

cas il s'agit toujours d'une dégénérescence chronique primitive de segments de la voie de conduction motrice principale qui s'attaque à telle ou à telle sphère, et dans telle étendue ou 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 en particulier sont moins incompréhensibles que si l'on entreprend de faire une classification de tableaux symptomatologiques multiples basés sur des circonstances accessoires.

Diagnostic. Le diagnostic de la paralysie bulbaire progressive 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 progressive véritable, peut encore être engendrée par d'autres états pathologiques du bulbe. C'est ainsi que des processus aigus (thrombose, hémorragie, etc.) provoquent des manifestations très 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 de la ressemblance 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, ou accès apoplecti-

formes répétés, symétrie imparfaite de la paralysie, paralysie unilatérale simultanée ou paralysie bilatérale des extrémités, conservation de l'excitabilité électrique sans atrophie considérable des lèvres et de la langue, signes frappants de faiblesse psychique) sont toujours assez prédominantes pour rendre le diagnostic possible. Dans la plupart des cas une *artériosclérose* étendue est la cause intime de tout le processus morbide. La sclérose des artères cérébrales donne lieu à de multiples foyers de ramollissements ou d'épanchements cérébraux.

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 directement, on essaie de préférence la *galvanisation* en travers des deux apophyses mastoïdiennes, en ayant soin d'intervertir le courant, et tous les jours si possible pendant 2 à 3 minutes. En outre la galvanisation à la nuque 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* ou l'*hydrothérapie* conduite avec prudence, mais on ne doit pas s'attendre à ce que ces procédés exercent une influence particulière sur la maladie. 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, le mode de *nutrition* acquiert de l'importance. Il faut éviter à tout prix que le malade avale de travers, en vue de parer au grand 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, ophtalmoplégie progressive et paralysie bulbaire asthénique.

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 ultérieure 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 d'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, selon toute probabilité, de la dégénérescence des *nucléoles* correspondants.

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'*ophtalmoplégie 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 *paralysie de tous leurs muscles externes* c.-à-d. une réduction dans tous les sens de leurs mouvements. 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 abducteur) peut s'arrêter là et respecter d'autres domaines. Nous avons vu un malade atteint d'ophtalmoplégie bilatérale totale, chez lequel cet état existe sans variation au-

cune, depuis 15 ans. Parfois à la paralysie des muscles oculaires vient s'ajouter encore une affection des muscles de la face ou même du corps. D'un autre côté dans quelques circonstances le processus semble aussi se borner à une partie des nerfs des muscles des yeux (par ex. les droits externes).

Le *diagnostic* de la vraie ophtalmoplégie progressive n'est d'ordinaire pas malaisé quand on s'en tient rigoureusement à la définition de la maladie, comme étant exclusivement une dégénérescence de nucléoles et des nerfs *moteurs* (partant en analogie complète avec l'atrophie musculaire spinale progressive et la paralysie bulbaire). Alors on évitera de confondre avec ces cas dans lesquels l'ophtalmoplégie progressive se présente simplement comme un *élément partiel d'un processus morbide tout autrement compliqué*. C'est ainsi qu'il faut en particulier se souvenir que le *tabes* et la *paralysie progressive* peuvent conduire à l'ophtalmoplégie complète. Ajoutez-y encore les ophtalmoplégies qui succèdent à l'*infection syphilitique*. La *sclérose multiple* peut aussi aboutir à l'ophtalmoplégie presque complète, et enfin le même complexe de symptômes se montre encore à titre d'affection nerveuse *postdiphthérique*.

Il faut bien distinguer l'ophtalmoplégie progressive qui s'observe au cours de l'existence des *anomalies* congénitales dans les mouvements oculaires. A diverses reprises déjà on a observé en tant qu'affection de naissance l'ophtalmoplégie externe (c.-à-d. la paralysie de tous les muscles oculaires externes), de même que la paralysie bilatérale congénitale des droits externes, le ptosis de naissance, etc. Les recherches anatomiques de cas semblables font encore défaut. Il est probable qu'il s'agit d'états morbides des nucléoles nerveux, peut-être aussi des nerfs ou des muscles.

