

déglutition devient laborieuse, et, plus tard, la mastication s'entreprend à son tour : la parésie des muscles masticateurs rend les mouvements du maxillaire inférieur plus lents et plus faibles, et les aliments ne peuvent plus, que très imparfaitement, être convertis en bol, la langue paresseuse ne parvenant plus à les ramener des culs-de-sac des joues pour les placer sous l'action des muscles de la déglutition; c'est ainsi que le malade se voit obligé de s'aider des doigts, de sa cuillère, pour refouler le bol alimentaire dans le pharynx; ou bien encore, il reporte fortement la tête en arrière pour permettre aux aliments de s'engager dans l'œsophage. L'absorption des liquides devient elle-même incommode; ceux-ci atteignent facilement le larynx

Fig. 35.



Physionomie dans un cas de paralysie bulbaire progressive. (D'après Leyden, Eichhorst).

et provoquent une toux violente; il leur arrive aussi de régurgiter par le nez, tous symptômes qu'il faut attribuer à la parésie musculaire du larynx et du pharynx.

L'envahissement du larynx par l'affection est, pour le malheureux patient, un nouveau sujet de tribulations et de

dangers. Par moment, la voix lui manque, la parole réclame un certain effort et devient monotone, l'émission des tons élevés (pour le chant par ex.), n'est plus possible. Plus tard se montre de la raucité, plus tard encore une aphonie complète. Les troubles moteurs que nous venons de passer en revue changent le langage en un murmure inintelligible : le défaut d'occlusion complète de la glotte a encore pour conséquence de rendre la toux impossible, les mucosités ne peuvent plus être expulsées des voies aériennes et occasionnent différents troubles respiratoires.

Un symptôme d'un autre ordre, qui, sans être constant, est cependant assez fréquent et se montre relativement de bonne heure, c'est l'augmentation, plus ou moins marquée, de la sécrétion salivaire; il n'est pas bien rare de trouver le patient, pendant des semaines, tenant un mouchoir devant la bouche pour empêcher l'écoulement de la salive : on peut facilement reconnaître la nature de la sécrétion à la viscosité du liquide qui mouille le linge. Il est établi qu'il n'y a pas seulement écoulement de salive par manque d'occlusion de la bouche, mais qu'il s'agit d'une hypersécrétion réelle. On n'est cependant pas d'accord sur l'appréciation du degré de cette hypersécrétion.

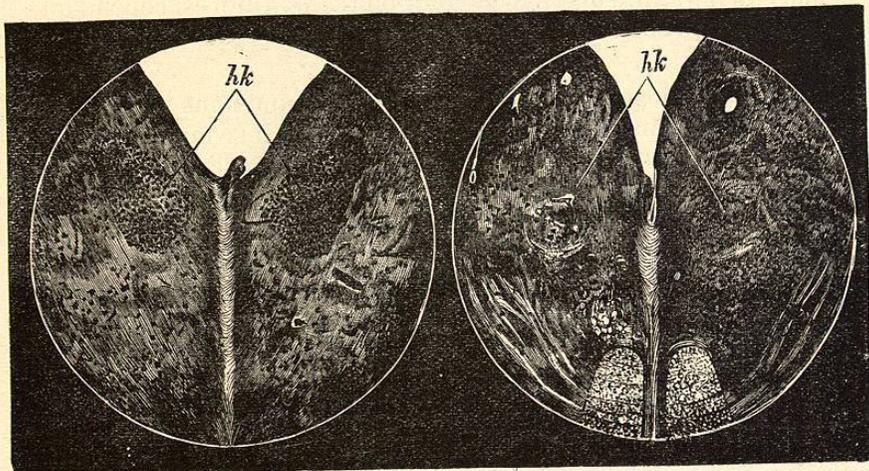
Le malade peut rester dans la position que nous venons de décrire, pendant 2, 3 et même 5 ans, sans qu'il se montre aucun symptôme nouveau de quelque importance : seulement les premiers gagnent constamment en intensité; la face, principalement, par les progrès incessants de l'atrophie des lèvres et de la musculature des joues, témoigne de plus en plus, de la façon la plus évidente, de l'état avancé du mal. Le médecin constate la diminution, et enfin, la disparition complète des réflexes du voile du palais, l'atrophie progressive de la langue, qui, ratatinée et notablement diminuée de volume, semble clouée au plancher de la cavité buccale. C'est en vain que le malade s'efforce de la faire sortir ou de lui imprimer quelque mouvement; parfois on y remarque des contractions fibrillaires bien manifestes. L'examen électrique, d'ailleurs très difficile, démontre l'existence de la réaction de dégénérescence, aussi bien dans les muscles de la langue que dans ceux du pharynx.

