

ou enfin, comme FRIEDREICH l'a prétendu, si l'atrophie ne commence pas dans le muscle pour remonter de là, au long du nerf, jusqu'à la moelle allongée. Ces questions, dont la solution n'a pour le moment qu'un intérêt théorique, ne pourront pas être éclaircies de sitôt.

Quoi qu'il en soit, nous n'en devons pas moins reconnaître l'équivalence essentielle qui existe entre la paralysie bulbaire et l'atrophie progressive, laquelle devient plus saisissante encore quand on songe que les *deux maladies se montrent très souvent à l'état de combinaison*. Quelquefois après que les symptômes de l'atrophie musculaire progressive ont subsisté seuls pendant quelque temps, ceux de la paralysie bulbaire viennent s'y ajouter. Au rebours de cela, la maladie commence parfois avec des symptômes bulbaires, auxquels plus tard seulement s'associe l'atrophie des muscles des membres (presque toujours des bras pour commencer). Si ces combinaisons morbides sont soumises à l'examen nécropsique, on trouve réunies les altérations anatomiques des deux maladies, c'est-à-dire qu'à côté de la dégénérescence des nucléoles de la moelle allongée, coexiste une atrophie prononcée des cellules ganglionnaires dans les endroits corrélatifs des colonnes grises antérieures de la moelle spinale.

Nous devons revenir encore un moment sur les symptômes de paralysie bulbaire qui viennent compliquer la *sclérose latérale amyotrophique* (v. chapitre VII). Dans cette dernière affection il existe également une dégénérescence des noyaux nerveux de la moelle allongée et des colonnes grises antérieures de la moelle spinale, à laquelle dégénérescence s'ajoute en outre une maladie de la voie motrice des cordons latéraux. Abstraction faite des modifications que cette dernière circonstance imprimè au tableau morbide, l'appareil symptomatique est presque en tout semblable à celui de l'atrophie musculaire progressive, et effectivement l'affection des cordons latéraux se surajoute étroitement à l'autre maladie, puisqu'elle ne consiste que dans l'altération d'un segment de plus de la voie de conduction motrice. On est donc, semble-t-il, autorisé à considérer ces trois affections, la *paralysie bulbaire progressive*, l'*atrophie musculaire progressive* spinale et la *sclérose latérale amyotrophique*, comme trois modes de manifestation d'un seul et même processus. Ces manifestations, diverses au point de vue de la localisation, ont entre elles la plus *grande affinité* sous d'autres rapports. Le processus morbide, envisagé *dans son essence* (sous le rapport pathogénique ou étiologique peut-être), est *identique* ou *du moins très semblable* dans les trois formes morbides en question. Il s'agit chaque fois d'une dégénérescence chronique primitive de diverses parties de la voie principale de conduction motrice, tantôt de tel département, tantôt de tel autre, parfois dans

telle étendue, parfois dans telle autre. Si l'on s'habitue à réunir ces trois groupes morbides sous un concept unique formulé de la sorte, les légères déviations que peut présenter chaque cas particulier, sont moins incompréhensibles que si l'on entreprend de faire une classification détaillée des tableaux symptomatiques, en se basant sur des circonstances accessoires.

Diagnostic. Le diagnostic de la paralysie bulbaire n'offre presque pas de difficultés dans tous les cas types, pourvu qu'on s'en tienne strictement à la définition de la maladie et aux symptômes que nous venons de décrire. L'examen attentif de tous les muscles du corps et l'étude de la marche morbide dans son ensemble, nous apprennent, pour chaque cas donné, si l'affection bulbaire est une entité à part ou si elle fait partie composante d'une dégénérescence plus étendue du système de la conduction motrice. S'agit-il d'une affection bulbaire isolée, il faut songer qu'une image morbide d'une grande *similitude* avec celle de la paralysie bulbaire véritable, peut encore être engendrée par d'autres états pathologiques du bulbe. C'est ainsi que des processus aigus (thrombose, hémorrhagie, etc.) provoquent des manifestations semblables, mais se distinguent aisément, par leur mode d'invasion, de la vraie paralysie bulbaire qui se développe toujours avec une grande lenteur. Il est beaucoup plus facile de confondre ces manifestations avec celles résultant de *tumeurs* qui végètent dans la moelle allongée ou dans son voisinage. C'est ici qu'une observation persévérante peut seule décider, puisque finalement se déclarent des symptômes (troubles de la sensibilité, affection des branches supérieures du facial, des nerfs sensoriaux, des muscles de l'œil) qui ne s'adaptent pas au cadre de la paralysie bulbaire typique. La même remarque s'applique aux *processus scléreux diffus* peu fréquents de la moelle allongée.

