

violence était telle que la patiente était brusquement tirée de son sommeil, par la projection convulsive de la langue. Dans un de mes cas, les muscles de la mastication prenaient part à l'affection; avant l'apparition de la crampe de la langue, le maxillaire inférieur était le siège de mouvements convulsifs qui l'agitaient dans tous les sens : puis ces mouvements s'arrêtaient, la bouche restait à moitié ouverte, et la langue commençait à son tour un manège qui pouvait durer une minute environ. Les attaques se répétaient 10 et 20 fois par jour, elles existaient, sans aucun changement, à peu près depuis trois années, et la première s'était montrée trois jours après une attaque épileptiforme. La patiente jouit d'ailleurs d'une bonne santé et ne provient pas d'une famille de névropathes.

La **pathogénie** de cette maladie et ses raisons anatomiques (irritation du centre de l'hypoglosse? cortical ou bulbaire?) sont entourées d'obscurité. Elle se présente bien plus rarement seule, indépendante, que comme symptôme secondaire dans la chorée ou l'hystérie. Pour le **traitement**, les considérations mentionnées à propos de la paralysie de la langue, trouveront aussi leur place ici.

#### Bibliographie.

1. Paralysie de l'hypoglosse. Hémiatrophie de la langue.
  - Fairlie-Clarke, A treatise on the diseases of the tongue. London 1873.
  - Möser, Beitrag zur Diagnostik der Lage und Beschaffenheit von Krankheitsherden der Oblongata. Deutsches Arch. f. klin. Med. XXXV, pag. 418. 1884.
  - Ballet, De l'hémiatrophie de la langue. Arch. de Neurol. VII, 20. 1884.
  - Hirt, Ueber Hémiatrophie der Zunge. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 25. 1885.
  - Erb, Ein seltener Fall von atrophischer Lähmung der N. hypogl. Deutsches Arch. f. klin. Med. XXXVII, pag. 265. 1885.
  - Schiffers, De l'hémiatrophie de la langue. Revue mens. de Laryngologie, d'Otologie et de Rhinologie.
  - Remak, E., Ueber saturnine Hémiatrophie der Zunge. Berl. klin. Wochenschr. XXIII, 25. 1886.
  - Sauer, Fall von traumat. Hypoglossus- u. Accessoriuslähmung. Inaug.-Diss. Göttingen 1886. (Luxation unilatérale entre l'atlas et l'axis).
  - Peel, Berl. klin. Wochenschr. Nr. 29. 1887. (Hémiatrophie de la langue avec paralysie du récurrent du côté gauche).
  - Koch et Marie, Hémiatrophie de la langue. Revue de Méd. VIII, 4. 1888.
  - Francotte, Hémiatrophie congénitale de la langue : paralysie spastique des extrémités inférieures. Annales de la Société médico-chirurgicale de Liège. 1888.
  - Limbeck, Ein Fall von Hémiatrophia Linguae. Prag. med. Wochenschr. 1889, 16.
2. Convulsion de l'hypoglosse.
  - Berger, Ueber idiopathischen Zungenkrampf. Neurol. Centralbl. I, 3. 1882.
  - Dochmann, Petersb. med. Wochenschr. 1. 1883.

- Wendt, Ueber einseitigen Zungenkrampf. Americ. Journ. of med. Sc. CLXXVII, pag. 173. Jan. 1885.
- Erlenmeyer, Centralbl. f. Nervenheilk. IX, Nr. 5. 1886. (Un cas de convulsion idiopathique de la langue).
- Bernhardt, Ueber idiopathischen Zungenkrampf. Ibid. Nr. 11. 1886.

#### ONZIÈME CHAPITRE.

##### Affection simultanée de différents nerfs. « Paralysie multiple de nerfs crâniens. »

Nous ne nous sommes occupés jusqu'à présent que des lésions isolées des nerfs crâniens; il nous reste encore à examiner dans quelles conditions peut se présenter une lésion simultanée d'un certain nombre d'entre eux, et par quels symptômes elle se traduit. L'expérience prouve que la lésion peut siéger en un point quelconque de l'étendue des nerfs, aussi bien dans leur portion périphérique et leur trajet central, que dans leurs centres corticaux ou nucléaires. Il faut remarquer, cependant, que ceux-ci peuvent seuls nous offrir l'exemple d'affections indépendantes, isolées; les lésions périphériques, au contraire, ne sont jamais que l'expression de maladies plus générales. Le traumatisme accidentel ou opératoire nous fournit parfois l'occasion d'observer un de ces rares cas où plusieurs nerfs sont frappés en même temps dans leur partie périphérique : tel est celui que publie *Remak* : à la suite de l'extirpation d'une tumeur caverneuse du cou, pratiquée par *Israel*, l'accessoire, l'hypoglosse et le sympathique, lui-même, avaient été atteints et réséqués. *Remak* rapporte fidèlement les symptômes qui suivirent (*Berlin klin. Wochenschr.* 7, 1888).

