

d'une des moitiés latérales du bulbe doit avoir pour conséquences : une hémiplégie et une hémianesthésie du côté opposé à la lésion et une hyperesthésie de l'autre côté ; l'hémianesthésie de cause bulbaire ou protubérantielle ne porte ni sur la vue, ni sur l'odorat, contrairement à ce qui a lieu dans l'hémianesthésie de cause cérébrale.

Lorry et Legallois avaient déjà vu que les lésions du bulbe au niveau des racines des nerfs pneumogastriques entraînaient rapidement la mort ; Flourens précisa ces expériences et démontra qu'une lésion même très-limitée du bulbe au niveau du V de substance grise du plancher du quatrième ventricule donnait lieu à une mort immédiate, d'où le nom de *nœud vital*, qu'il donna à ce point. Les interprétations de ce fait ont varié, mais le fait en lui-même a été vérifié par tous les expérimentateurs. La clinique confirme ces résultats en montrant que la compression brusque du bulbe, l'anémie des noyaux des pneumogastriques, ou la destruction de ces noyaux par l'inflammation entraînent la mort par syncope ou par asphyxie.

Le facial, le spinal, le glosso-pharyngien, l'hypoglosse ont leurs noyaux d'origine dans le bulbe, qui par suite préside aux fonctions d'*expression*, de la *parole* (dans ce qu'elle a de mécanique), et de la *déglutition*. Les noyaux de ces nerfs sont doubles et symétriquement situés de chaque côté de la ligne médiane, mais ils sont reliés par des fibres commissurales qui permettent aux mouvements de se coordonner ; quand on détruit les commissures en faisant la section du plancher du quatrième ventricule sur la ligne médiane, le synchronisme des mouvements auxquels président les nerfs bulbaires est détruit, ce qui s'observe facilement pour le clignement des paupières, par exemple.

Le facial inférieur est souvent paralysé en même temps que le grand hypoglosse, le glosso-pharyngien et le spinal (paralysie labio-glosso-laryngée), sans que le facial supérieur soit atteint, ce qui s'explique par la disposition des deux noyaux du facial.

Quelques auteurs ont placé dans le bulbe le centre vaso-moteur (Schiff, Owsyannikow) ; une section pratiquée à la partie supérieure de la moelle détermine en effet une augmentation de la température et une diminution de la tension vasculaire dans toutes les parties du corps situées au-dessous ; mais si l'on vient à pratiquer une section au-dessous de la première, dans la région dorsale de la moelle, par exemple, on voit encore la température s'élever davan-

tage dans les membres postérieurs ; on doit en conclure avec Vulpian qu'il n'existe pas de centre vaso-moteur unique ayant son siège dans le bulbe et que les nerfs vaso-moteurs comme les nerfs moteurs de la vie animale ont des centres d'origine échelonnés dans toute la longueur de la moelle et du bulbe.

Les expériences de Cl. Bernard ont démontré que les lésions du bulbe pouvaient exercer une influence remarquable sur les sécrétions ; en piquant le plancher du quatrième ventricule, au voisinage de l'origine des nerfs pneumogastriques, on détermine rapidement l'apparition du sucre dans les urines ; cette glycosurie, qui du reste est très-passagère, se rattache probablement à des troubles vaso-moteurs du foie. En piquant le plancher du quatrième ventricule sur la ligne médiane entre les origines des nerfs acoustiques et pneumogastriques, on provoque ordinairement à la fois le diabète et la polyurie ; si la piqûre est faite un peu plus haut, on ne produit le plus souvent que la polyurie. La clinique confirme ces résultats expérimentaux ; la coïncidence de la glycosurie et des lésions du plancher du quatrième ventricule a été signalée dans un certain nombre de cas. Les troubles des sécrétions ne sont pas particuliers, du reste, aux lésions du bulbe, ils ont été notés également dans des affections n'intéressant que les hémisphères cérébraux (Ollivier).

