

## LII. — DE LA PARALYSIE LABIO-GLOSSO-LARYNGÉE.

Affection distincte de la paralysie générale des aliénés et de l'atrophie musculaire progressive, bien qu'il y ait, comme dans celles-ci, tendance à l'envahissement progressif, d'une part, et atrophie des racines antérieures de certains nerfs, d'autre part. — Terminaison toujours fatale.

Il est une paralysie dont la marche est toujours progressive, la terminaison toujours mortelle, et dont le début est marqué par l'affaiblissement du mouvement de la langue, du voile du palais et des lèvres. Je donne à cette affection le nom de *paralysie labio-glosso-laryngée* afin de signaler par la dénomination même les principaux symptômes qui la caractérisent.

Cette maladie, assurément, n'est point nouvelle; plusieurs fois déjà elle avait dû être observée; mais, de même que l'atrophie musculaire, le goître exophtalmique et l'ataxie locomotrice, elle avait été confondue avec d'autres maladies analogues. Moi-même, en 1841, appelé en consultation par M. le docteur Vosseur, j'avais rédigé un mémoire qui, conservé par hasard dans les cartons de mon confrère, et communiqué plus tard à Duchenne (de Boulogne), prouve de la façon la plus péremptoire que j'avais bien observé cette variété de paralysie; mais cette observation, que je n'avais pu rapprocher d'aucune autre, était restée lettre morte pour moi.

La voici : « Nous remarquons chez M. le prince de M... l'impossibilité de parler et de prononcer aucune autre lettre que la lettre *a*, de plus, l'extrême difficulté de la déglutition devait attirer immédiatement notre attention sur les organes chargés de la phonation et de la déglutition.

» Nous constatons, d'abord, que le voile du palais est immobile et qu'il ne se contracte pas même sous l'influence d'une stimulation directe; la langue ne se meut qu'avec difficulté et le malade ne peut en porter la pointe en haut, à peine peut-il la porter entre les arcades dentaires.

» Quand on introduit profondément le doigt dans la gorge, on ne sent aucun gonflement de la partie supérieure du larynx, aucune tumeur. L'introduction du doigt est péniblement supportée; le larynx est porté convulsivement en haut par les muscles extrinsèques; mais le larynx lui-même ne se contracte pas d'une manière très-évidente.

» Existait-il une phthisie laryngée, dans le sens qu'on attache ordinairement à ce mot? Nous ne le pensions pas. La conservation du son vocal principal *a*, sa netteté extrême impliquaient l'idée d'intégrité des cordes

vocales. L'impossibilité de la prononciation des quatre voyelles secondaires s'expliquait uniquement et parfaitement par la lésion du pavillon vocal extérieur au larynx; de même que l'impossibilité de formuler des consonnes, par la lésion qui existait dans la langue et les lèvres, principaux artisans des consonnes.

» Nous résumons notre opinion en disant : « Les soussignés pensent que tous ces troubles fonctionnels sont dus à l'affaiblissement des muscles du pharynx, du larynx, du voile du palais, de la langue, des lèvres et des joues. »

» Un affaiblissement analogue se manifeste à un très-haut degré dans le bras gauche; un peu plus dans le côté gauche que dans le côté droit de la face; à un haut degré dans le diaphragme; un peu dans les muscles abdominaux, dans la vessie, dans le rectum.

» Les consultants ont pensé qu'il existait dans les centres nerveux, et peut-être dans les cordons, une modification telle, que l'influx n'était plus normalement et suffisamment distribué.

» Ils se sont demandé quelle pouvait être cette modification, et il leur a semblé plus facile de dire ce qu'elle n'était pas que de préciser nettement ce en quoi elle consistait. Ils ont pensé qu'il n'existait ni ramollissement chronique de la pulpe nerveuse, ni épanchement sanguin, ni tumeur, et ils ont été portés à admettre une lésion de la nature de celles qui donnent si souvent lieu à la goutte sereine, à la paraplégie, à la paralysie faciale, lésions que l'anatomie ne peut toujours ni découvrir ni déterminer. »

Certes, messieurs, nous avons bien vu dans ce fait une variété de paralysie qui n'était point décrite dans les livres, et cette paralysie était bien celle que vingt années plus tard Duchenne devait nous apprendre à reconnaître.