*Möbius* (v. bibl.) cite également des exemples d'origine traumatique très instructifs.

Au nombre des affections générales pouvant s'accompagner de l'affection simultanée de différents nerfs crâniens, la tuberculose et la syphilis occupent sans contredit le premier rang.

La méningite tuberculeuse, dont le siège habituel est la base du cerveau, enveloppe dans son processus la plus grande partie des nerfs qui s'y rencontrent : nous en avons déjà parlé à propos des affections des méninges. La syphilis donne parfois lieu à une névrite périphérique des nerfs crâniens; à côté des symptômes cérébraux, il s'établit une paralysie lentement progressive, atteignant les nerfs crâniens l'un après l'autre, sans ordre régulier : *Kahler* a récemment attiré l'attention sur cette affection (v. bibl.).

A la suite de la diphtérie, on peut aussi observer des

paralysies spéciales, localisées principalement aux muscles du voile du palais et du pharynx. Ces paralysies sont, le plus souvent, d'origine périphérique, surtout lorsqu'elles sont unilatérales; on ne peut cependant nier parfois l'existence d'une lésion centrale; l'innervation du palais et du pharynx étant assurée par quelques nerfs crâniens, nous allons en donner ici une courte description :

L'innervation des muscles du palais et du pharynx n'est précisément pas un des chapitres les plus clairs de la neurologie. On ne sait pas exactement quels sont les n. crâniens qui y participent, ni de quelle manière elle s'accomplit. Le m. péristaphylin interne (*levator palati*), un des principaux muscles du voile du palais, est innervé par le n. grand pétreux superficiel (du trijumeau), parti du ganglion sphéno-palatin; il reçoit également des fibres motrices du facial, en commun avec le m. palato-staphylin (*azygos de la lnette*). Il n'est pas encore définitivement prouvé que l'accessoire du vague et le glosso-pharyngien (v. p. 106) interviennent dans cette innervation; *Gowers* semble vouloir l'admettre en se fondant sur des raisons cliniques.

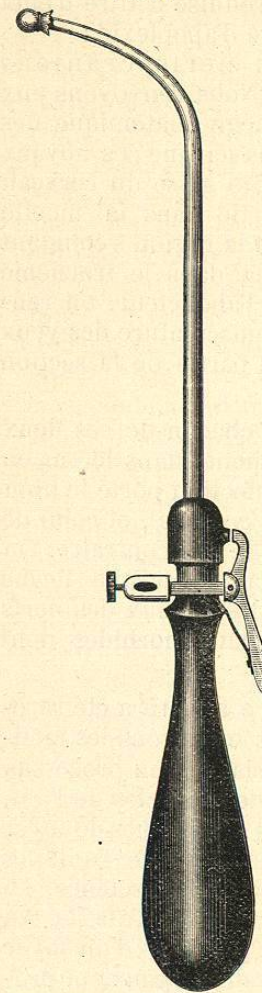
Quant à la musculature du pharynx, on admet que le stylo-pharyngien et le constricteur moyen sont innervés par le glosso-pharyngien, et que le palato-pharyngien ainsi que les constricteurs supér. et infér., reçoivent leurs fibres du pneumogastrique; l'intervention de l'accessoire est encore à discuter (*Schwalbe*). D'après ce qui vient d'être dit, les nerfs en cause dans les paralysies du pharynx, seraient le facial, le glosso-pharyngien, le vague, peut-être aussi le trijumeau et l'accessoire.

La paralysie du pharynx peut être unilatérale ou bilatérale. Dans le premier cas, le diagnostic ne pourra être posé qu'en faisant exécuter au patient certains mouvements auxquels participe le voile du palais, en lui faisant prononcer A, par ex. : tandis qu'au repos, on n'observe rien d'anormal, sous l'influence du mouvement, la base de la lnette s'incline légèrement du côté malade : par suite de cette déviation, il se produit, sur la moitié déviée, un peu en dehors de la ligne médiane, une légère dépression qui manque sur l'autre moitié. Il arrive cependant que, déjà au repos, on puisse constater un certain affaissement du côté paralysé.

