

fait l'arc antérieur de l'atlas au-devant de l'axis ; mais souvent aussi le résultat de cette recherche est obscur, parce que l'empatement des parties molles ou un abcès rétro-pharyngien masque l'état du squelette. Le toucher pharyngien est d'ailleurs en général fort pénible pour le malade, et, à une période avancée de l'affection, il n'est même pas sans danger ; on ne doit le pratiquer qu'avec une grande réserve, car un mouvement involontaire du malade, provoqué par la douleur, pourrait occasionner un déplacement fatal.

L'examen du cou à l'extérieur est au contraire facile. En suivant de bas en haut la série des apophyses épineuses, on trouve que supérieurement, au lieu de s'enfoncer dans l'épaisseur des muscles de la nuque, comme à l'état sain, elle est anormalement superficielle. Malgré l'empatement de la nuque, l'apophyse de l'axis est sentie aisément ; elle paraît rapprochée de la protubérance occipitale externe ; autrement dit, l'occipital, qui a suivi l'atlas, paraît déplacé en avant relativement à l'axis. Chez un certain nombre de malades, la constatation de ce signe démontre à elle seule l'existence d'une luxation sous-occipitale en avant ; elle aide en tout cas à interpréter la déviation de la tête que l'on observe en même temps.

#### ABCÈS TUBERCULEUX

Les abcès froids sont moins fréquents dans le mal sous-occipital que dans la tuberculose des autres régions du rachis : ce qui s'explique surtout par ce fait que le mal sous-occipital évolue plus rapidement et que les malades meurent avant que les foyers tuberculeux aient projeté leurs diverticules vers l'extérieur. Sur 40 observations dans lesquelles l'histoire clinique des malades présente des détails suffisants, 11 fois il est fait mention d'abcès froids, mais dans 3 cas il s'agit d'abcès ganglionnaires qui probablement n'étaient pas consécutifs à la tuberculose sous-occipitale et qui n'avaient avec elle d'autre

rapport qu'une origine commune, l'infection tuberculeuse. Il reste abcès froids en rapport direct avec les lésions ostéo-

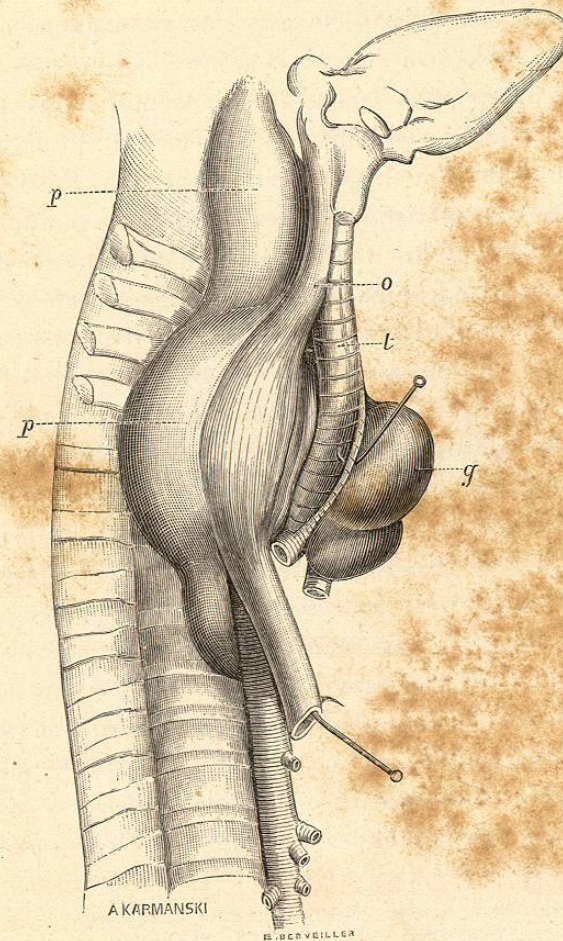


FIG. 34. — Abscès tuberculeux prévertébral à poches multiples, *p, p*, provenant d'un mal sous-occipital. Il pénètre dans le thorax en refoulant l'œsophage, *o*, et la trachée, *t*. La trachée a été comprimée entre cet abcès et deux gros ganglions caséux, *g*, au point que le sujet est mort d'asphyxie rapide. (Voir obs. VIII, p. 322.)