LUYS. Recherches sur le système nerveux cérébro-spinal, Paris, 1864, et Iconographie photographique des centres nerveux, Paris, 1873. — VULPIAN. Leçons sur la physiologie du système nerveux, Paris, 1866, et Leçons sur l'appareil vaso-moteur, 1874. — LOCKHART-CLARKE. Recherches sur la structure intime du cerveau, 1867. — FARABEUF. Article *Moelle allongée*, in Dictionn. encyclop. des sc. méd., 1874. — DURET. Sur la distribution des artères nourricières du bulbe rachidien (Arch. de Physiol., 1873). — CHARCOT. Cours d'anat. pathol. — M. DUVAL. Art. *Syst. nerveux* (anat. et physiol.) in Nouv. Dictionn. de méd. et de chir. pratiques, 1877.

DE LA COMPRESSION DU BULBE.

La compression porte plus souvent sur la partie antérieure du bulbe que sur la partie postérieure qui est protégée par le cervelet ; il en résulte que dans la plupart des cas les faisceaux blancs sont intéressés, tandis que les noyaux d'origine des nerfs bulbaires échappent à la compression. Parmi les causes les plus fréquentes de la compression du bulbe il faut citer les déplacements des premières vertèbres cervicales, les luxations et l'hypertrophie de l'apophyse odontôide, les tumeurs des méninges, les gros tubercules, les anévrysmes de l'artère basilaire ou des vertébrales.

Les tumeurs qui se développent dans l'intérieur des faisceaux blancs du bulbe peuvent rester à l'état latent; il est arrivé récemment à l'un de nous de rencontrer dans les pyramides antérieures plusieurs tubercules de la grosseur de petits pois sur un sujet qui pendant la vie n'avait présenté aucun symptôme bulbaire, aucune paralysie. Les tubes nerveux avaient été écartés et non détruits par le néoplasme.

Dans les cas où la compression est forte et très-brusque, comme il arrive, par exemple, à la suite de la luxation de l'apophyse odontoïde, la mort peut être instantanée; la compression, bien qu'elle porte sur la partie antérieure est transmise, jusqu'aux noyaux des pneumogastriques, la mort arrive par syncope.

Lorsque la compression est lente et progressive, elle se traduit par des symptômes différents suivant qu'elle est unilatérale ou qu'elle porte sur les deux pyramides antérieures.

Si les deux pyramides antérieures sont intéressées il en résulte une paraplégie plus ou moins complète des quatre membres; la sensibilité est généralement conservée au moins au début. Une inflammation du bulbe caractérisée par un foyer de ramollissement ou par une sclérose transverse est souvent la conséquence de la compression prolongée; la sclérose transverse entraîne à son tour des dégénérescences secondaires des faisceaux latéraux de la moelle et des contractures des membres paralysés.

Si l'une des pyramides est plus spécialement lésée on observe une *hémiplégié croisée*, c'est-à-dire une paralysie qui porte sur les membres du côté opposé à celui de la lésion; il peut cependant arriver qu'une compression unilatérale donne lieu à une paraplégie des quatre membres, plus marquée seulement d'un côté, ce qui s'explique par l'entrecroisement incomplet des pyramides. Il est rare que les noyaux des nerfs bulbaires soient lésés, quand on observe des symptômes de paralysie bulbaire proprement dite dépendant de la paralysie du grand hypoglosse, du spinal, du glosso-pharyngien ou du pneumogastrique: c'est le plus souvent parce que ces nerfs sont intéressés en dehors de leur trajet bulbaire.

Dans les cas où la partie postérieure du bulbe est comprimée, ainsi que cela peut arriver chez les malades atteints de tumeurs du cervelet, on observe les symptômes de la paralysie bulbaire proprement dite, tels que: embarras de la parole, troubles de la déglutition, paralysie du facial, sans paralysie des membres, enfin la mort subite par syncope; M. Bourdon a cité un exemple remarquable de

tumeur du cervelet comprimant le plancher du quatrième ventricule et ayant déterminé ces symptômes.

Lorsqu'il y a lieu de soupçonner une compression du bulbe on doit naturellement s'efforcer de remplir l'indication principale en faisant cesser la compression. Dans les cas d'arthrite cervicale avec subluxation de l'apophyse odontoïde, il faut redresser la tête au moyen d'appareils appropriés, en même temps on traitera l'arthrite cervicale par la cautérisation ponctuée et l'on prescrira un régime tonique. La cautérisation ponctuée est également le meilleur moyen de combattre la pachyméningite. S'il existe des antécédents syphilitiques on prescrira le traitement spécifique.