Pour finir, faisons remarquer que des *foyers cérébraux bilatéraux* peuvent provoquer une paralysie totale de la langue et des lèvres ayant une ressemblance frappante avec la paralysie bulbaire (LÉPINE et autres). On a désigné des cas semblables du nom de *paralysie glosso-labio-pharyngée cérébrale* ou de *paralysie pseudobulbaire*. Il est rare qu'un tableau morbide de ce genre soit le résultat d'un foyer cérébral *unilatéral*, ce qui ne peut s'expliquer qu'en supposant que les *muscles* atteints de part et d'autre, recevraient, en partie du moins, leurs fibres motrices d'un même hémisphère. Cependant dans la plupart de ces cas de paralysie pseudobulbaire, la distinction d'avec la vraie paralysie bulbaire est susceptible d'être établie, attendu que certaines déviations de la marche typique (début apoplectique, paralysie imparfaitement symétrique, paralysie simultanée des membres d'un côté, conservation de l'excitabilité normale des lèvres et de la langue)

sont toujours assez prédominantes pour rendre le diagnostic possible.

Pronostic et traitement. Si désastreux que soit le *pronostic* de la paralysie bulbaire, nous ne devons pas moins tâcher d'enrayer le processus et d'en ralentir la marche. A cet effet l'*électrothérapie* se réclame peut-être des meilleurs succès. Pour atteindre la maladie dans sa source, on essaie de préférence la *galvanisation* en travers des deux apophyses mastoïdiennes, en ayant soin d'invertir le courant, et tous les jours si possible pendant 2 à 3 minutes. En outre la galvanisation du grand sympathique et l'excitation galvanique périphérique (au besoin l'excitation faradique) des muscles malades (lèvres, langue) trouvent aussi leur emploi. Quand le pharynx commence à se paralyser, il convient en outre de *provoquer à l'aide du courant galvanique les mouvements de déglutition*. On place l'anode à la nuque, la cathode sur un côté du larynx. A chaque KaF ou chaque fois qu'on passe rapidement avec la cathode sur la paroi latérale du larynx (le courant étant de force moyenne), se produit à l'instant un mouvement réflexe de déglutition.

Indépendamment du traitement par l'électricité, on pourra peut-être essayer une *cure d'eau* (par ex. à Rehme) ou l'*hydrothérapie* conduite avec prudence. Parmi les *remèdes internes* viennent en ligne de compte, comme dans les affections spinales chroniques : le nitrate d'argent, l'ergotine, l'iodure de potassium, etc. L'*atropine* (pilules de 0,0005, 3 à 4 par jour) peut être utile contre la *salivation* surabondante.

Quand la dysphagie se déclare, la *nutrition* acquiert de l'importance. Il faut éviter à tout prix que le malade avale de travers, en vue de parer au danger des complications pulmonaires. On recommandera par conséquent de ne pas recourir trop tard à l'*alimentation par la sonde œsophagienne* (lait, œufs, vin, légumineuse, farine lactée).

Dans les dernières et pénibles phases de la maladie, les *narcotiques* sont indispensables, pour alléger les souffrances dans la mesure du possible.

APPENDICE.

Formes insolites de la paralysie bulbaire chronique et ophthalmoplégie progressive.

