

IV. MALADIES DE LA MOELLE ALLONGÉE.

CHAPITRE PREMIER.

PARALYSIE BULBAIRE PROGRESSIVE.

(Paralysie glosso-labio-laryngée.)

Nous sommes redevables à DUCHENNE (1860) de la première bonne description clinique de cette maladie, qui à l'imitation de WACHSMUTH (1864) est de nos jours presque généralement désignée du nom de *paralysie bulbaire progressive*. DUCHENNE n'en connaissait pas encore le siège véritable et ce n'est qu'en 1870 que CHARCOT en France et E. LEYDEN en Allemagne, vinrent confirmer l'opinion émise par WACHSMUTH, consistant à dire que la cause du complexus symptomatique de la paralysie bulbaire progressive devait résider dans une atrophie dégénérative graduelle des nucléoles nerveux situés dans la moelle allongée. Depuis lors, nos connaissances cliniques et anatomiques sur cette affection se sont multipliées rapidement, et les rapports intéressants qui la rattachent à deux autres formes morbides connexes, la sclérose latérale amyotrophique et l'atrophie musculaire progressive, ont été l'objet de plusieurs études approfondies (KUSSMAUL et autres).

Étiologie. On connaît peu de chose sur la cause certaine de la maladie. L'hérédité n'y joue qu'un rôle subordonné. On cite comme causes occasionnelles les *refroidissements*, les *émotions morales*, les *grandes fatigues* (efforts exagérés de la part de groupes musculaires déterminés, par ex. des muscles des lèvres dans le jeu des instruments à vent), et les *traumatismes*; en beaucoup de cas, il n'y a pas moyen de découvrir d'agent étiologique. Le sexe masculin semble plus fréquemment frappé que l'autre. La maladie se déclare presque toujours dans l'âge adulte ou la vieillesse, rarement avant 35 ans.

Symptômes et marche morbide. Les symptômes de la paralysie bulbaire progressive se développent presque toujours avec une lenteur excessive. Parfois à la suite de *prodromes* légers (sensations douloureuses à la nuque, etc.) se déclare peu à peu de la *difficulté dans l'émission de la parole*. Pour beaucoup de mots, surtout pour les lettres qui réclament plus spécialement l'intervention de la *langue* (I, R, L, S, G, K, D, T, N), l'articulation devient confuse et balbutiante. On s'aperçoit vite que le désordre du

langage ne tient pas à un oubli ou à une confusion de mots et de lettres, ne constitue par conséquent pas de l'« *aphasie* », mais n'est que la conséquence d'un manque d'innervation de la langue. Longtemps avant de pouvoir constater des troubles apparents dans les mouvements de cet organe, les délicates contractions de la langue, condition indispensable pour assurer l'intégrité de la parole, ne peuvent plus s'exécuter avec la perfection requise. Le désordre que la parole en éprouve s'appelle *alalie* ou *anarthrie*.

Si le trouble du langage a atteint un certain degré, une observation attentive reconnaît d'ordinaire un commencement d'*atrophie de la langue*. Celle-ci semble plus flasque, plus mince, moins arrondie, sa surface présente plusieurs fissures et enfoncements et parfois des *trémoussements fibrillaires* agitent *vivement* ses fascicules. En général le trouble des mouvements de la langue marche parallèlement avec l'atrophie (1), exactement comme dans « l'atrophie musculaire progressive ». Plus l'atrophie avance, plus les mouvements de la langue sont entravés. A la fin il devient presque impossible de la pousser dehors ou de l'incliner de côté. Flétrie et fanée, elle repose sur le plancher de la bouche, le dos sillonné de crevasses et de plis où s'amasse en abondance l'enduit buccal. On comprend sans peine qu'un désordre aussi prononcé des mouvements de l'organe ne gêne pas seulement la parole, mais encore la *mastication* et la *déglutition*. La langue n'est plus en état de ramener hors du repli génien les aliments broyés, encore moins de les pousser à la rencontre de l'appareil musculéux du pharynx.