B. TEISSIER. De l'arthrite cervicale, thèse, Paris, 1841. — HALLOPEAU. Des paralysies bulbaires, thèse d'agrégation, Paris, 1875.

DES INFLAMMATIONS DU BULBE.

Les inflammations du bulbe sont souvent secondaires; les myélites aiguës ou chroniques se propagent fréquemment au bulbe; en faisant l'histoire de ces maladies nous avons eu plus d'une fois à signaler parmi les symptômes terminaux les phénomènes de *paralysie bulbaire*.

Dans la sclérose latérale amyotrophique la mort arrive presque toujours à la suite de l'envahissement du bulbe; on constate à l'autopsie une atrophie plus ou moins complète des noyaux d'origine des nerfs bulbaires.

Dans la myélite diffuse centrale les phénomènes de paralysie bulbaire sont plus rares.

Dans la sclérose en plaques le bulbe est presque toujours atteint; le plancher du quatrième ventricule est un des lieux d'élection des plaques de sclérose qui s'étendent plus ou moins profondément et qui peuvent détruire une grande partie des noyaux des nerfs bulbaires; l'embarras de la parole figure parmi les principaux caractères de cette maladie et la mort arrive souvent par asphyxie ou syncope.

La myélite chronique des cornes antérieures qui constitue la lésion de l'atrophie musculaire progressive peut s'étendre au bulbe; nous verrons même plus loin que quelques auteurs n'ont voulu voir dans la paralysie labio-glosso qu'une des formes de l'atrophie musculaire progressive.

Les paralysies bulbaires secondaires ont une grande analogie symptomatique avec la paralysie labio-glosso, à la description de laquelle nous renvoyons le lecteur.

La paralysie générale s'accompagne presque toujours de lésions du plancher du quatrième ventricule.

Dans l'ataxie locomotrice il n'est pas rare d'observer des altérations de la colonne sensitive des noyaux d'origine des nerfs bulbaires, colonne qui représente, comme nous l'avons déjà dit, les cornes postérieures de la moelle.

Les lésions de la capsule interne, celles des pédoncules cérébraux et de la protubérance donnent lieu à des dégénérescences secondaires qui occupent la partie superficielle des pyramides antérieures; lorsque la lésion primitive est unilatérale, ce qui est la règle, la dégénérescence occupe dans le bulbe la pyramide antérieure du même côté que la lésion.

Les inflammations primitives du bulbe sont rares; on a cité cependant quelques exemples de sclérose primitive du bulbe; la *paralysie labio-glosso-laryngée* constitue la paralysie bulbaire par excellence.

HALLOPEAU, Op. cit. — MAGNAN et MIERZEJEWSKI. Des lésions ventriculaires dans la paralysie générale (Arch. de Physiol., 1873). — HUGENIN. Sclérose du bulbe. (Corresp. Blatt f. Schweiz. Aerzte, 1876). — Voir en outre les bibliographies des articles consacrés à la sclérose latérale amyotrophique et à la sclérose en plaques.

PARALYSIE LABIO-GLOSSO-LARYNGÉE.

Duchenne (de Boulogne) a décrit le premier la paralysie labio-glosso-laryngée sous le nom de *paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres*; la dénomination de *paralysie labio-glosso-laryngée* proposée par Trousseau a l'avantage d'être plus courte; elle a été adoptée par tous les auteurs et par Duchenne lui-même.

L'étiologie de la paralysie labio-glosso est très-obscur, on peut dire seulement que c'est une maladie de l'âge adulte et que les chagrins prolongés, les inquiétudes, paraissent jouer le rôle de causes prédisposantes.

DESCRIPTION. — Le début est lent, insidieux, apyrétique; la *difficulté de la prononciation* et la *gêne de la déglutition* sont en général les premiers symptômes morbides qui attirent l'attention des malades.