Nous avons remarqué que le malade ne pouvait prononcer que la lettre *a*, et que les voyelles *o* et *u* ne pouvaient être articulées par suite de l'affaiblissement de la contraction de l'orbiculaire des lèvres. Nous avons encore constaté la paralysie de la langue, du voile du palais et du larynx, ainsi que la grande difficulté de la déglutition, et nous résumons notre consultation en disant positivement que les troubles fonctionnels étaient dus à l'affaiblissement des muscles du pharynx, du larynx, du voile du palais, de la langue, des lèvres et des joues.

Loin de moi l'idée de revendiquer la priorité de la découverte de cette espèce morbide nouvelle; je l'avais vue; mais je n'avais pas su la voir avec ses caractères spéciaux, et bientôt je l'avais en grande partie oubliée. Peut-être me serais-je rappelé l'observation du prince de M... si d'autres faits semblables avaient frappé mon attention. Il est juste cependant de faire remarquer que, chez le prince de M..., j'avais constaté des symptômes de paralysie à tendance envahissante progressive, qui n'ont pas

été consignés dans les travaux de Duchenne et que des observations ultérieures m'ont conduit à considérer comme l'expression *complémentaire* de cette maladie. D'ailleurs plus tard nous verrons que tous ces symptômes ont un lien commun et dérivent d'une même lésion qui a certainement son siège en un point du système nerveux.

Je rapporterai ici les observations qui doivent servir de fondement à notre description.

Quelques-uns d'entre vous se rappellent encore cette femme, qui entra salle Saint-Bernard, n° 29, dont la paralysie progressive avait commencé en octobre 1859 et se terminait par la mort en janvier 1861. Cette femme, âgée de quarante-sept à quarante-huit ans, avait reçu les soins de Duchenne, un an avant d'entrer dans mon service. Elle avait remarqué d'abord qu'elle prononçait mal certains mots; puis la déglutition était devenue pénible; la salive s'écoulait sans cesse de la bouche, la voix était nasillarde; les lèvres ne pouvaient plus se contracter pour donner un baiser, pour siffler ou prononcer les lettres *o* et *u*; enfin quelques jours avant d'entrer à l'hôpital, cette femme était devenue aphone. Lorsque nous la vîmes pour la première fois, au commencement du mois de novembre 1860, il nous fut facile de constater tous les signes de la paralysie progressive spéciale que venait de décrire Duchenne<sup>1</sup>. De plus, nous constatons une aphonie presque complète, une grande faiblesse dans l'accomplissement de l'acte respiratoire est une extrême difficulté de la déglutition: ainsi, un jour, la malade faillit étouffer en mangeant, le bol alimentaire s'étant arrêté au niveau du larynx. La paralysie progressive ne fit que s'aggraver; la respiration de jour en jour devint de plus en plus faible, et la malade parut succomber aux progrès d'une asphyxie lente et continue.

L'autopsie démontra que, dans ce cas particulier, il n'y avait point de lésion physique appréciable, soit à l'œil nu, soit au microscope, des muscles dont les fonctions avaient été principalement troublées. Nous n'avions d'ailleurs noté aucune modification dans le volume, la coloration des racines, et les rameaux du nerf grand hypoglosse. Malheureusement nous n'avions pas examiné au microscope les origines de ce nerf, du spinal et du pneumogastrique, ni les racines des nerfs rachidiens. Cependant nous ne pouvions nous défendre de penser qu'il devait exister une lésion anatomique dans le système nerveux, puisqu'il n'en existait évidemment point du côté du système musculaire.

Salle Sainte-Agnès, n° 23, est entré, dans le mois de septembre 1862, un homme âgé de soixante-deux ans, typographe. Cet homme, fortement constitué, avait toujours été bien portant jusqu'au mois de mars 1862.

1. Duchenne, *Archives générales de médecine*, septembre 1860. Voyez aussi son livre: *De l'électrisation localisée*, 3<sup>e</sup> édition, 1872.

A cette époque seulement il s'était aperçu de quelque trouble dans la prononciation de certains mots, sa langue lui paraissait embarrassée, sa voix était altérée, il avait la parole épaisse. De même que dans la paralysie faciale double, les aliments restaient de chaque côté entre les arcades dentaires et les joues; le malade était obligé de se servir de ses doigts pour placer les aliments sur la langue; parfois la voix était nasillarde.

