acoustique était marquée par des bruits subjectifs violents au début, mais qui diminuaient progressivement d'intensité à mesure qu'augmentait la parésie du nerf auditif et disparaissaient complètement avec la paralysie totale de ce nerf. La surdité survenait rapidement ou présentait un caractère de progression lente. Dans un cas seulement il y eut guérison par l'emploi du courant constant.

Que des troubles trophiques puissent se produire dans l'oreille moyenne à la suite de maladies intra-crâniennes, c'est ce qu'ont montré des observations cliniques répétées, et BENEDIKT et l'AUTEUR (*Wien. med. Woch.*, 1865) ont appelé l'attention sur la connexion qui existe entre les affections du cerveau et celles de l'oreille moyenne. Récemment, MOOS et STEINBRÜGGE (*Zeitschr. f. Ohr.*, XI) ont observé la formation d'une néo-membrane pigmentée, recouvrant tout le tractus muqueux de l'oreille moyenne, à la suite d'une pachyméningite hémorragique.

La production de troubles tropho-névrotiques dans l'oreille moyenne est surtout mise en évidence par les recherches expérimentales de GELLÉ, BERTHOLD et BARATOUX, qui, après la section des racines centrales ou du tronc du trijumeau, ont observé des modifications inflammatoires (hyperhémie et exsudation purulente) dans l'oreille moyenne. KIRCHNER et ASCHENBRANDT (*Festschrift, Würzburg*, 1882) ont récemment démontré expérimentalement que, par irritation du trijumeau, on provoque également un accroissement de la sécrétion muqueuse dans l'oreille moyenne.

Il y aurait encore à signaler ici la production de psychoses réflexes à la suite de maladies de l'oreille. KÖPPE (*Arch. f. Ohr.*, VI) a le premier appelé l'attention sur ce fait, que dans des cas de disposition malade congénitale ou acquise du cerveau, des troubles psychiques (mélancolie, hallucinations, tentatives de suicide, accès maniaques) peuvent être provoqués par voie réflexe par des modifications pathologiques de l'organe auditif. Dans deux cas décrits par lui (une fois suppuration de l'oreille moyenne, une fois accumulation de cérumen), la psychose fut écartée par la guérison de l'affection de l'oreille. Il résulte de là, que chez les aliénés qui présentent des symptômes d'une maladie d'oreille, on ne doit pas négliger l'essai d'agir, si c'est possible, sur la psychose par un traitement local de l'oreille.

### DIFFORMITÉS DE L'OREILLE

Les difformités de l'oreille offrent d'autant plus d'intérêt au médecin auriste qu'elles sont fréquemment la cause de la surdité ou surdi-mutité. Elles se présentent en combinaison avec des malformations d'autres organes, ou

bien elles sont limitées à l'organe auditif. Parmi les dernières les anomalies de formation *bilatérales* ont une importance particulière. La difformité peut atteindre seulement quelques parties de l'oreille ou l'organe auditif tout entier. Ainsi, en cas de grave anomalie de formation de l'oreille externe et moyenne, l'oreille interne peut présenter un développement normal, et de même l'arrêt de développement du labyrinthe peut être accompagné du développement complet de la cavité tympanique et de l'oreille externe.

Les anomalies de formation du pavillon sont assez fréquentes et se présentent sous forme d'anomalies par excès ou d'anomalies par défaut de formation. Parmi les premières se rangent l'agrandissement excessif, congénital du pavillon, la présence de deux (KNAPP) ou d'un plus grand nombre de pavillons (CASSEBOHM, LANGER) d'un côté (polyotie) et lesdits appendices auriculaires (VIRCHOW), qui s'avancent à l'état de parties cartilagineuses isolées devant le tragus ou en-dessous du pavillon sous forme de proéminences rondes ou allongées. Les dites anomalies par excès de formation sont généralement limitées seulement au pavillon, tandis que les arrêts de développement de celui-ci sont ordinairement accompagnés aussi de malformation analogue du conduit auditif et de l'oreille moyenne, plus rarement du labyrinthe (J.-P. CASSELS).

Les anomalies par défaut de développement du pavillon se montrent sous forme d'absence totale du pavillon ou de rabougrissement et étiolement du cartilage, ou enfin de malformation de certaines de ses parties. Les modifications de forme ainsi produites sont extrêmement diverses et le pavillon apparaît tantôt comme un bourrelet de peau ou appendice cartilagineux rudimentaire, tantôt recourbé en forme de crochet ou en spirale (KNAPP) ou enroulé en forme de cornet (ZAUFGAL, D. HUNT), tantôt comme une excroissance en forme de choux-fleur (MOOS et STEINBRÜGGE), non rarement aussi sous la forme qu'on appelle une oreille de chat et le plus souvent sous forme d'un bourrelet cartilagineux allongé, comme dans la figure ci-contre (fig. 251).



Fig. 251.

Parmi les anomalies de formation du conduit auditif externe sont à citer les excès de formation qui se présentent rarement, comme l'élargissement excessif et la duplicité du canal. Parmi les anomalies de la dernière espèce on trouve, comme dans les cas de VELPEAU et MACAULN (*The Specialist*, London, 1881), derrière le conduit auditif proprement dit, un deuxième canal finissant en cul-de-sac, sans relation avec le premier, ou bien il y a deux conduits séparés qui, comme dans le cas de BERNARD (*Journ. de phys. exp.* de MAGENDIE, IV), après un court trajet, se réunissent en un canal commun<sup>1</sup>.

Les arrêts de développement du conduit auditif sont plus fréquents; ils sont combinés généralement avec des malformations du même genre du pavillon, avec l'absence partielle ou totale de l'oreille moyenne et assez souvent avec des arrêts de développement des os du crâne (MICH. JAEGER, MOOS et STEINBRÜGGE, ZUCKERKANDL et

<sup>1</sup> Il y aurait à citer encore ici ce qu'on appelle les fistules branchiales (fistules congénitales de l'oreille) qui, d'après les recherches d'URBANTSCHITSCH, SCHWABACH, KIPP et KRATZ, n'ont aucune relation avec le développement de l'oreille. Elles se présentent sous forme de conduits en cul-de-sac, courts, revêtus d'un épithélium, sécrétant un liquide laiteux, qui débouchent par une ouverture de la peau, arrondie, visible sous ou devant le tragus, et ne communiquent ni avec le conduit auditif, ni avec la cavité tympanique. Parfois, il y a une dilatation cystique de la fistule branchiale (kyste branchial). Dans plusieurs cas, on a observé la transmission héréditaire (KRATZ). L'anomalie est généralement bilatérale; dans deux cas que j'ai observés, elle n'affectait que l'oreille gauche.