Rappelons encore en cet endroit un tableau morbide hautement remarquable et curieux qui, dans ses formes légères, a été décrit d'abord par ERB et comme étant une affection grave, et mortelle par OPPENHEIM. Les symptômes de cette maladie sont les suivants : *ptosis, parésie des muscles de la face, troubles de la mastication, de la déglutition et de la parole*. A un examen minutieux on remarque que les dits symptômes ne persistent qu'en partie de façon uniforme, mais qu'ils consistent pour la plus grande part en une *fatigue* extrêmement rapide et un prompt *épuiement* de tel système musculaire. Un malade de ce genre peut par ex. prononcer très nettement quelques phrases. En continuant de parler, la voix est de moins en moins distincte, devient inarticulée et à la fin se transforme en un bredouillement inintelligible. La même chose a lieu pour l'action de mâcher et d'avaler : les premières bouchées sont mâchées et avalées très normalement, mais après quelques minutes déjà la préhension ultérieure des aliments est tout à fait impossible. A part ces premiers symptômes manifestement bulbaires, ne tardent pas à

se montrer des signes entièrement semblables aux muscles des extrémités. Ici également se produit avec la même promptitude une lassitude qui va jusqu'à l'extinction totale de la fonction. Une de mes malades était capable, après s'être reposée, de monter parfaitement bien un escalier. Mais dès la tentative suivante, elle était obligée de se tenir à la rampe, et au troisième et au quatrième essai, elle devait y renoncer complètement à cause de la prostration musculaire complète qui se déclarait !

De cette seule donnée clinique on doit conclure que ces manifestations symptomatiques n'ont pas pour cause une atrophie et une dégénérescence complète et persistante des éléments moteurs. Et en effet quand à la fin (après un à deux ans environ) la mort eut lieu par suffocation, asphyxie ou d'autre manière, le *résultat de l'autopsie* en ces cas fut entièrement négatif (d'où la dénomination de *paralysie bulbaire sans fondement anatomique*). D'autre part c'est ainsi qu'on explique que dans cette maladie on observe des *améliorations* évidentes, même des *guérisons* parfaites (*GOLD FLAM*) après plusieurs mois de maladie, quand le désordre *fonctionnel* de la sphère nerveuse en question vient à se dissiper. En vue d'exprimer cette opposition entre les paralysies bulbaires dues à d'évidentes altérations anatomiques et le simple trouble fonctionnel dont il est ici question, nous avons proposé le terme de « *paralysie bulbaire asthénique* ». Notons en même temps que la maladie ne se limite pas exclusivement au domaine nerveux du bulbe, bien que des désordres bulbaires le plus souvent occupent le premier plan dans la scène morbide.

Le *pronostic*, conformément à ce qui précède, ne doit pas être envisagé comme étant absolument défavorable. Cependant, même en cas de guérison apparente, les *récidives* sont à craindre. — Le *traitement* a pour principale mission de veiller à la sauvegarde du malade et à lui procurer le plus grand repos du corps. Si la nutrition est accompagnée de difficultés, on doit y procéder avec prudence au moyen de la sonde œsophagienne. Un léger massage et la galvanisation des muscles, la galvanisation centrale à la moelle épinière et à la moelle allongée doivent être essayés. Parmi les remèdes internes nous avons administré la strychnine, l'arsenic et le phosphore — sans avantages appréciables. Partant de l'idée qu'il y a peut-être des substances chimico-toxiques en jeu, on a préconisé l'emploi prudent des cures de sudation.

CHAPITRE DEUXIÈME.

PARALYSIES BULBAIRES AIGUËS ET APOPLECTIFORMES.

1. 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 de vaisseaux* (athéromes, anévrysmes miliaires) entrent constamment en jeu, et puis toutes les circonstances qui *renforcent la pression intra-artérielle* (hypertrophie cardiaque, affections rénales, excès de fatigue physique, abus d'aliments et de boissons). 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, celui-ci 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 prononcée d'un *ictus apoplectique*. Les malades sont « frappés » soudainement, 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.