Au mois de juin 1862, ces symptômes étaient devenus plus accusés, et le malade demandait son entrée à l'Hôtel-Dieu. Il fut admis d'abord dans le service de Rostan, c'est alors que j'eus l'occasion de le voir pour la première fois. La difficulté qu'il montrait à répondre à mes questions, en même temps que la paralysie évidente de la langue et des lèvres, me rappelèrent non l'observation du prince de M..., qui était sortie de ma mémoire, mais bien l'observation d'une femme que j'avais eue dans mon service, en l'année 1860<sup>1</sup>.

Lorsque ce malade voulait parler, il faisait entendre une espèce de grognement; il ne pouvait prononcer distinctement aucun mot; il lui était impossible de construire la phrase la plus simple; son intelligence était intacte, et il ne répondait que par signes. Sa figure exprimait l'hébétéude, par suite de l'immobilité de la partie inférieure du visage et de l'état presque constamment béant de l'ouverture buccale.

Si l'on procédait à l'analyse des sons que pouvait proférer cet homme, on constatait qu'il pouvait encore faire entendre les voyelles *a*, *e*, *i*, mais qu'il lui était impossible de prononcer les voyelles *o* et *u*, pour la prononciation desquelles le concours des lèvres est indispensable. Il ne pouvait non plus prononcer les consonnes *p*, *b*, *m*, *n*, *k*, *c*, *t*, qui nécessitent l'intervention plus ou moins active des lèvres et de la langue, comme chacun peut en faire l'épreuve en prononçant lentement les mêmes consonnes; les autres lettres de l'alphabet pouvaient être prononcées, encore fallait-il que le malade fit effort pour les dire et fermât l'orifice externe des fosses nasales en se pinçant le nez, afin de faire passer à travers le pavillon buccal toute la colonne d'air fournie pendant l'expiration.

En examinant attentivement les lèvres, on constatait qu'elles restaient immobiles dans les efforts de prononciation; que cette immobilité était absolue lorsqu'il voulait siffler, faire la moue ou prononcer les voyelles *o* et *u*. L'orbiculaire labial ne se contractait plus et les lèvres restaient entr'ouvertes. A chaque instant, le malade recevait, dans un linge, la salive qu'il ne pouvait avaler et que ses lèvres étaient impuissantes à retenir dans la cavité buccale.

Provoquait-on le rire chez cet homme, la bouche restait alors large-

1. Observation qui se trouve consignée dans une note d'appendice du *Traité d'électrisation localisée* de Duchenne (de Boulogne), 3<sup>e</sup> édition.

ment ouverte, la figure prenait l'aspect de ces masques de la comédie antique, et le malade était obligé de rapprocher ses lèvres avec ses doigts pour fermer sa bouche, encore n'y réussissait-il qu'imparfaitement.

La langue elle-même avait perdu en grande partie sa mobilité, elle était logée derrière l'arcade dentaire inférieure; elle ne pouvait être portée en dehors, ni en haut sur la voûte palatine, ni latéralement; il était impossible de l'allonger en pointe, ou de la creuser en gouttière. Les muscles extrinsèques et intrinsèques de la langue étaient donc paralysés, incapables dès lors de concourir à la mastication et de servir à la gustation en appliquant les aliments sur la voûte palatine. Cette paralysie de la langue devait aussi contribuer pour sa part à la difficulté du premier temps de la déglutition.

Quant à la paralysie du voile du palais, elle était démontrée par le timbre nasillard de la voix et par le retour des aliments dans les fosses nasales. Le plancher buccal lui-même cessait d'être tendu; le larynx ne s'élevait plus avec la même rapidité lors du second temps de la déglutition; il était donc probable que les muscles mylo-hyoïdien, stylo-glosse, stylo-hyoïdien, de même que les glosso-staphylins et les pharyngo-staphylins participaient à la paralysie. Peut-être les muscles propres du pharynx n'étaient-ils pas paralysés au même degré; car parfois l'ouverture postérieure de la bouche et des fosses nasales étant béante par le fait de la paralysie de la langue et du voile du palais, les aliments étant rejetés avec violence comme par un mouvement convulsif du pharynx. Ce malade éprouvait une sensation de constriction dans la région pharyngienne.