La paralysie complète bilatérale du voile du palais, se caractérise par les symptômes suivants : le voile pend sans tonicité, la lnette paraît allongée, les inspirations profondes ou la phonation n'y déterminent aucun mouvement : la titillation de la muqueuse n'y provoque plus de réflexe. La parole est altérée : par suite de l'absence de fermeture de la cavité naso-pharyngienne, l'air s'échappe par les fosses nasales et la prononciation des consonnes explosives *b* et *p*, devient impossible; le manque de pression de l'air fait qu'elles sonnent comme *m*; ainsi que l'a fait remarquer *Duchenne*, elles reprennent leur caractère acoustique normal si on ferme herméti-

quement le nez du patient. Par suite de la béance de l'ouverture postérieure des fosses nasales, les liquides peuvent facilement régurgiter par le nez; la déglutition devient d'ailleurs plus difficile, plus laborieuse.

Fig. 34.



Electrode pour le larynx et le pharynx, avec mécanisme interrupteur. (D'après Erb).

Le **pronostic** de la paralysie post-diphthéritique n'est pas défavorable lorsqu'il ne s'agit que du voile du palais. Si la musculature de l'œsophage est également intéressée, ce qui a pour conséquence une insuffisance dans l'assimilation, le pronostic devient alors plus sombre, surtout si le malade ne peut être nourri régulièrement et soigneusement à l'aide de la sonde œsophagienne : la mort peut survenir par suite de l'insuffisance de nutrition, ou être la conséquence d'une pneumonie par engouement.

Pour le **traitement** de la paralysie, on peut recommander l'électricité appliquée dès le début; on pratique la faradisation directe, éventuellement la galvanisation du voile; on provoquera fréquemment, au cou, l'exécution de mouvements réflexes de déglutition; la lnette, la voûte membraneuse du palais, devront être souvent excitées et amenées directement à se contracter : on se servira à cet effet d'une électrode à bouton (v. fig. 34). Les mouvements de déglutition s'obtiennent en posant l'anode sur la nuque et en passant rapidement avec le catode à bouton sur une des faces latérales du larynx : 10 à 12 éléments suffisent. Cette gymnastique des muscles de la déglutition produit d'excellents effets, aucun autre moyen ne peut la remplacer; très souvent, elle procure une amélioration, puis une guérison rapides.

Il peut aussi arriver que différents nerfs crâniens soient lésés ensemble dans leur partie centrale, et cela non seulement dans leur trajet intra-cérébral, qui ne nous est connu — et encore imparfaitement — que pour la minorité d'entre eux, mais également dans leurs centres eux-mêmes. Il faut bien avouer que nos connaissances, concernant le contenu

de l'écorce cérébrale, sont excessivement restreintes, ce n'est pas la première fois que nous nous trouvons dans l'obligation de le constater. On peut cependant admettre qu'une lésion corticale d'une certaine étendue, puisse, dans certaines circonstances, intéresser plusieurs centres à la fois; il se peut aussi que la lésion de ces mêmes centres se produise à titre d'effet éloigné, à la suite ou au cours d'une attaque d'apoplexie.

Les affections nucléaires des nerfs crâniens présentent le plus haut intérêt pratique. Nous renvoyons aux chapitres précédents pour ce qui est du siège anatomique des différents noyaux pris isolément; rappelons ici que ces noyaux se trouvent situés, partie dans la substance grise du cerveau moyen et du cerveau intermédiaire, partie dans la moelle allongée. Au-dessus de cette dernière, dans la région s'étendant de la paroi postérieure de l'infundibulum, dans le troisième ventricule, jusqu'au niveau du noyau de l'abducteur, on rencontre les noyaux nerveux destinés à la musculature des yeux (*Wernicke*); tous les autres noyaux font partie de la section inférieure.

L'observation clinique démontre que chacun de ces deux groupes de noyaux peut être atteint isolément: dans le cas où c'est le groupe supérieur qui est frappé, l'affection porte le nom de polioencéphalite supérieure (*Wernicke*), et celui de polioencéphalite inférieure, dans le cas contraire. On distingue à chacune d'elles, une forme aiguë et une forme chronique; il en résulte que les affections des noyaux des nerfs crâniens présentent, en tout, quatre tableaux morbides dont nous allons avoir à nous occuper.