Cependant, avant que l'atrophie linguale ait atteint un degré de plus, les groupes musculaires voisins présentent communément des désordres analogues. Après la langue c'est ordinairement le tour des *lèvres*. Il s'y produit tout d'abord une sensation particulière de raideur et de tension. Peu à peu elles sont plus difficiles à mouvoir, les malades ne peuvent plus les froncer et sont incapables de siffler. Le désordre de l'innervation des lèvres influe grandement sur la *parole*, en ce sens que toutes les lettres à l'émission desquelles les lèvres concourent effectivement (O, U, E, puis P, F, B, M, W), ne savent plus être proférées que très imparfaitement et à la fin plus du tout. L'*atrophie* aussi s'empare petit à petit des *lèvres*; elles devien-

1. Il peut se faire qu'au *début* de la maladie, la paralysie paraisse plus forte que ne le comporte le degré perceptible de l'atrophie. Il ne serait pas impossible non plus qu'une affection primitive des nucléoles conduise à la paralysie avant que la dégénérescence secondaire descendante ne soit complètement établie. D'autre part il faut songer qu'une multitude de fibres peuvent être atrophiées dans les lèvres et la langue, sans que la vue ni le toucher soient en état de constater une diminution de volume de ces parties.

nent minces et émaciées, leurs bords s'effilent et la peau se chiffonne à l'entour. On y aperçoit parfois des *contractions fibrillaires*.

A l'atrophie des lèvres (*m. orbiculaire*) s'ajoutent l'atrophie et le désordre de la motilité d'une partie des muscles *mimiques qui relèvent de la zone inférieure du nerf facial*. La *physionomie* des paralytiques bulbaires revêt de ce chef un cachet très caractéristique : la bouche est élargie transversalement et à moitié béante, la lèvre inférieure pend sur le menton, les sillons naso-labiaux se creusent davantage, et la figure ressemble à un masque larmoyant. Même quand le malade rit, la moitié inférieure de la face est figée dans une immobilité relative, tandis que l'*étage supérieur* et les *mouvements des yeux restent tout à fait normaux*.

La troisième série de troubles des mouvements se rapporte aux muscles du *pharynx* et du *larynx*. La parésie qui se montre au *voile du palais* augmente encore la dysphagie. Parfois des débris alimentaires, des liquides surtout, passent dans les arrières-narines lors de la déglutition. La *voix* devient nasonnée et l'articulation de beaucoup de consonnes, comme le B et le P, est entièrement impossible, vu qu'à part l'affaiblissement des lèvres, qui contribue à l'entraver, il y a encore une partie du courant d'air requis ad hoc qui s'échappe par le nez. De là vient que ces lettres peuvent parfois être mieux émises quand on pince le nez au malade. La *paralysie proprement dite du pharynx* rend la déglutition de moins en moins complète et est par conséquent de très mauvais augure par suite de l'obstacle qu'elle oppose à l'intromission des aliments.

Les *troubles de fonctionnement des muscles du larynx* se traduisent au début de la maladie par un certain degré de *faiblesse* et de *monotonie* de la voix. Elle perd son pouvoir de modulation et la formation de tons élevés (chanter) devient impossible. Si les anomalies d'innervation du larynx s'accroissent, elles acquièrent une grande valeur clinique. L'isthme laryngé ne se fermant plus convenablement lors de la déglutition, les apophyses aryténoïdes ne pouvant se coapter exactement, le malade avale à tout instant de travers. Des liquides et des résidus solides pénètrent dans le larynx, provoquent une toux violente, et passent souvent, entraînés par le courant de l'inspiration, plus avant dans les conduits aériens où ils donnent naissance à des bronchites et à des pneumonies lobulaires par corps étranger. Si la paralysie des muscles laryngés s'aggrave encore, la voix est à la fin entièrement rauque et aphone. Alors aussi on peut constater au *laryngoscope* les troubles de mouvement des cordes vocales. L'*incapacité* où est le malade de *bien fermer la glotte* est d'une extrême conséquence, puisque cela l'*empêche de tousser fortement*. Dès lors les masses de mucosités qui

s'accumulent dans les voies aériennes ne peuvent plus être expectorées et il en résulte les désordres les plus sérieux du côté de la respiration.