Il est un fait bien digne de remarque, c'est que chez tous les malades que nous avons observés, la paralysie ne resta point limitée aux muscles du voile du palais, de la langue et des lèvres; en effet, au bout d'un temps variable, elle avait envahi d'autres parties du corps, et présentait parfois une tendance manifeste à se généraliser. Ainsi, chez le typographe dont nous parlons en ce moment, il y avait un affaiblissement notable de la contractilité dans le bras droit, et cet affaiblissement, qui avait augmenté, surtout dans les derniers mois de la vie, ne pouvait être attribué à une ancienne blessure. Ainsi encore, chez le prince de M..., chez la femme de la salle Saint-Bernard, et chez le malade dont nous allons bientôt rapporter l'observation, la paralysie s'était étendue aux membres inférieurs, à la vessie, aux parois thoraciques.

Cependant, au milieu de tous ces désordres, l'intelligence était restée intacte, et le typographe, qui ne pouvait plus se faire comprendre par la parole ou le geste, savait, en s'aidant d'un tableau alphabétique, composer des mots pour traduire sa pensée.

On avait tenté bien des moyens pour arrêter la marche de cette paralysie; la faradisation des muscles de la langue, du voile du palais et des

lèvres, avait seule réussi à rendre passagèrement un peu de contractilité à ces muscles affaiblis, aussi le malade réclamait-il sans cesse l'emploi de l'électricité.

Dans le dernier mois de la vie, la déglutition était devenue de plus en plus difficile; le malade ne pouvait se servir que de la main gauche, on lui ingérait une espèce de pâtée au vin, assez liquide pour être versée dans la bouche. Après avoir ouvert celle-ci, il laissait tomber sa tête en arrière pour recevoir l'aliment, puis, portant aussitôt sa main gauche sur la bouche pour empêcher les aliments d'en sortir, il inclinait sa tête en avant et faisait de nombreux efforts de déglutition; malgré ce stratagème, il arrivait que les aliments étaient quelquefois rejetés par la bouche et les narines. Bientôt, la déglutition des liquides fut seule possible; et le malade succomba enfin à la fièvre d'inanition, avec de la contracture des membres du côté droit, et de la paralysie de la vessie et du rectum.

On trouva à l'autopsie une atrophie des racines de l'hypoglosse et une augmentation de consistance du bulbe.

Au n° 19 de la même salle, nous pouvions encore étudier un nouvel exemple de cette variété de paralysie. — Un homme âgé de soixante-deux ans, B..., jardinier, d'une excellente santé antérieure, n'ayant jamais commis d'excès, n'ayant point été soumis à ces causes d'intoxication d'où dérivent parfois les paralysies, tomba malade en février 1862. A cette époque, il fut pris tout à coup de fièvre et de délire; cela dura de trois à quatre jours seulement. La convalescence fut courte, et cet homme semblait guéri, lorsqu'on lui fit observer que sa voix était un peu nasillarde, et lui-même reconnut alors qu'il avait un peu de difficulté à prononcer les mots commençant par les lettres *r, c, k, q*; la langue était donc déjà un peu embarrassée. — Le mois suivant, après une journée passée au soleil, il éprouve subitement de la faiblesse dans la main et la jambe droites sans aucun trouble intellectuel. En même temps, B... remarque que les aliments s'amassent entre les arcades dentaires et les joues; qu'il ne peut plus siffler avec la même facilité; que, par intervalles, il est obligé d'essuyer ses lèvres, qui laissent échapper sa salive. L'appétit, du reste, était conservé, et toutes les fonctions se faisaient avec régularité.

Le 12 juin 1862, B... est admis à l'Hôtel-Dieu, dans le service de Rostan, suppléé par M. Empis; il peut encore raconter le début et la marche de sa maladie, bien que ses lèvres soient manifestement paralysées. Il ne peut prononcer les lettres *o* et *u*, et, en parlant, il laisse écouler sa salive. Dans l'immobilité, la face conserve son harmonie; mais si l'on excite le rire, les commissures sont entraînées fortement en haut et latéralement, la bouche reste entr'ouverte, et le malade est obligé d'employer ses mains pour rapprocher ses lèvres. La langue paraît fixée derrière l'arcade dentaire inférieure dont elle porte l'empreinte; elle est

péniblement dirigée en dehors et en avant; sa pointe, un peu déviée à droite, ne peut être portée derrière les incisives supérieures, ni au-dessus des dents molaires de la mâchoire inférieure. Cependant l'articulation de certains mots et la déglutition sont encore possibles, mais avec un embarras, une difficulté bien manifestes. Le bras et la jambe du côté droit sont faibles: la flexion du pied gauche sur la jambe est presque impossible, et la sensibilité en ces diverses parties est émoussée.