articulaires : 5 abcès rétro-pharyngiens, et 3 abcès de la région cervicale postérieure. Parmi ces trois derniers, un s'ouvrit spontanément (Schalgrüber), un fut ouvert par le bistouri

(Wannebroucq), le troisième (Nichet) fut seulement noté pendant la vie, et son existence fut vérifiée à l'autopsie. Les abcès rétro-pharyngiens sont plus communs; les rapports de voisinage que le pharynx affecte avec les articulations atteintes devaient le faire prévoir. Ces abcès se développent obscurément, sans douleur; ce n'est qu'après avoir acquis un certain volume qu'ils troublent les fonctions du pharynx: il survient une gêne de la déglutition et même de la respiration. Ce signe n'est pas toutefois caractéristique, attendu que la déglutition et la respiration peuvent être troublées par un autre mécanisme sans qu'il existe de tumeur pharyngienne. Parfois l'abcès évolue d'une manière tout à fait latente, et son existence n'est révélée que par une expulsion abondante de pus. D'autres fois l'abcès, reconnu à temps, a été ouvert par le bistouri. Nous croyons que les abcès rétro-pharyngiens sont restés inaperçus un certain nombre de fois pendant la vie faute d'un examen direct, que ne provoquait pas du reste l'état du malade. Leur fréquence est certainement plus grande que ne l'indique la proportion d'un cinquième, indiquée par les observations. Quoi qu'il en soit, ce point est de médiocre importance, d'autant plus que les abcès tuberculeux rétro-pharyngiens ou autres n'occupent qu'une place secondaire dans le tableau des symptômes; ce n'est pas, en effet, à la suppuration ni aux complications qu'elle entraîne que les malades succombent; d'habitude la mort est amenée par une perturbation dans les fonctions des centres nerveux.

## SYMPTOMES DES CENTRES NERVEUX

Comme organe conducteur, le bulbe transmet de l'encéphale à la moelle les incitations motrices et, en sens inverse, de la moelle à l'encéphale les impressions sensibles; d'autre part, il joue le rôle de centre relativement aux nerfs bulbaires, et, à ne considérer que les fonctions essentielles, il préside aux mouvements du cœur et aux mouvements respiratoires. Or

l'appareil de transmission des influences motrices et sensibles est constitué par des faisceaux de fibres nerveuses qui se trouvent réunis en très grande partie sur les faces antérieure et latérale de l'organe, surtout dans l'épaisseur des pyramides et au-dessous d'elles, tandis que les noyaux cellulaires, organes centraux, sont tous placés à une certaine distance de cette face antérieure; les plus importants sont sous-jacents au plancher du quatrième ventricule. Il suit de cette disposition générale qu'une lésion localisée en avant, dans les pyramides, par exemple, compromettra les fonctions conductrices du bulbe, entraînant seulement des paralysies motrices et sensibles ou même des contractures et des phénomènes douloureux. Mais si la lésion ou la compression est plus profonde, elle atteindra les noyaux cellulaires cardiaques ou respiratoires et la vie sera immédiatement menacée. Cet énoncé conduit à examiner de quelle manière le bulbe est altéré dans le mal sous-occipital. Les lésions qu'il éprouve sont dues très généralement à la compression; mais contrairement à ce qui se passe dans le mal de Pott des autres régions, où la compression est diffuse et atteint simultanément toute l'épaisseur de la moelle, au niveau de l'atlas et de l'axis, au contraire, presque toujours une saillie osseuse vient comprimer l'axe nerveux seulement sur un point limité. L'anatomie pathologique nous a fait voir que la cause la plus commune de la compression était la déviation de l'apophyse odontoïde du côté du canal rachidien. Or, si cette déviation est modérée et si la compression qu'elle exerce augmente lentement, ses effets seront limités à la fois en étendue et en profondeur. Seuls alors les faisceaux conducteurs de la face antérieure de l'organe sont atteints. Quelques faits montrent que cette compression lente peut être poussée fort loin sans entraîner la mort; les observations d'ankylose sous-occipitale avec rétrécissement considérable du canal rachidien sont fort remarquables à cet égard. Mais lorsque le déplacement de l'odontoïde se fait subitement, le bulbe peut être ébranlé et

comprimé dans toute son épaisseur; les fonctions respiratoire et cardiaque étant alors suspendues, la mort est immédiate.