La langue reste fixée dans l'arcade dentaire inférieure, sa pointe ne peut plus venir s'appliquer contre l'arcade dentaire supérieure, ni sa face dorsale contre la voûte palatine; il en résulte des désordres de plus en plus marqués de la prononciation et de la déglutition. La difficulté d'articulation porte principalement sur les palatines et les dentales, les lettres *c, k* sont prononcées comme *ch*; on se fait une idée du trouble de la prononciation chez ces malades en parlant la langue étant retenue abaissée et immobile au niveau du plancher de la bouche (Duchenne).

La difficulté de la déglutition, peu marquée au début, s'accroît de plus en plus; les liquides sont avalés difficilement, la salive s'accumule dans la bouche et souvent elle devient visqueuse, gluante; les malades se nettoient sans cesse la bouche avec leur doigt ou leur mouchoir.

La paralysie de l'orbiculaire des lèvres et celle du voile du palais viennent bientôt aggraver les effets de la paralysie linguale. La paralysie des lèvres fait que les malades ne peuvent plus prononcer convenablement les voyelles *o, i*; ils sont dans l'impossibilité de contracter les lèvres comme dans l'action de siffler ou de donner un baiser, la salive s'écoule au dehors, ce qui les oblige à tenir sans cesse leur mouchoir appliqué devant leur bouche; Duchenne dans sa clinique insistait sur ce dernier détail qui a en effet une véritable importance au point de vue du diagnostic.

Par suite de la paralysie de l'orbiculaire des lèvres, les muscles moteurs des commissures ont une action prédominante, la bouche s'élargit, les sillons naso-labiaux se creusent, la physionomie a un air pleureur; pendant le rire les commissures labiales sont fortement entraînées en arrière et les malades sont parfois obligés de se servir de leurs mains pour les ramener dans la situation normale. Les muscles innervés par le facial supérieur ne sont presque jamais paralysés.

La paralysie des muscles du voile du palais et en particulier des fibres musculaires du sphincter qui à certains moments sépare l'arrière-bouche de l'arrière-cavité des fosses nasales, fait que l'air, au lieu de sortir seulement par la bouche pendant que le malade parle, s'engage en partie dans les fosses nasales; la voix est faible et nasonnée; les aliments liquides reviennent facilement par les fosses nasales. En pinçant le nez du malade pendant qu'il parle, on remédie en partie au vice de prononciation dépendant de la paralysie du voile du palais; l'air expiré doit en effet passer alors par la bouche, le courant ne se divise plus.

La déformation du voile du palais n'est très-apparante à l'inspection que dans les cas où la paralysie porte sur un seul côté; on constate alors facilement l'asymétrie du voile du palais qui reste arrondi en voûte du côté sain, tandis que du côté paralysé il est flasque et aplati; la sensibilité étant conservée, lorsqu'on touche le voile du palais paralysé avec le doigt ou avec un crayon, on peut le voir se contracter; les mouvements que l'on provoque ainsi sont de nature réflexe, et nous avons vu, à propos de la physiologie de la moelle, que les mouvements réflexes étaient souvent conservés ou même exagérés dans des parties entièrement soustraites à l'influence de la volonté.

Les ptérygoïdiens ne se prennent qu'à une période avancée de la maladie, les mouvements de diduction de la mâchoire deviennent difficiles; cette paralysie des ptérygoïdiens est d'un pronostic très-fâcheux; l'observation démontre en effet que les troubles de la respiration et de la circulation ne tardent pas à se montrer à sa suite, parfois même la mort survient subitement par syncope (Duchenne).

Les troubles de la respiration sont caractérisés par des accès d'étouffement qui, d'après Duchenne, dépendraient d'une paralysie des muscles bronchiques ou muscles de Reissessen. Les malades crachent difficilement et par suite les moindres complications bronchiques ont chez eux une gravité considérable. Du côté de la circulation on note souvent à la dernière période des palpitations de cœur qui s'accompagnent d'une anxiété extrême, le pouls est irrégulier, intermittent.