Les progrès de la maladie sont continus et assez rapides. En septembre, lorsque B... entre dans mon service, il ne peut plus prononcer les lettres *c, p, t*; il prononce encore les consonnes *b, d, l, m, n*. La salive est déglutie avec une certaine difficulté, et déjà le malade accuse une sensation de constriction dans la gorge. Souvent il introduit les doigts au fond de la gorge comme s'il voulait en extraire quelque corps qui ferait obstacle à la déglutition. L'intelligence est parfaitement nette, et si B... éprouve une grande gêne pour émettre les sons, sa physionomie prouve qu'il comprend parfaitement toutes les questions qu'on lui adresse; cependant la portion inférieure de la face ne tarde pas à devenir immobile, tandis que la portion supérieure, et plus particulièrement les paupières et le front, conservent toute leur mobilité.

La faiblesse des sons produits ne saurait être douteuse chez B...; en effet, quand on l'observait la poitrine étant découverte, on était frappé de la faiblesse de la puissance respiratoire; c'est à peine si l'on apercevait une légère oscillation des parois de la poitrine, lors de l'inspiration et de l'expiration; le poumon, dans ce cas, emmagasine en effet peu d'air et il en rend peu; l'expiration se fait avec faiblesse et avec lenteur. C'est là une des raisons de la faiblesse des sons; de plus, si l'on demandait au malade de retenir l'air contenu dans sa poitrine, on constatait qu'il ne le pouvait faire et que l'air continuait à s'échapper lentement du tuyau aérien; l'ouverture glottique restait toujours ouverte, à moitié béante; l'air entrant et sortait à travers le larynx presque comme à travers une ouverture inerte; la glotte paraissait avoir perdu une grande partie de sa tension active, aussi ne pouvait-elle plus, obéissant à la volonté, vibrer à la façon des cordes ou des lamelles d'une anche instrumentale.

B... n'avait donc pas seulement perdu la parole, il était encore devenu aphone; aussi était-ce en réunissant toutes ses forces qu'il parvenait à émettre faiblement le son *a*.

Les détails dans lesquels nous venons d'entrer vous ont déjà montré la faiblesse de la respiration chez ces malades; cette gêne dans l'acte respiratoire fut encore augmentée, chez l'homme du n° 19, par un rhume; alors ce malheureux ne réussissait pas toujours à tousser; il ne trouvait point assez de force pour expulser rapidement l'air contenu dans sa poitrine, et ne pouvait facilement débarrasser ses bronches et son larynx des mucosités qui s'y accumulaient.

Nous craignons beaucoup que la dyspnée, déjà très-marquée, n'augmentât, et que le malade n'étouffât par suite de l'accumulation des mucosités bronchiques. On excitait, chaque jour, les muscles de la poitrine par l'électrisation; et, par ses gestes, B... témoignait du mieux qu'il éprouvait alors, puis la dyspnée devenait moins grande, et pendant plusieurs heures on pouvait constater que les muscles supplémentaires de la respiration, les mastoïdiens, les trapèzes et les scalènes cessaient de se contracter d'une façon rythmique pour venir en aide aux intercostaux et au diaphragme. Mais, chaque jour, il fallut, jusqu'à la guérison du rhume, agir avec l'appareil électrique.

Les muscles de la respiration n'étaient point seuls affectés de paralysie, les muscles du cou étaient aussi très-faibles; B... ne pouvait, en effet, incliner avec force le menton sur la poitrine, ni tenir la tête fortement étendue; les muscles cervicaux, trapèzes et mastoïdiens, participaient donc à la faiblesse des muscles thoraciques; peut-être même les muscles scalènes et les muscles profonds des régions antérieure et postérieure du cou participaient-ils à l'affaiblissement de la contractilité. Le malade éprouvait une certaine peine à porter sa tête, et il lui fallait quelque attention pour la tenir en équilibre.