Tandis que la forme de paralysie bulbaire chronique décrite ci-dessus et qui peut s'intituler « typique », se limite essentiellement au domaine de l'hypoglosse, de la partie labiale du facial et de l'appareil musculaire du pharynx (peut-être parce que la mort est venue empêcher l'extension ulté-

rieure du processus), il existe quelques rares affections où la dégénérescence chronique atteint quelques autres noyaux moteurs avec les fibres nerveuses et les muscles qui en relèvent. En principe il n'y a pas de motif, malgré la différence clinique qui naturellement les distingue, pour séparer ces affections de la paralysie bulbaire commune, d'autant moins qu'elles présentent avec cette dernière toutes les nuances possibles de transition. C'est ainsi que nous avons observé nous-même qu'une parésie lentement et symétriquement envahissante du rameau moyen du facial (surtout des fibres qui se rendent à la joue) peut quelquefois se combiner avec la paralysie de la langue et du pharynx. En d'autres cas, comme nous en avons été témoin, la dégénérescence atteint de prime abord le domaine du facial *en entier* des deux côtés, de façon qu'on a peu à peu devant soi une « *diplopie faciale* » complète. On voit fréquemment encore qu'aux symptômes habituels de la paralysie bulbaire s'ajoutent des troubles dans le *domaine des nerfs* oculaires, qui dépendent de la dégénérescence des nucléoles correspondants, et enfin il faudrait citer ici quelques cas relatés par ERB où, outre le ptosis, des désordres moteurs de la langue et de la dysphagie, il existait un *relâchement des muscles de la nuque* (n. accessoire) et une parésie des *masticateurs* (partie motrice du trijumeau).

Cependant il est digne de remarque que le processus tout entier peut parfois s'épuiser sur les *muscles oculaires*. Il en résulte un tableau morbide que A. VON GRÄFE a déjà décrit sous le nom d'*ophthalmoplégie progressive* (et qu'on a encore appelé « *paralysie bulbaire antérieure* ».) En ce cas, on voit les globes oculaires subir, d'une manière lentement progressive et parfaitement symétrique, une réduction de leurs mouvements dans tous les sens. Jamais il ne se forme d'images doubles. La réaction pupillaire et d'ordinaire aussi les mouvements d'accommodation demeurent intacts. Finalement les deux yeux restent dans une immobilité absolue, accompagnée d'un ptosis, qui, pour n'être pas complet, n'en est pas moins prononcé. Le processus qui consiste essentiellement en une dégénérescence progressive des nucléoles et des fibres nerveuses correspondantes (oculo-moteur commun et droit externe) peut s'arrêter là et respecter d'autres domaines. Nous avons vu un malade atteint d'ophthalmoplégie bilatérale totale, chez lequel cet état existe sans variation aucune, depuis 15 ans (1).

Pour finir nous ne pouvons nous empêcher de faire observer que nos

1. Il semblerait que l'ophthalmoplégie totale se montre aussi comme faisant partie constituante du tabes et de la paralysie progressive. On l'a signalée aussi comme consécutive à la *diphthérie* (MENDEL). Mais il est probable qu'alors il s'agit principalement d'une dégénérescence des nerfs périphériques.

connaissances *anatomiques* concernant ces formes insolites de paralysie bulbaire chronique sont encore très imparfaites. Malgré cela, les quelques résultats nécroscopiques acquis jusqu'à cette heure et l'analyse de la marche clinique tendent dès maintenant à confirmer les hypothèses anatomiques exposées plus haut.

CHAPITRE DEUXIÈME.

PARALYSIES BULBAIRES AIGÜES ET APOPLECTIFORMES.

I. Hémorrhagies dans la moelle allongée et la protubérance.

Les hémorrhagies de la moelle allongée et de la protubérance sont beaucoup plus fréquentes que celles de la moelle spinale, mais remarquablement plus rares que celles du cerveau. Quant à leur pathogénie, les considérations que nous ferons valoir dans le chapitre suivant à propos de l'étiologie de l'hémorrhagie cérébrale, trouvent également place ici. En première ligne il est probable que des *maladies des vaisseaux* (athéromes, anévrysmes milliaires) entrent constamment en jeu, et puis toutes les circonstances qui *renforcent la pression intra-artérielle* (hypertrophie cardiaque, affections rénales, excès de fatigue, alcool). En quelques cas, des *traumatismes* qui atteignent l'occiput, peuvent entraîner une apoplexie de la moelle allongée.