Les symptômes généraux sont très-peu importants; il n'y a pas de fièvre, pas de douleurs, les fonctions digestives s'accomplissent régulièrement au début, mais la gêne de la déglutition vient bientôt entraver la nutrition; les malades aimant mieux endurer la faim que de prolonger les souffrances qui accompagnent l'acte de la déglutition, se nourrissent mal et s'affaiblissent de plus en plus; la perte abondante de salive est aussi une cause d'affaiblissement. L'intelligence est intacte, cependant les malades s'émeuvent en général facilement.

Dans quelques cas les paralysies bulbaires se compliquent d'atrophie des muscles des membres et du tronc; il n'y a pas lieu cependant de confondre la paralysie labio-glosso-laryngée avec l'atrophie musculaire progressive, car suivant la juste remarque de Duchenne le phénomène dominant dans la première de ces maladies

c'est la *paralysie*, tandis que dans la seconde c'est l'*atrophie*. On peut objecter, il est vrai, que l'atrophie est masquée au niveau des muscles des lèvres et dans la langue par une lipomatose interstitielle ou une sclérose des muscles. Les lésions anatomiques de la paralysie labio-glosso présentent une analogie incontestable avec celles de l'atrophie musculaire progressive et l'on conçoit qu'on ait tenté de réunir ces deux espèces morbides, mais la clinique, tout en révélant ici comme pour la plupart des myélites, l'existence de cas complexes, de formes hybrides, nous paraît plaider en faveur de la séparation établie par Duchenne entre la paralysie labio-glosso et l'atrophie musculaire progressive.

La marche de la maladie est toujours chronique et progressive; la durée minima est de six mois, la durée maxima de trois ans d'après les observations de Duchenne.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dès 1860 Duchenne (de Boulogne) avait placé dans le bulbe le siège de la paralysie labio-glosso-laryngée, mais c'est à M. Charcot que revient l'honneur d'avoir donné la démonstration de ce fait. Les cellules nerveuses qui constituent les noyaux d'origine des nerfs bulbaires subissent des altérations analogues à celles des cellules des cornes antérieures de la substance grise de la moelle dans l'atrophie musculaire progressive; les prolongements protoplasmiques disparaissent, les cellules deviennent globuleuses, se chargent de pigment et finissent par s'atrophier complètement. Sur une coupe du bulbe le noyau de l'hypoglosse, si visible à l'état normal, n'est plus marqué que par quelques cellules déformées et à peine reconnaissables. D'après Charcot, l'altération a son siège primitif dans les éléments nerveux eux-mêmes et non dans la névroglie.

Cette atrophie des noyaux d'origine des nerfs bulbaires rend très-bien compte de la marche de la maladie; les noyaux des nerfs hypoglosses sont d'abord atteints (paralysie de la langue), puis les noyaux inférieurs des nerfs faciaux (paralysie des lèvres et du voile du palais), les noyaux moteurs de la cinquième paire sont envahis à leur tour (paralysie des ptérygoïdiens) et bientôt après les noyaux des nerfs spinaux et pneumogastriques (troubles de la respiration et de la circulation; mort subite). Comme l'atrophie des noyaux des pneumogastriques entraîne nécessairement la mort, on comprend que l'altération n'ait pas le temps de s'étendre aux noyaux situés plus haut (facial supérieur, oculo-moteurs); d'où l'absence ordinaire de paralysies des orbiculaires des paupières et des moteurs oculaires;

dans certains cas cependant l'inflammation envahit les noyaux supérieurs des nerfs faciaux avant ceux des pneumogastriques.

On n'est pas encore exactement fixé sur l'importance des lésions musculaires ; M. Charcot a noté dans un cas des lésions des fibres musculaires de la langue qui étaient granuleuses avec ou sans disparition des stries transversales ; dans d'autres autopsies il est dit que les muscles étaient à l'état sain. De nouvelles recherches sont indispensables.

DIAGNOSTIC. PRONOSTIC. — Au début, lorsque la maladie n'est caractérisée que par la gêne de la déglutition et de la prononciation le diagnostic présente quelques difficultés qui disparaissent en grande partie à la période d'état lorsque la paralysie de la langue, des lèvres et du voile du palais est très-prononcée ; la salive s'écoule sans cesse à l'extérieur, la physionomie présente un aspect particulier et la prononciation est caractéristique.