Bientôt la déglutition devint plus difficile encore; les aliments, bien que parfaitement broyés, ne cheminaient que péniblement ou par faibles secousses de la cavité buccale vers le pharynx; B... appliquait alors ses mains sur sa bouche et sur ses joues pour renforcer l'action de l'orbiculaire des lèvres, des buccinateurs et des mylo-hyoïdiens. Le mouvement d'élévation de la base de la langue paraissait bien limité, car lorsque les aliments arrivaient au pharynx, ils étaient quelquefois rejetés hors de la bouche et par les voies nasales. Les liquides étaient eux-mêmes mal déglutis; parfois ils ne suivaient pas les gouttières aryéno-épiglottiques; quelques gouttes de liquide pénétraient dans le larynx et déterminaient des accès de toux à petites secousses.

La circulation centrale et périphérique ne présentait aucune modification sérieuse; les battements du pouls étaient un peu plus fréquents qu'à l'état normal, on comptait 92 pulsations à la minute, mais les contractions du cœur étaient régulières et puissantes.

Nous n'avions encore remarqué aucune paralysie de la vessie ni de l'extrémité inférieure de l'intestin.

Bientôt l'affaiblissement général fit de rapides progrès; le malade, qui marchait péniblement en traînant ses jambes et en s'appuyant sur le dos d'une chaise qu'il faisait glisser, finit par ne pouvoir plus sortir de son lit; la respiration devint lente et incomplète, la déglutition de plus en plus difficile, la face s'altéra, et la mort arriva sans secousses, sans agonie, au moment où le malade venait par un signe de remercier les infirmiers qui l'avaient aidé à poser sa tête sur les oreillers.

A l'autopsie, il n'y a point de dégénérescence graisseuse du diaphragme, mais les fibres de ce muscle sont pâles. Aucune partie du système musculaire ne présente cette belle coloration rouge qui lui est propre, et les muscles de la jambe droite, surtout le long péronier latéral, le jambier antérieur et le triceps sural, ont une friabilité extrême, qui contraste avec la résistance presque normale des muscles correspondants du côté gauche. De plus, les muscles friables, ramollis, sont d'un rouge jaunâtre et présentent un commencement d'infiltration graisseuse très-manifeste, sur laquelle le microscope ne laisse aucun doute.

Les muscles de la face, l'orbiculaire des lèvres, étaient peu développés, mais non altérés; la langue, dans ses muscles intrinsèques et extrinsèques, avait une structure anatomique normale. Il en était ainsi des buccinateurs, des muscles du voile du palais, du pharynx et du larynx. Les muscles du cou ne présentaient non plus aucune altération.

La minceur des parois du crâne est très-grande. La dure-mère paraît épaissie; la pie-mère est œdémateuse et injectée, mais elle peut être enlevée sans déchirure de la substance cérébrale. La substance grise est consistante, sans altération; la substance blanche présente une coloration café au lait et un piqueté très-manifeste. Sur plusieurs points de la grande circonférence du corps strié gauche, on constate une coloration rouge ambrée, qui semble due à de petits foyers hémorragiques anciens. Examinées au microscope avec un grossissement de 250 diamètres, les parties de couleur ambrée offrent de l'hématine répandue sous forme de poudre fine et de dépôts granuleux d'une teinte rouge-brun.

Le nerf optique et le nerf olfactif ont le volume, la coloration et la consistance ordinaires. — Le moteur oculaire commun est grisâtre à son origine. Le nerf pathétique est sain à son origine. — Il existe une hyperémie marquée du cervelet. Le plancher du quatrième ventricule présente une riche arborisation vasculaire. — Le moteur oculaire externe et le nerf trijumeau n'ont pu être examinés à leur origine. — Le nerf facial est aplati à son origine des deux côtés, mais n'offre point d'altération. — Le pneumogastrique est atrophié dans ses racines, mais les glosso-pharyngiens sont intacts. — Les racines de l'hypoglosse du côté droit sont atrophiées à ce point qu'elles ressemblent à des filaments de tissu cellulaire; elles ne paraissent plus constituées que par du tissu conjonctif hyperémié. Au microscope, ces racines présentent des dépôts d'hématine rose, rouge-brun et verdâtre; les tubes nerveux, rares, sont étranglés par places, le cylindre axe est granuleux; la myéline paraît ramollie. Les racines du nerf hypoglosse du côté gauche ne furent pas examinées, parce qu'elles avaient été arrachées du bulbe lors de la préparation de la moelle. — Les origines du spinal sont grêles des deux côtés; il y a prédominance du névrilème, surtout du côté gauche, et toutes les racines médullaires et bulbaires présentent une coloration grisâtre. Le microscope y démontre une vascula-

risation exagérée; les capillaires du névrilème sont turgescents, le névrilème est épaissi, et les tubes nerveux des racines sont difficiles à distinguer; au milieu des éléments du névrilème, on aperçoit une substance grasse, irrégulièrement distribuée sous forme de grains; les fibres du tissu conjonctif ont subi un développement très-marqué, et l'on y rencontre de nombreuses fibres élastiques.