On rencontre encore des hémorrhagies secondaires, le plus souvent de moindre importance, dans les affections inflammatoires aiguës (v. plus loin) de la moelle, dans la méningite purulente et les tumeurs vasculaires.

L'état *pathologique* des hémorrhagies de la moelle allongée est en tout point conforme à celui du même processus quand il a pour siège le cerveau, de sorte que pour tout ce qui le concerne, nous pouvons renvoyer à la partie suivante. Les dimensions du foyer apoplectique sont très variables. Les vastes épanchements qui intéressent la plus grande partie du diamètre transversal, se rencontrent plus souvent dans la protubérance que dans la moelle allongée proprement dite. Si, comme cela se présente quelquefois, le foyer avoisine le plancher du quatrième ventricule, il peut facilement s'y épancher. Au cas où la mort ne suit pas immédiatement l'irruption du sang, il peut se résorber en grande partie et faire place à une *cicatrice* ou à un *kyste apoplectique*.

Les *symptômes* de l'hémorrhagie bulbaire, si l'on fait abstraction de quelques légers prodromes, sont tout à fait subits, et offrent presque toujours l'image parfaite d'un *ictus apoplectique*. Les malades sont « frappés » soudai-

nement, ils s'affaissent, éprouvent un éblouissement et perdent entièrement connaissance. On note parfois aussi de la céphalalgie, des vomissements, du tintouin, quelques mouvements convulsifs ou même un franc accès épileptiforme.

Dans les cas les plus graves la *mort* arrive au milieu de l'attaque ou peu après. Il est probable qu'en cette occurrence les centres respiratoires et circulatoires sont assez gravement compromis pour rendre la vie impossible. En d'autres cas toute trace de l'ictus disparaît et alors se produisent en toute évidence les symptômes de déficit résultant de la destruction qui s'est opérée.

Une fois l'ictus passé, les paralysies bulbaires ont cela de caractéristique, d'abord que dans le domaine des nerfs bulbaires se montrent des troubles qui ne se manifestent jamais de la même manière dans l'apoplexie cérébrale, et en second lieu que la combinaison de ces paralysies avec celles des extrémités et parfois aussi la répartition de la paralysie dans les extrémités mêmes, se présentent d'une façon particulière qui est en rapport avec les conditions anatomiques. Au premier groupe de symptômes appartiennent la *paralysie* plus ou moins complète de la langue et le *trouble du langage articulé* (*anarthrie*) qui en dépend, puis la *paralysie de la déglutition*, qui est fréquente, et ensuite celle du domaine de l'accessoire, du facial, du trijumeau, etc. Si la voie pyramidale dans la protubérance et la moelle allongée est lésée par l'hémorrhagie, il s'ajoute aux phénomènes bulbaires spécifiques une paralysie des extrémités. Quand l'épanchement sanguin est considérable, les *quatre extrémités* peuvent être en résolution plus ou moins complète. Le plus souvent cependant la paralysie reste bornée à un côté. Pour un grand nombre d'hémorrhagies de la protubérance, un point caractéristique et d'une grande valeur diagnostique, c'est que la *paralysie* affecte simultanément les *extrémités d'un côté* et le *nerf facial de l'autre*, c'est-à-dire que l'hémiplégie est *alterne*. On s'en rend facilement compte quand on songe que la décussation des fibres faciales qui descendent du cerveau s'opère toujours plus haut que la décussation des pyramides où s'entrecroisent, comme on sait, les fibres motrices destinées aux extrémités. Il est donc très possible que dans l'une moitié de la protubérance, il y ait un foyer apoplectique situé au-dessus de l'entrecroisement des pyramides, mais au-dessous de l'entrecroisement des nerfs faciaux. Il peut arriver dans ces conditions (v. fig. 42, y.) que le facial soit paralysé du côté où siège le foyer, tandis que les extrémités le sont du côté opposé. Mais si le foyer est situé plus haut, au-dessus du lieu d'entrecroisement des faciaux, il faut nécessairement que la paralysie des extrémités aussi bien que celle du nerf facial, occupent le côté opposé (v. fig. 42, x).