La paralysie labio-glosso-laryngée a été confondue avec la pharyngite et la stomatite ; la difficulté de la déglutition, la parésie du voile du palais, la salive visqueuse qui empâte la bouche, sont en effet des symptômes que l'on rencontre dans les inflammations de la muqueuse de la bouche et du pharynx, mais il existe en même temps de la rougeur, de la tuméfaction, de la douleur, tandis que chez les malades atteints de paralysie labio-glosso la muqueuse conserve son aspect normal ; l'embarras de la parole n'existe pas chez les malades atteints de pharyngite et la langue garde toute la liberté de ses mouvements.

La paralysie simple du voile du palais se distingue de la paralysie labio-glosso par l'absence des paralysies de la langue et des lèvres qui précèdent presque toujours, dans cette dernière maladie, l'apparition de la paralysie du voile du palais.

La paralysie de la septième paire ne peut être confondue avec la paralysie labio-glosso que dans les cas où elle est double ; les muscles innervés par les faciaux supérieurs sont paralysés comme ceux innervés par les faciaux inférieurs, ce qui n'a presque jamais lieu dans la paralysie labio-glosso ; l'intégrité de la contractilité électrique de l'orbiculaire des lèvres est aussi un bon caractère différentiel, car la contractilité électrique, presque toujours abolie ou notablement diminuée dans les paralysies faciales d'origine périphérique, persiste chez les malades atteints de paralysie labio-glosso (Duchenne).

Dans les cas exceptionnels où l'atrophie musculaire débute par

les muscles de la langue, la langue s'atrophie, se ride à la surface et sa paralysie est alors une conséquence de la destruction progressive des fibres musculaires, tandis que dans la paralysie labio-glosso la paralysie est le phénomène primitif ; l'atrophie ne tarde pas du reste à s'étendre à d'autres muscles du tronc et des membres et à produire les déformations caractéristiques de l'atrophie musculaire progressive.

La paralysie générale s'accompagne d'un trouble de la parole et parfois aussi de paralysie du voile du palais, mais la langue et les lèvres ne sont pas paralysées au même degré que dans la paralysie labio-glosso et de plus il existe en général des troubles de l'intelligence.

Le *pronostic* est des plus graves : on peut espérer seulement de ralentir la marche de la maladie à l'aide d'une médication appropriée ; la disparition des mouvements de diduction de la mâchoire inférieure, les troubles de la respiration et de la circulation doivent faire craindre une terminaison prochaine ; le médecin doit alors avertir la famille des malades de la possibilité d'une mort subite.

TRAITEMENT. — L'électrisation des muscles paralysés a paru donner des résultats favorables ; il ne faut pas se contenter d'électriser les lèvres, on fera passer également le courant dans les muscles de la langue et dans ceux du voile du palais en se servant de longues aiguilles métalliques accolées et montées sur un manche commun qu'il est facile de porter jusqu'au fond de la bouche. Le courant doit être faible et les intermittences très-espacées ; il serait dangereux d'électriser le voile du palais ou la langue avec les courants que l'on emploie d'ordinaire pour l'électrisation des muscles des membres, courants dont les intermittences sont beaucoup trop rapides ; on risquerait de déterminer une syncope par l'excitation du bulbe.

On s'efforcera de nourrir les malades en leur procurant des aliments demi-solides qui sont avalés plus facilement que les liquides ou les aliments qui exigent une mastication prolongée.

DUCHENNE (de Boulogne). Arch. gén. de méd., 1860. — Du même. De l'électrisation localisée, 3^e édit., p. 564. — TROUSSEAU. Clinique de l'Hôtel-Dieu. — CHARCOT. Note sur un cas de paralysie glosso-laryngée suivi d'autopsie (Arch. de physiol., 1870). — DÉCHERY. Quelques formes d'atrophie et de paralysie d'origine bulbaire, thèse, Paris, 1870. — CHARCOT. Des amyotrophies spinales, in Leçons sur les malad. du syst. nerveux. — HALLOPEAU. Des paralysies bulbaires, thèse de concours pour l'agrégation, Paris, 1875. — ROSENTHAL. Op. cit.