Ces considérations de physiologie pathologique forment un préambule naturel à l'histoire des troubles nerveux du mal sous-occipital; car ici les accidents cliniques ressemblent à une expérience de laboratoire. Malgré les variétés nombreuses qu'affectent les phénomènes paralytiques, ils confirment d'une manière éclatante ce que la physiologie nous a révélé des fonctions du bulbe.

Les symptômes bulbaires sont postérieurs en date aux symptômes ostéo-articulaires, et ils affectent une marche variable. Parfois la douleur du cou et les névralgies s'aggravent, le gonflement sous-occipital augmente, la tête s'incline, et ses mouvements deviennent de plus en plus pénibles sans qu'aucun trouble bulbaire apparaisse. On n'observe, en un mot, ni paralysie ni gêne respiratoire jusqu'à l'heure où, dans un mouvement de la tête volontaire ou non, le malade tombe mortellement frappé, succombant instantanément par arrêt du cœur, ou en quelques minutes, après avoir présenté des phénomènes paralytiques étendus. Tel est le cas dont Sédillot rapporte l'histoire. Un jeune soldat de vingt-deux ans était soigné à l'hôpital de la Maison-Blanche pour une arthrite sous-occipitale, lorsque « l'ordre fut donné de transporter au Val-de-Grâce ce malade, dont la guérison se faisait si longtemps attendre. Le 8 mai 1833, quatre infirmiers l'enlevèrent avec son matelas qu'ils placèrent sur un brancard; des oreillers supportaient la tête; mais au moment où l'on descendait l'escalier, les extrémités supérieures se paralysèrent, les bras tombèrent, dirent les infirmiers; quelques minutes après Guyot n'existait plus. » L'apophyse odontoïde s'était subitement portée en arrière.

Je rapporte plus loin un exemple de mort subite remarquable par ce fait que l'enfant était guéri d'une paralysie des quatre membres lorsqu'il tomba mort en se baissant pour ramasser un objet.

Dans l'observation de Buckley<sup>1</sup>, où l'apophyse odontoïde fut trouvée rompue à sa base par suite d'une lésion tuberculeuse profonde du corps de l'axis, rien n'avait fait prévoir l'accident fatal. Un enfant de sept ans, atteint de bronchite chronique, « étant à prendre le thé avec d'autres convalescents, se mit à rire bruyamment ayant la bouche pleine; il eut alors un accès de toux, dû sans doute à une déglutition irrégulière. Pour le soulager de ces symptômes menaçants, un de ses camarades lui administra quelques coups dans le dos, pratique suivie vulgairement en pareil cas; mais, au grand étonnement des assistants, le petit garçon tomba mort. » Cette terminaison était d'autant plus inopinée qu'il n'y avait eu auparavant aucun signe d'arthrite, et en effet les articulations ne furent pas trouvées malades. L'apophyse odontoïde s'était rompue à sa base.

Les faits de cet ordre sont exceptionnels; habituellement les accidents respiratoires et cardiaques dépendant d'un trouble des centres cellulaires du bulbe sont précédés de symptômes paralytiques dus à la compression des faisceaux conducteurs. Dans sa forme la plus atténuée, mais non pas du pronostic le moins grave, la paralysie se réduit à un affaiblissement général de tous les mouvements des quatre membres; le malade soulève péniblement ses bras et ses jambes; aucun muscle n'est paralysé, tous ont perdu de leur force; ils se contractent lentement et sans vigueur. La sensibilité est en même temps diminuée ou elle reste intacte.