Le plus souvent, la mort reconnaît pour cause l'insuffisance de l'assimilation, le malade décline lentement et meurt littéralement de faim, sans même pouvoir bénéficier du soulagement qu'apporterait le trouble de sa conscience à une situation aussi lamentable. Parfois la terminaison fatale est précipitée

par quelque complication survenant du côté du poumon (pneumonie par engouement).

Il n'existe peut-être pas d'autre affection du système nerveux qui possède une base anatomo-pathologique aussi bien établie et aussi complète que la paralysie bulbaire progressive; *Duchenne*, déjà, avait démontré qu'il existait une dégénérescence pigmentaire primitive avec atrophie des grosses cellules ganglionnaires des noyaux bulbaires: les observateurs qui l'ont suivi, ont pleinement confirmé son opinion. Les recherches microscopiques permettent de constater l'atrophie des cellules ganglionnaires, la figure 36 représente cette atrophie au noyau de l'hypoglosse, les cellules de ce noyau ont complètement disparu, après avoir perdu leurs prolongements devenus de plus en plus grêles. Le tissu conjonctif, au contraire, a proliféré, et les parois vasculaires de la région du noyau, sont épaissies. Les mêmes altérations s'observent au noyau de l'accessoire du vague et du glosso-pharyngien (système mixte latéral, v. p. 95). Quant au noyau du facial, on doit admettre, pour expli-

Fig. 36.



Coupe transversale passant par la partie supérieure de la moelle allongée. A gauche se trouve la coupe de moelle saine, à droite la coupe de moelle malade.

hk, à gauche, noyau normal de l'hypoglosse — hk, à droite, noyau malade du même (les cellules ganglion. ont complètement disparu).

quer l'intégrité de la partie supérieure de la face, que les muscles, restés indemnes, reçoivent leurs fibres d'un noyau particulier, qui pourrait bien être représenté par une partie du noyau de l'abducteur (*Meynert*), d'où son nom de noyau facial-abducteur (voir p. 43 et 78, la position de ce noyau). Ce dernier, ainsi que tous les autres noyaux de nerfs crâniens, à part ceux

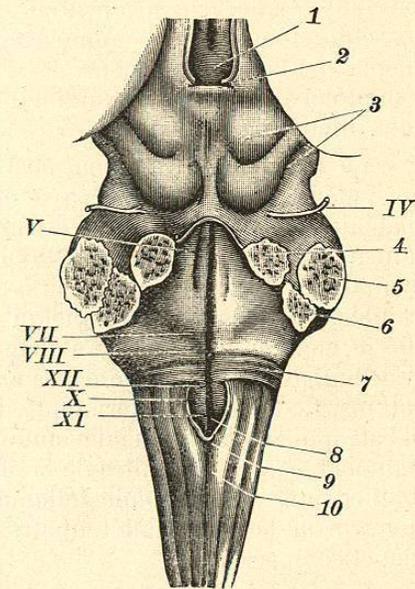
dont nous venons de parler, ont toujours été trouvés normaux. L'atrophie dégénérative s'étend également sur les fibres qui sortent des noyaux: à l'œil nu déjà, leurs faisceaux se montrent plus grêles et d'une coloration grisâtre.

La position topographique des différents noyaux sous le plancher du quatrième ventricule (fig. 37), fait comprendre facilement que, de l'hypoglosse atteint en premier lieu, l'affection envahisse le vague, son voisin immédiat. L'éloignement relatif du trijumeau (partie motrice) du foyer primitif, explique suffisamment que ce nerf reste le plus souvent étranger à la maladie; la paralysie des muscles de la mastication n'a été observée, en effet, qu'exceptionnellement. Il serait désirable que l'on recherchât les raisons pour lesquelles l'acoustique échappe toujours au processus, et le facial y échappe en partie.

La paralysie bulbaire présente une complète analogie avec l'atrophie musculaire progressive, dont il sera question dans la suite: dans cette dernière maladie, les cornes antérieures grises de la moelle épinière, et leurs grosses cellules ganglionnaires, subissent des altérations pathologiques identiques à celles que nous avons constatées, ici, dans les noyaux du bulbe. Ces cellules ganglionnaires jouent le rôle de centres trophiques-moteurs vis-à-vis

des muscles innervés par les nerfs spinaux, tout comme les noyaux bulbaires le jouent vis-à-vis des muscles desservis par les nerfs crâniens. Des deux côtés, se montrent l'atrophie et l'insuffisance fonctionnelle des muscles où l'impulsion innervatrice a baissé; des deux côtés, l'élément moteur est seul frappé, la sensibilité reste intacte, car son territoire, aussi bien cérébral que médullaire, n'a subi aucune atteinte.

Fig. 37.



Face postérieure (dorsale) de la moelle allongée.