La dure-mère, dans le tiers supérieur de la portion cervicale, est épaissie et hyperémiée, sa coloration est d'un gris cendré.

Les racines antérieures des nerfs rachidiens sont atrophiées, surtout du côté gauche, dans la portion correspondante qui donne naissance aux racines du spinal. Là les racines de ce dernier nerf paraissent réduites à un tractus du tissu connectif, et les cordons antéro-latéraux, dans la partie où s'insèrent les racines motrices, présentent une hyperémie et une coloration analogue à celles que l'on rencontre sur les cordons postérieurs dans les cas d'ataxie locomotrice.

Les racines du nerf spinal droit sont moins atrophiées; cependant elles partagent, ainsi que les racines antérieures, la coloration et l'hyperémie que nous avons notées pour le côté gauche.

Grand nombre des racines antérieures des nerfs rachidiens présentent une diminution relative de volume et une hyperémie marquée analogues à celles que l'on a constatées dans l'atrophie musculaire progressive généralisée. Les coupes de la moelle, pratiquées à diverses hauteurs de l'axe spinal, montrent une hyperémie marquée dans la région cervicale supérieure. La substance grise de la moelle est plus colorée et plus dure qu'à l'état normal.

Il est facile, à l'aide des principaux symptômes de chacune de nos observations, de décrire à grands traits une maladie dont l'origine, la marche et la terminaison sont tellement spéciales que nous ne retrouvons, dans le cadre nosologique, aucune autre maladie identique.

Si l'on interroge les malades, on apprend que le premier phénomène qui les a frappés a été un léger embarras de la parole; bientôt ils se sont aperçus que leur langue n'avait plus la même souplesse et que leur parole devenait de plus en plus épaisse. Alors les aliments restaient parfois logés entre les arcades dentaires et les joues; la pointe de la langue était malhabile, impuissante à les dégager, et le malade devait avoir recours aux doigts pour replacer le bol alimentaire sur la langue. Déjà la parole était devenue nasillarde dans la prononciation de certains mots; il était impossible de prononcer les voyelles *o* et *u*, parce que la contractilité du muscle orbiculaire, indispensable à la prononciation de ces lettres, était devenue insuffisante; parfois, lorsque la tête était inclinée, la salive s'écoulait hors de la bouche.

N'avons-nous pas, dans tous ces faits, les preuves de la paralysie commençante de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres?

Mais, peu à peu, la paralysie fait des progrès qui sont continus; la langue est comme fixée derrière l'arcade dentaire inférieure; sa base et sa pointe sont également immobiles, aucun mot ne peut plus être prononcé; le premier temps de la déglutition est devenu presque complètement impossible, et le malade a recours à toute espèce de stratagème pour permettre aux aliments de pénétrer dans le pharynx; avec ses deux mains, il essaye de venir en aide à l'orbiculaire des lèvres et au buccinateur; on le voit, appliquant les mains sur l'ouverture buccale et les joues, se livrer à des efforts considérables et répétés pour faire cheminer le bol alimentaire de la langue vers le pharynx, et cependant il a bien soin de mâcher ses aliments et d'en faciliter le glissement en introduisant des liquides dans sa bouche, et en renversant sa tête en arrière; enfin il réussit parfois à avaler; mais, d'autres fois, la contraction synergique du pharynx se fait mal, peu d'aliments passent dans l'œsophage, et la plus grande partie est rejetée par la bouche et les fosses nasales, dont l'ouverture postérieure est demeurée ouverte par le fait de la paralysie du voile du palais. — Ces malheureux dont l'appétit est resté vif, mettent un temps considérable à faire leur repas, et perdent la moitié des aliments qu'ils ont introduits dans leur bouche. La déglutition des liquides est souvent très-difficile; souvent quelques parcelles d'aliments pénètrent dans le larynx, et alors, à l'horrible supplice de ne pouvoir avaler, vient s'ajouter l'extrême difficulté de tousser pour se débarrasser des aliments introduits dans le larynx et la trachée; l'angoisse est extrême; enfin, après de nombreuses mais petites secousses de toux, le calme se rétablit. On voit ainsi que ces malades sont à chaque instant menacés de succomber par suffocation.