Plus souvent on observe de véritables paralysies, qui portent à la fois sur la motilité et sur la sensibilité, ou séparément sur l'une d'elles, et qui affectent des formes variables: paraplégie d'emblée des quatre membres, paralysie des membres supérieurs s'étendant plus tard aux inférieurs, monoplégie brachiale devenant ensuite soit une paraplégie, soit une paralysie

1. Buckley, *Brit. med. journal*, avril 1880, t. I, p. 517.

des deux membres supérieurs, soit une paraplégie des quatre membres. Des troubles sensitifs divers, des troubles de la déglutition, de la phonation et de la respiration, des douleurs, des contractures, des modifications des réflexes moteurs, des troubles urinaires peuvent accompagner les paralysies motrices ; la multiplicité des fonctions bulbaires explique cette symptomatologie compliquée et variable d'un malade à l'autre. Examinons seulement quelques formes principales.

La plus simple dans sa marche est la *paraplégie portant sur les quatre membres*. Elle peut débiter brusquement et persister pendant un temps indéterminé, deux ans (Obs. de Dubreuil<sup>1</sup>), sans amélioration sensible ; d'autres fois elle a un début lent et une marche progressive : les membres supérieurs sont pris en premier lieu, les inférieurs le sont un peu plus tard ; l'ordre inverse a été observé rarement. Il est fort commun que la paralysie soit beaucoup moins complète sur les membres abdominaux. On peut voir d'ailleurs se succéder des alternatives d'amélioration et d'aggravation dans les phénomènes paralytiques.

Le début par une monoplégie brachiale n'est point rare. Un malade de Guersant<sup>2</sup>, ayant le bras droit paralysé, a marché jusqu'au moment de sa mort. En général, cependant, cette localisation n'est qu'une première étape ; la paralysie s'étend plus tard ; elle gagne tantôt le membre inférieur du même côté, constituant ainsi une hémiplegie, tantôt le bras du côté opposé, pour devenir plus tard une paraplégie complète.

Enfin, quelques malades sont et restent hémiplegiques, que cette hémiplegie soit apparue ainsi d'emblée, ou qu'elle ait débuté, ce qui est commun, par une monoplégie brachiale pour se compléter ensuite.

Ces paralysies sont ordinairement flasques quels que soient leur siège et leur étendue ; mais on voit souvent des mouvements

1. Dubreuil, in thèse de Bérard.

2. Guersant, *Arch. gén. de méd.*, 1829, p. 452.

spontanés se produire dans les doigts de la main ou dans les orteils, soit sans cause apparente, soit à l'occasion d'un léger effort du malade, d'un mouvement volontaire ou accidentel de la tête. Ce signe est assez important, car il indique une irritation directe des faisceaux moteurs. On a rarement vu des contractures dans les membres ; par contre, un certain nombre d'observations mentionnent la constriction des mâchoires.

Les troubles de la sensibilité ne sont pas nécessairement en corrélation avec la paralysie motrice. Les phénomènes d'excitation le plus souvent indiqués par les malades sont des fourmillements dans les membres, une sensation d'engourdissement, des douleurs fulgurantes (Cotrel<sup>1</sup>). L'anesthésie a été rarement bien étudiée ; ce n'est que dans les observations récentes qu'on trouve à cet égard des indications un peu précises, qui se rapportent en même temps à des cas d'hémiplegie motrice. L'anesthésie occupe alors le côté opposé à la paralysie du mouvement. Elle est complète ou plus fréquemment incomplète, et elle atteint les trois variétés principales de sensibilité : tactile, thermique et douloureuse. Quant à savoir quelle est l'étendue du territoire anesthésié et comment se développe l'anesthésie, les observations sont muettes sur ces points. Troisième remarque que sur un malade paralysé du mouvement du côté droit et paralysé de la sensibilité du côté gauche, l'anesthésie ne remontait pas au-dessus de la clavicule. Sur le cou, tous les genres de sensibilité étaient conservés. Le même malade avait perdu à la main droite paralysée des mouvements la conscience musculaire. « Bien que la sensibilité de la peau sous toutes les formes fût parfaitement conservée, le malade n'avait aucune idée de la consistance des objets, tandis qu'il se rendait parfaitement compte de cette consistance avec la main gauche, dont la surface cutanée était cependant très peu sensible (Troisième). » Ce croisement de la paralysie motrice d'un côté avec