La polioencéphalite supérieure aiguë a été rarement observée; c'est à *Wernicke* que nous en devons les meilleures relations. D'après lui, l'affection consiste en un processus inflammatoire aigu atteignant les noyaux des muscles de l'œil, et conduisant à la mort en 10 à 14 jours. Les symptômes de foyer consistent en une paralysie associée des muscles de l'œil, les symptômes généraux, en graves troubles de la conscience. La marche accuse une raideur particulière compliquée d'ataxie. Au point de vue anatomique, on se trouve en présence d'un foyer de ramollissement siégeant dans la région des noyaux, et provenant soit de l'obstruction d'un vaisseau, soit de l'infiltration inflammatoire des tissus.

Quant à l'**étiologie**, l'alcoolisme tient ici la première place.

La polioencéphalite inférieure aiguë, paralysie bulbaire aiguë, myélite bulbaire aiguë, constitue

également une affection extraordinairement rare; après s'être manifestée pendant quelques jours, par tous ces symptômes que nous apprendrons à connaître dans la forme chronique de la paralysie bulbaire, elle aboutit aussi rapidement à la mort. Les recherches microscopiques ont démontré l'existence d'une inflammation aiguë dans la région inférieure des noyaux.

La polioencéphalite supérieure chronique a été décrite, il y a 20 ans déjà, par *Graefe*, qui lui donna le nom d'ophtalmoplégie progressive (1868). Le premier cas qui existe dans la littérature, offrait, d'après *Graefe*, un tableau morbide bien caractéristique (*Berlin. klin. Wochenschr.* 11, 1868). « Les muscles de l'œil sont tous frappés, en même temps, » d'une paralysie lentement progressive; le champ visuel se » trouve d'abord réduit, plus tard le bulbe oculaire devient » complètement immobile. Le releveur de la paupière supérieure est d'ordinaire intéressé, cependant le ptosis paralytique, qui en est la conséquence, atteint rarement un degré » aussi prononcé que celui que nous avons appris à connaître » dans la paralysie complète de l'oculo-moteur. Chose très » remarquable, l'examen des mouvements de la pupille et de » l'état de l'accommodation, permet de constater l'intégrité complète du sphincter pupillaire et du tenseur de la choroïde: » cette particularité, que nous savons n'exister qu'à titre d'exception dans les paralysies de l'oculo-moteur de cette étendue, » semble constante et caractéristique dans l'affection qui nous » occupe. Une autre circonstance, qui contribue encore à lui » donner une physionomie spéciale et à la distinguer des autres » formes de paralysie dans le domaine de l'oculo-moteur, du » pathétique et de l'abducteur, c'est l'égalité des progrès de la » paralysie dans les muscles antagonistes: il ne se manifestera » jamais de strabisme divergent bien prononcé par prépondérance de la paralysie de l'oculo-moteur, car celle-ci se trouve » compensée par celle du droit externe. Somme toute, la vision » du patient souffre moins ici, malgré la combinaison des paralysies, que dans une simple paralysie de l'oculo-moteur ou de » l'abducteur. » « Nonobstant, dit *Wernicke*, il peut exister un » certain degré d'asymétrie, aussi bien dans l'affection des divers » muscles d'un œil, que dans le développement de la maladie » aux deux yeux » (*loco citato*, Bd III, pag. 463). A part cette invasion lente de la paralysie associée des muscles de l'œil, les patients jouissent d'une santé satisfaisante, et ne souffrent ni de céphalalgie, ni d'aucun symptôme pouvant faire croire à l'augmentation de la pression intracrânienne. Arrivée à un certain degré, la maladie reste stationnaire, sans que la paralysie soit complètement symétrique. Parfois, on a constaté qu'elle se

doublait plus tard d'une paralysie bulbaire; la sclérose multiple en foyers pourrait aussi venir la compliquer.

Les **lésions anatomiques** consistent soit en une altération primitive des cellules ganglionnaires des noyaux, soit dans l'existence d'un processus de sclérose plus étendu, englobant les noyaux nerveux. Il est aussi des cas, exceptionnellement rares, où les recherches anatomiques n'ont abouti à aucun résultat, alors que, pendant la vie, s'étaient montrés les symptômes que *Graefe* a décrits : l'interprétation de ces cas nous est provisoirement impossible (*Eisenlohr, Oppenheim*).