Lorsque la paralysie est arrivée à ce point, il est facile de constater une faiblesse excessive des mouvements respiratoires; les parois thoraciques se meuvent à peine, et quelquefois le diaphragme lui-même partage cette immobilité apparente. A cette époque de la maladie, les muscles respiratoires supplémentaires sont aussi devenus impuissants, et la respiration thoracique supérieure est impossible. Si vous engagez les malades à souffler sur la flamme d'une lumière, vous les voyez réunir toutes leurs forces et à peine la flamme est-elle agitée par leur souffle. Cela ne tient point seulement à la division de la colonne d'air expirée qui passe en même temps par les fosses nasales et la bouche, non plus qu'à l'impossibilité de contracter les buccinateurs et l'orbiculaire des lèvres pour diriger le souffle, cela tient surtout au faible volume de la colonne d'air expiré et à la paralysie du soufflet, c'est-à-dire des parois de la poitrine.

Si les malades prennent une bronchite, ils sont exposés à succomber rapidement à l'asphyxie, car ils ne peuvent plus tousser vigoureusement et expectorer ainsi les mucosités bronchiques.

Le pouls prend quelquefois de la fréquence sans qu'il y ait de fièvre;

nous chercherons plus tard la raison physiologique de la fréquence des battements du cœur.

Les malades n'éprouvent point ordinairement de douleur; il en existe parfois cependant à l'occiput et à la partie supérieure de la région cervicale; la sensibilité est partout intacte; les muscles mêmes, qui sont paralysés, restent toujours sensibles à l'action de l'électricité; l'excitation de la muqueuse du palais détermine par action réflexe la contraction de ce voile musculoux.

L'affaiblissement général fait cependant des progrès incessants, et les malades se traînent avec peine appuyés sur un bras ou sur le dos d'une chaise qu'ils font glisser doucement en marchant à pas lents, puis ils refusent de se lever, ils préfèrent rester assis dans leur lit, la poitrine élevée, la tête appuyée sur des oreillers, et ils n'inclinent latéralement la tête que pour laisser couler la salive qu'ils ne peuvent plus avaler. Leur sommeil est souvent troublé par des accès de suffocation, qui sont dus probablement à l'entrée de la salive ou des mucosités pharyngiennes dans le larynx. Lorsqu'ils ne succombent point à l'un de ces accès, la mort semble survenir par arrêt des contractions du cœur. Elle a lieu le plus souvent sans agonie, sans bruit, et d'une façon subite.

Telle est, messieurs, la marche ordinaire de cette maladie; quelquefois elle se présente accompagnée d'autres phénomènes morbides, la paralysie peut s'étendre aux membres supérieurs et inférieurs, et ne frapper que quelques muscles de ces différentes parties. Ce n'est là qu'une extension de la maladie elle-même; d'autres fois, vous observerez de véritables complications, la paralysie sera accompagnée de l'atrophie et de la dégénérescence graisseuse des muscles, ou bien la paralysie sera hémiplegique, parce que du côté de l'encéphale il y a eu hémorrhagie ou ramollissement à une époque antérieure au début de la maladie; mais, le plus souvent, les malades arrivent au terme fatal sans qu'il existe d'autres lésions anatomiques que celles qui relèvent directement de la maladie elle-même.

Voyons maintenant si les caractères anatomiques peuvent expliquer les symptômes observés au lit du malade.

La première autopsie que nous avons faite était entièrement négative, mais vraisemblablement par insuffisance d'examen.

Dans la seconde autopsie, on constate une atrophie très-marquée des racines de l'hypoglosse, sans altération des fibres musculaires. Il semble, de plus, que le bulbe rachidien présente une consistance plus considérable. La question anatomique avait donc, pour nous, fait un progrès, on avait constaté l'atrophie des racines de l'hypoglosse.

Dans notre troisième autopsie, nous trouvons un épaissement très-marqué, avec coloration grise de la dure-mère au niveau de la portion bulbaire et jusqu'aux racines des quatrièmes paires cervicales. Cet épais-