1. Cotrel, *loco cit.*

l'anesthésie du côté opposé est un fait remarquable de physiologie pathologique, très nettement relevé dans quelques observations récentes (Cotrel, Troisier, Giraudeau, Poupinel). Il semble indiquer que la compression unilatérale de l'axe médullaire siège assez bas, au-dessous de l'entre-croisement des pyramides; car Brown-Séquard a démontré expérimentalement que l'hémisection de la moelle entraîne une anesthésie des parties situées au-dessous et du côté opposé avec une paralysie motrice du côté correspondant. Peut-on supposer que le même croisement se produit à la suite de l'hémisection du bulbe, alors qu'on sait que les faisceaux moteurs subissent leur décussation à la limite de la moelle et du bulbe? Les physiologistes ne sont pas d'accord sur les résultats de cette hémisection du bulbe en ce qui concerne la transmission directe ou croisée des sensations; aussi les observations pathologiques pourront-elles apporter des éclaircissements sur ce point. On n'est pas fixé, du reste, sur la question de savoir si le croisement des troubles moteurs et sensitifs est constant dans le mal sous-occipital.

Les réflexes moteurs sont augmentés sur les membres paralysés des mouvements; ils le sont même assez souvent alors que les mouvements sont en grande partie conservés. On constate facilement cette exagération des réflexes par la percussion du tendon rotulien.

Les fonctions de la vessie et du rectum sont souvent atteintes à une période avancée de la maladie. C'est la rétention de l'urine et des matières fécales qu'on observe le plus ordinairement. La rétention d'urine est absolue ou bien les malades urinent par regorgement; ils souffrent d'une constipation opiniâtre. Plus exceptionnellement on remarque les troubles inverses, incontinence vésicale et rectale.

Les symptômes nerveux précédents se rapportent à la compression de la partie conductrice du bulbe; d'autres se montrent sur le territoire des nerfs qui ont leurs noyaux d'origine

dans l'épaisseur du même organe; tels sont les troubles de la déglutition qui sont fréquents, ceux de la phonation, ceux des mouvements des yeux, ceux des mouvements du maxillaire inférieur, et enfin les accidents terminaux qui surviennent du côté de la respiration et du cœur. La lenteur et la difficulté de la déglutition se remarquent assez souvent. Dans un certain nombre de cas, elles sont dues à une lésion pharyngée, à la présence d'un abcès rétro-pharyngien; mais souvent l'examen direct ne révèle rien de semblable, et les troubles observés tiennent au défaut de fonctionnement des muscles du pharynx. On a noté encore la raucité de la voix, le nasonnement, mais surtout un trouble de la parole lié à une paralysie des muscles de la langue, un bredouillement particulier, une difficulté de prononcer certaines syllabes. Nous avons vu que l'hypoglosse est atteint soit dans son origine bulbaire, soit dans son trajet, ce qui est plus commun. Rappelons le cas de Simon, dans lequel une paralysie de la langue ayant été observée pendant la vie, le trou condylien antérieur se trouva, à l'autopsie, traversé par un trajet de communication entre deux abcès, l'un intra et l'autre extra-rachidien.

Les troubles oculo-pupillaires ne sont pas constants; ils sont d'ailleurs variables; les pupilles sont inégales par suite d'une dilatation ou d'un rétrécissement de l'une d'elles; leurs mouvements sont amoindris. Parfois les changements de position de la tête occasionnent des mouvements spontanés des globes oculaires, des sensations lumineuses, des éblouissements, etc.