Outre les troubles mentionnés ci-dessus, quelques autres phénomènes méritent d'être signalés. L'*atrophie musculaire*, comme il a été dit, est toujours très apparente à la langue et aux lèvres. Au pharynx et au larynx elle échappe à l'observation directe sur le vivant et ne peut être démontrée que sur le cadavre. Comme il s'agit d'une véritable atrophie dégénérative, la *réaction électrique de dégénérescence* ne peut évidemment jamais manquer. Toutefois elle est aussi difficile à démontrer que l'atrophie musculaire progressive, les fibres dégénérées étant encore environnées d'une foule de fibres intactes. Quoi qu'il en soit, dans des cas avancés et par une exploration attentive, on retrouve en quelques endroits de la langue et des lèvres une réaction de dégénérescence des plus manifestes.

L'*altération des réflexes* est parfois frappante. D'ordinaire ils sont fortement atténués ou entièrement abolis, au point qu'on peut avec le doigt titiller la base de la langue et l'épiglotte sans provoquer les réflexes de la régurgitation et de la déglutition. Aux *muscles de la face*, on constate quelquefois une *exagération des réflexes tendineux* (en percutant les tendons, le périoste des maxillaires, le dos du nez, etc.), phénomène analogue à celui que présente l'appareil musculaire général dans la sclérose latérale amyotrophique (v. y.).

C'est par exception que des territoires musculaires, autres que ceux que nous venons de nommer, sont atteints. Cela se rencontre le plus souvent dans le domaine de la *branche motrice du trijumeau*, par ex. une *faiblesse des muscles masticateurs*. La mastication déjà en souffrance par l'atrophie de la langue et des lèvres, devient alors totalement impossible. Ce n'est que dans quelques cas rares que l'affection se transmet finalement aux *muscles oculaires*, d'où le ptosis, le strabisme, etc.

Tandis que tous les symptômes susdits jettent le trouble dans la sphère de la motilité, la *sensibilité* reste normale jusqu'à la dernière période de la maladie. La peau de la face, la muqueuse de la langue et de l'intérieur de la bouche conservent leur impressionnabilité aussi bien que persiste le *sens du goût*. Tout ce qu'on a avancé au sujet de certains troubles sensibles dans le territoire du trijumeau et de désordres de l'ouïe (n. acoustique) est encore problématique. Par contre, il est certain qu'il y a souvent des anomalies sécrétoires et vasomotrices. Parmi les premières signalons avant tout l'*hyper-sécrétion salivaire*. Dans la paralysie bulbaire progressive il existe fréquemment une sialorrhée profuse, au point que les malades doivent tenir un mouchoir devant la bouche pour recueillir la salive qui coule incessamment

de la commissure labiale. Ce phénomène tient d'une part à ce que la salive n'étant plus déglutie, s'épanche hors de la bouche à cause du manque d'occlusion des lèvres. D'autre part, des pesées exactes ont établi que la sécrétion salivaire doit être accrue. Par quel mécanisme, on n'en sait rien. On n'est pas mieux renseigné sur les *troubles vasomoteurs*. Beaucoup de malades se plaignent de bouffées de chaleur et de « poussées » à la tête. Disons encore que dans quelques cas, surtout à la dernière période de la maladie, on a observé une forte *accélération du pouls* (jusqu'à 140 et 160 pulsations) laquelle dépend, selon toute apparence, d'une paralysie du nerf vague.

La *marque de la maladie* est toujours très chronique. L'ordre de succession des symptômes est, en général, celui que nous venons d'indiquer; d'abord l'atrophie et le désordre des mouvements de la langue, puis des lèvres et des muscles avoisinants de la face, et enfin des muscles du voile du palais, du pharynx et du larynx. Cependant cette règle présente éventuellement quelques exceptions. D'ordinaire la maladie progresse très lentement. Parfois il y a des moments d'arrêt apparent, rarement des aggravations subites du mal. Du moment que tous les symptômes ont pris leur complet développement, le tableau morbide dans son ensemble est singulièrement caractéristique. La face avec son expression d'une immobilité étrange, cette large bouche entr'ouverte aux lèvres atrophiées, cette voix à peine intelligible, balbutiant avec un accent voilé et monotone, l'impuissance d'avalier quoi que ce soit, font souvent reconnaître la maladie au premier coup d'œil. Le dernier stade en est d'autant plus pénible que l'intelligence du malade reste parfaitement intacte jusqu'à la fin.