1. Commissure postér., 2. Pédoncules antér. de la glande pinéale, 3. Tuberc. quadrijam. 4. Pédoncule cerebell. supér. 5. Pédoncule cerebr. infér., 6. Cordons restiformes, 7. Striae médullaires, 8. Funiculus teres, 9. Obex, 10. Cordon grêle.

La similitude de ces deux affections explique qu'on les trouve parfois réunies : elles se complètent réciproquement. En effet, la paralysie bulbaire peut s'accompagner d'atrophie musculaire des extrémités, tout comme on peut observer, au cours de l'atrophie musculaire progressive, des manifestations d'origine bulbaire (difficulté de la phonation et de la déglutition).

La sclérose latérale amyotrophique présente également beaucoup d'analogie avec la paralysie bulbaire; outre qu'elle atteint les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, l'affection s'étend encore sur la voie motrice des cordons latéraux. Au point de vue de l'anatomie pathologique, ces trois maladies sont donc, sinon identiques, du moins très proches parentes; seule, leur localisation les distingue. Aussi devrait-on les étudier ensemble, commencer par les embrasser dans le même aperçu général, pour passer ensuite à l'examen de leurs symptômes particuliers, dont l'intelligence offrirait, dès lors, bien moins de difficulté.

Le **diagnostic** ne peut être douteux si l'on a bien présent à la mémoire que tout se passe dans la sphère motrice, que la maladie consiste en troubles de motilité, s'étendant à la musculature des joues, de la langue, du pharynx et du larynx : tous les symptômes décrits se ramènent à cela. Là où il se montrera des troubles de sensibilité de quelque importance, douleurs, paresthésie, etc., ou bien, on devra abandonner le diagnostic de paralysie bulbaire, ou bien, on devra admettre l'existence de complications. Le faciès caractéristique, la salivation, le tremblement et l'atrophie de la langue devenue paresseuse ou complètement immobilisée, les difficultés de la phonation et de la déglutition, donnent une physionomie tellement particulière à cette affection, qu'on la reconnaît toujours quand, une fois, on l'a bien vue et comprise.

Il existe cependant une maladie qui pourrait tenir le diagnostic en suspens par la ressemblance qu'elle offre, dans certains cas, avec la paralysie bulbaire; il s'agit d'une affection cérébrale en foyers, sur laquelle nous reviendrons en détail plus tard; cette ressemblance lui a valu le nom de paralysie pseudo-bulbaire. Avec un peu d'attention et de circonspection, on pourra cependant éviter la confusion. On devra surtout s'attacher à la marche de l'affection : la paralysie bulbaire marche sans interruption vers le dénouement fatal, la paralysie pseudo-bulbaire peut, au contraire, offrir des rémissions et même une amélioration de l'état du malade, pouvant persister pendant des années, avant que la mort n'arrive. Cette dernière affection présente l'un ou l'autre symptôme cérébral, tel que de la cépha-

lalgie, des attaques apoplectiformes, qui n'appartiennent pas en propre à la paralysie bulbaire. On trouvera de plus amples détails au chapitre du ramollissement cérébral, quand il sera question du diagnostic pathologique.

Les considérations que nous venons de passer en revue, prouvent suffisamment que le **pronostic** de la paralysie bulbaire est tout à fait défavorable : il n'existe, à notre connaissance, aucun cas de guérison. Aussi doit-on bien se garder de tromper l'entourage du malade, en le berçant d'un espoir qui ne se réalisera pas. Le diagnostic une fois posé avec certitude, il convient d'exposer à la famille toute la gravité de la situation.

Le **traitement** ne sera de quelque utilité qu'à la condition d'être établi dès le début de la maladie; il consiste dans l'application systématique de l'électricité. La faradisation et la galvanisation régulières des muscles menacés, surtout de ceux de la langue et du pharynx, la provocation fréquente de mouvements de déglutition, par les moyens exposés à la page 147, sont les seules pratiques dignes de confiance. En dehors de ce traitement, il n'est rien qui puisse avoir une action, même passagère, sur la marche de l'affection. Jamais, je n'ai vu les cures d'eau froide ou la balnéothérapie, procurer de résultat durable : malheureusement, on les voit souvent recommandés à une époque où le traitement électrique pourrait encore donner de bons résultats. Le traitement interne est absolument infructueux. Il n'y a rien à objecter contre l'administration de l'atropine ($\frac{1}{2}$ à 1 milligr. par jour) dans le but de modérer de temps à autre la sécrétion salivaire. Il est inutile de rappeler que, dans les stades avancés de la maladie, le principal but de l'intervention médicale, sera d'assurer scrupuleusement au patient une alimentation convenable.