Des mouvements convulsifs apparaissent aussi quelquefois dans les mêmes circonstances du côté du cou et des maxillaires. On a vu d'autres fois, au contraire, une paralysie des muscles masticateurs, des muscles de la face et de la langue; les malades ne pouvaient alors exécuter convenablement la mastication, la langue pendait entre les dents, l'expuition était imparfaite et la salive s'écoulait entre les lèvres. Ce sont là des désordres de la période avancée.

Dans quelques cas rares, les symptômes respiratoires se développent sans lésion pulmonaire appréciable ; la poitrine se dilate péniblement ; parfois le diaphragme cesse de se contracter, la dyspnée s'accroît peu à peu, et la mort est causée par une véritable asphyxie qui dure quelques jours, une semaine au plus. Mais la scène terminale est autrement frappante dans la plupart des faits.

Malgré la gêne extrême des mouvements de la tête, malgré le développement des phénomènes paralytiques, l'intelligence est restée intacte ; souvent même le malade garde une certaine gaieté ; il n'a, en tout cas, nullement conscience du danger qui le menace. C'est dans cet état qu'il meurt inopinément, en faisant un mouvement quelconque de la tête, tantôt avec des phénomènes convulsifs, tantôt avec une dyspnée intense, souvent sans aucun phénomène réactionnel appréciable, sans cri ni plainte. Un malade s'assoupit sur les oreillers et meurt alors qu'on croit qu'il dort ; un autre meurt en riant (Schalgrüber), un autre en dormant (Porak) ; une jeune convalescente dont il sera question plus loin succombe en baissant la tête.

La gravité ordinaire des symptômes articulaires et nerveux fait qu'on relègue au second plan les autres manifestations tuberculeuses que peut présenter le malade. Néanmoins, la plupart du temps, on trouve sur quelque autre point de l'organisme des altérations tuberculeuses plus ou moins graves, telles que des adénites tuberculeuses du cou, des abcès froids, une ostéite tuberculeuse d'une côte ou d'une épiphyse, une arthrite tuberculeuse, un mal de Pott dorsal ou lombaire, enfin et surtout des lésions tuberculeuses des poumons. Un grand nombre des malades dont il s'agit présentent des tubercules pulmonaires que constate l'autopsie ; quelques-uns sont des phthisiques, porteurs de cavernes aux sommets des poumons. Chez d'autres, il est vrai, la tuberculose sous-occipitale est la seule localisation infectieuse ; ce n'est nullement une raison

pour douter de la nature du mal qui n'est pas seulement déterminée par la coïncidence de lésions identiques siégeant ailleurs, mais qui l'est aussi par l'évolution particulière des accidents.

### DIAGNOSTIC

A une période avancée, lorsqu'on trouve, avec la déviation spéciale de la tête et la perte de ses mouvements, un gonflement de la nuque, un empâtement rétro-pharyngien, des phénomènes nerveux variés, le mal est absolument évident. L'intérêt du diagnostic se concentre donc exclusivement sur le début. C'est alors qu'il y a des erreurs à éviter ; en effet la plupart des symptômes initiaux se retrouvent avec des caractères analogues dans d'autres affections.

Ainsi la déviation de la tête fait penser au torticolis rhumatisal ou *a frigore*. Mais cette affection a un début aigu, une marche rapide et une durée de quelques jours seulement. La douleur est localisée sur le sterno-mastoidien ou sur les muscles postérieurs du cou ; la pression sur ces muscles est douloureuse ; d'autre part on n'observe ni douleurs à la pression dans la fosse sous-occipitale et dans le pharynx, ni douleurs névralgiques irradiées. Ajoutons avec Dally qu'il est rare « que cette forme de torticolis essentiellement musculaire devienne chronique, et plus rare encore qu'elle produise à elle seule des déformations articulaires importantes... La déformation et la raideur chronique du cou sont donc pathognomoniques de l'arthrite cervicale ; elles ne sont peut-être jamais les suites directes de l'action musculaire ».

On est plus exposé à confondre la tuberculose sous-occipitale avec les arthrites des mêmes articulations ayant une origine différente. C'est ainsi que la déviation persistante de la