Nous allons avoir à nous occuper, en dernier lieu, d'une affection qui, tout en présentant le même intérêt scientifique que les précédentes, l'emporte beaucoup en importance pratique, vu sa fréquence relative. C'est à *Duchenne* (de Boulogne) que nous devons la première bonne description de la paralysie bulbaire progressive; après lui, de nombreux observateurs en ont approfondi l'étude, beaucoup avec succès : parmi les auteurs allemands, il convient de citer *Wachsmuth, Kussmaul, Leyden*.

**Paralysie de la langue, du voile du palais et des lèvres** (*Duchenne 1860*), **Paralysie glosso-labio-laryngée** (*Trousseau*), **Paralysie bulbaire progressive chronique** (*Wachsmuth 1864*), **Paralysie bulbaire atrophique** (*Leyden*), **Paralysie bulbaire nucléaire** (*Kussmaul*), **Polioencéphalite inférieure chronique** (*Wernicke*).

#### *Maladie de Duchenne.*

C'est, en général, une affection à débuts lents, insidieux; on ne l'a vue que très rarement se déclarer brusquement, par une attaque apoplectiforme. Après avoir ressenti, pendant des semaines et même des mois, des tiraillements douloureux dans la nuque et le dos, le patient constate un jour, qu'il s'en soit aperçu lui-même ou qu'on le lui ait fait remarquer, que la prononciation de certains mots exige de sa part plus d'effort et d'attention. Il lui devient impossible de prononcer avec exactitude les mots dans la composition desquels entrent certaines lettres, I, L, R, par exemple, et si, par hasard, il se rencontre un mot contenant ces trois lettres à la fois, comme trille, artillerie, l'obscurité et l'embarras de son langage commencent à inspirer de vives inquiétudes au patient lui-même. Il s'efforce, en se reprenant, de corriger son défaut de prononciation; mais, les mouvements de sa langue n'en deviennent que

plus difficiles, il ne peut plus l'employer avec la volubilité d'autrefois : en réalité, c'est le début de la paralysie musculaire de l'organe de la parole qui constitue l'obstacle à une élocution exacte. Le rapprochement du dos de la langue du palais osseux, nécessaire pour la prononciation de l'I, ne s'effectue plus qu'imparfaitement; il en est de même des mouvements plus délicats de l'organe, pour l'émission des consonnes linguales; la parole se ressent alors nécessairement de ces défauts qui s'accroissent encore au fur et à mesure des progrès de l'affection. Peu à peu, les lettres S, G, T, enfin aussi D et N, s'entreprennent à leur tour, dès lors certains mots deviennent inintelligibles, d'autres difficiles à comprendre, et la conversation avec le patient devient réellement pénible. Les inquiétudes du malade redoublent le jour où il s'aperçoit que ses lèvres ne remplissent plus qu'imparfaitement leur service; les labiales O, U, E, B, P sont d'abord prononcées avec incertitude, plus tard, on n'en comprend plus rien; la présence d'étrangers, à qui il doit répondre, agite et irrite le patient, il craint la société et préfère la tranquille monotonie du cercle de sa famille où l'on semble ne prêter aucune attention aux changements qu'a subis son langage (alalie, anarthrie).

Une autre raison encore le détermine à fuir la société : il s'est aperçu, en consultant son miroir — l'entourage ne le remarque pas dès l'abord — que sa physionomie a éprouvé un changement appréciable, si léger qu'il soit (Fig. 35). Lorsqu'il sourit, il ressent une certaine raideur des lèvres qui en contrarie l'épanouissement; s'il veut siffler, il ne parvient plus à effiler ses lèvres. La musculature des joues semble également devenir plus rigide, plus paresseuse. A une période plus avancée, toute la moitié inférieure de la face offre un cachet particulier, un singulier mélange d'étonnement et de tristesse, conséquence de l'affaissement de la lèvre inférieure et de l'accentuation du pli naso-labial : au contraire, la partie supérieure de la figure paraît ne prendre aucune part à l'affection, le plissement du front et la mobilité des yeux restent intacts. Le malade n'en est pas moins défiguré au point d'être devenu complètement méconnaissable quand la maladie est avancée.

Il se développe ainsi, petit à petit, des symptômes qui, à première vue, trahissent une affection grave et compromettent tôt ou tard la position sociale du patient; le malheureux acquiert peu à peu la triste conviction que sa vie est menacée dans les fonctions inséparables de l'existence : il commence à éprouver certaines difficultés à prendre sa nourriture, ce qui ne s'était pas encore montré jusqu'alors; la