La *durée totale* de la maladie comporte généralement plusieurs années (2 à 5). Si la mort n'est pas hâtée par quelque affection intercurrente, la terminaison a lieu par *inanition* progressive, suite de la paralysie de la déglutition, ou par des *complications pulmonaires* (bronchite, pneumonie lobulaire, gangrène) dues à la déglutition de travers, ou encore d'une manière subite par des *accès de suffocation* et par *paralysie du cœur*.

Anatomie pathologique. Nature de la maladie et son mode de développement en tant que partie constituante de l'atrophie musculaire progressive et de la sclérose latérale amyotrophique. Si nous en venons à rechercher la *cause anatomique* du tableau morbide qui précède, l'*examen microscopique* minutieusement pratiqué du système nerveux dans tous les cas de l'espèce, fait voir que nous avons affaire à une maladie parfaitement coordonnée et typique de la *moelle allongée*. Les *noyaux ganglionnaires* et les *nerfs* dont dépendent les muscles frappés d'atrophie

dans la paralysie bulbaire progressive, se présentent dans un état de dégénérescence prononcée. Cette dégénérescence se démontre le plus clairement pour le *nucléole du nerf hypoglosse*. Les cellules ganglionnaires y sont en partie détruites, en partie atrophiées. Son tissu interstitiel a proliféré et les parois des vaisseaux qui le parcourent sont épaissies. Dans les cas récents, on trouve souvent en abondance des cellules à granulations grasses. Ces mêmes altérations se rencontrent aussi plus tard, quoique à un degré moindre, dans le *nucléole du nerf vago-accessoire*, dans celui du *facial* et parfois aussi dans celui du *glosso-pharyngien*. Les autres nucléoles sont parfaitement intacts. *Jamais* il n'est question d'« inflammation » à extension diffuse, mais il s'agit constamment d'une *dégénérescence primitive des nucléoles des nerfs intéressés*, laquelle reste strictement limitée à ces noyaux.

L'atrophie dégénérative en partant de ces nucléoles se propage aux fibres nerveuses qui en émanent. Les *fibres radiculaires de l'hypoglosse*, du *nerf vago-accessoire* et du *facial* paraissent déjà à l'œil nu amincies et de teinte grisâtre. Au microscope on y découvre toujours une atrophie fibrillaire partielle. Enfin, les muscles atteints (langue, lèvres, etc.) présentent aussi une atrophie correspondante. Nous n'avons pas besoin d'en décrire les particularités histologiques, attendu que ce sont exactement les mêmes que celles des muscles du tronc et des membres dans l'atrophie musculaire progressive.

On voit donc que la *paralysie bulbaire progressive* est une maladie *parfaitement analogue à la paralysie musculaire progressive*. Les nucléoles dans la moelle allongée, en tant que points d'origine et centres trophiques, sont, envers les nerfs bulbaires et les muscles qu'ils animent, exactement dans les mêmes rapports que les cornes grises antérieures de la moelle envers les nerfs spinaux et les muscles qui en reçoivent l'innervation. Dans l'une et l'autre de ces maladies, il s'agit d'une atrophie dégénérative des centres trophomoteurs et des nerfs et muscles qui en dépendent. Dans l'une et l'autre maladie, l'atrophie et la déchéance fonctionnelle des muscles marchent parallèlement; dans les deux maladies enfin l'affection est strictement limitée à la sphère motrice, tandis que la sensibilité reste parfaitement intacte. Pas plus pour la paralysie bulbaire que pour l'atrophie progressive, on ne sait si le processus *primitif* de dégénérescence ne se borne qu'aux nucléoles de la moelle allongée, de manière que la dégénérescence des nerfs et des muscles doive être envisagée comme *secondaire*; ou si le tractus tout entier de la voie de conduction motrice, depuis la cellule ganglionnaire jusqu'aux fibres musculaires, est simultanément frappé,