L'**étiologie** de l'affection est obscure. On a parfois remarqué que les personnes atteintes de paralysie bulbaire, avaient été obligées, de par leur travail professionnel, à de grands efforts des muscles de la langue et du voile du palais; tels sont, par exemple, les souffleurs de verre, les musiciens. Mais ces cas sont si rares qu'il serait téméraire de considérer spécialement les occupations professionnelles comme causes de la maladie. On peut en dire autant de la syphilis. En réalité, dans la plupart des cas, les causes restent ignorées. Constatons seulement que l'âge avancé et le sexe masculin, sont prédisposés à l'affection. L'hérédité est rarement en cause, et l'influence du refroidissement, si toutefois elle existe, est tout aussi inexplicquée ici que dans toutes les autres maladies nerveuses.

Bibliographie.

- Bourdon, Gaz. hebdom. 2 Sér., IX, 22. 1872 (distingue trois groupes de maladies de la moelle allongée, celles des parties antér., celle des parties moyennes et celle des parties postérieures).
- Leyden, Traité clinique des maladies de la moelle épinière. Traduction française, 1879.
- Halloppéau, Des paralysies bulbaires. Paris 1875.
- Kayser, Zur Lehre von der progressiven Bulbärparalyse. Inaugural.-Diss. Berlin 1876.
- Wernicke, Loco citato III, 470 ff. 1883.
- Möbius, Ueber mehrfache Hirnnervenlähmung. Erlenmeyer'sches Centralbl. f. Nervenheilk. X, 15, 16. 1887.
- Kahler, Die multiple syphilitische Wurzelneuritis. Zeitschr. f. Heilk. VIII, 1 Heft, 1. 1887.
- Thomsen, Ueber eigenthümliche, aus veränderten Ganglienzellen hervorgegangene Gebilde in den Stämmen der Hirnnerven des Menschen. Virchow's Arch. Bd. 109, pag. 459. 1887.
- Eisenlohr, Fall von Ophthalmoplegia ext. progressiva mit bulbären Symptomen ohne Befund. Aerztl. Verein zu Hamburg. Sitzung vom 19. April 1887. Deutsche med. Wochenschr. Nr. 32. 1887.
- Strümpell, Loco citato.
- Eichhorst, Loco citato.
- Dutil, Gaz. des Hôp. Nr. 34, pag. 399. 1887.
- Oppenheim & Siemerling, Die acute Bulbärparalyse und die Pseudo-bulbärparalyse. Charité-Annalen. XII. 1887.
- Unverricht, Ueber multiple Hirnnervenlähmung. Fortschr. d. Med. 24. 1887.
- Pel, Berl. klin. Wochenschr. XXIV. 29. 1887.
- Möbius, Centralbl. f. Nervenheilk. X, 15, 16. 1887.
- Ziemssen v., Ueber diphtherische Lähmungen u. deren Behandlung. Leipzig. Vogel 1887.
- Semmola, Ueber die paralytische Herzataxie bulbären Ursprungs. Prag. med. Wochenschr. 9. 1887.

Troisième Section.

Affections de la substance cérébrale.

En présence d'un malade chez qui il soupçonne l'existence d'une lésion du cerveau, le médecin a toujours deux questions à résoudre : la première : « Où siège la lésion », la seconde : « Quelle est sa nature pathologique ». Toutes deux sont importantes pour le médecin, pour le patient la dernière offre un intérêt capital.

La recherche du siège de la lésion porte le nom de « diagnostic topographique » (*τοπος*, lieu); celle du caractère, de la nature de cette lésion, se nomme « diagnostic pathologique ».

Il n'y a pas bien longtemps que l'on s'est préoccupé, dans les affections cérébrales, d'établir un diagnostic topographique, en d'autres termes de « localiser la maladie. » Les efforts, dans cette voie nouvelle, sont encore peu nombreux, et leurs résultats imparfaits.

Après que *Broca* (1861) eut fait la mémorable découverte de la relation qui existe entre certains troubles de la parole et les lésions de la 3^e circonvolution frontale gauche, après que *Fritsch* et *Hitzig* (1870) eurent démontré que l'excitation de certaines parties de l'écorce cérébrale provoquait, dans la moitié opposée du corps, des contractions musculaires de toute une région déterminée, enfin, après l'apparition d'autres observations pathologiques sur lesquelles nous reviendrons dans la suite, on en vint à supposer, avec une probabilité voisine de la certitude, que certaines fonctions du cerveau appartiennent en propre à certaines sections ou parties déterminées de cet organe, en un mot qu'elles sont localisées. Cette doctrine des localisations cérébrales, bien qu'elle ne soit encore qu'à l'état embryonnaire, malgré les résultats négatifs ou contradictoires qu'offrent souvent l'expérimentation sur les animaux et l'observation clinique, cette doctrine, dis-je, doit être le fondement de toutes les recherches que l'on fera dans l'avenir sur la pathologie du cerveau.