

sons par le nez) est précoce, puis apparaît celle de la langue et des lèvres, et aussi, parfois, la parésie des membres et de la face. Des signes graves : arythmie, tachycardie, dyspnée (paralysie du pneumogastrique), ne tardent pas à se montrer, et le malade succombe en quelques jours (4 à 8) aux progrès de la fièvre (58°, 59°), du délire, puis du coma. Les paralysies bulbaires secondaires aux infections marchent plus lentement et peuvent guérir.

**Poliencéphalite supérieure chronique.** — Ce terme désigne une affection systématique lente, frappant presque exclusivement les noyaux gris de la protubérance et des pédoncules. Elle débute insidieusement par l'abaissement incomplet des deux paupières supérieures, obligeant le sujet à contracter le frontal et à rejeter la tête en arrière pour voir; à demi recouverts, les yeux, incapables de se mouvoir en aucune direction, sont fixes, immobilisés en position, soit médiane, soit convergente ou divergente, suivant la prédominance de la paralysie, sur tel ou tel muscle ou nerf (toutes les variétés s'observent). Les muscles non paralysés sont souvent agités de secousses nystagmiformes. La paralysie totale frappe les yeux d'immobilité absolue; ils paraissent figés dans de la cire (*facies d'Hutchinson*), obligeant la tête à se tourner en tous sens. Le strabisme entraîne la diplopie, mais non constamment. Le relâchement des muscles peut déterminer de l'exophtalmie. L'ophtalmoplégie interne est très rare. Les muscles se prennent peu à peu, en plusieurs années; l'association avec des psychoses est commune. Le processus tend à envahir, soit le bulbe (syndrome labio-glosso-laryngé, troubles respiratoires et cardiaques, albuminurie, glycosurie), entraînant alors la mort par asphyxie ou syncope, soit la moelle (amyotrophie des épaules, des bras, des mains, poliencéphalo-myélite), sans que, de ce fait, l'invasion ultérieure du bulbe soit conjurée.

Une forme stationnaire exactement cantonnée aux muscles de l'œil s'observe dans la première enfance, mais est exceptionnelle chez l'adulte. On connaît aussi des ophtalmoplégies passagères (quelques jours), périodiques (au moment des règles), avec douleurs de la tête et des yeux.

Les ophtalmoplégies nucléaires doivent être différenciées : des paralysies oculaires cortico-nucléaires (paralysies conjuguées), radiculaires (hémiplegie alterne), ou périphériques (associées à la névrite optique, à la paralysie du trijumeau et de l'olfactif), d'origine toxique ou infectieuse (commémoratifs); des paralysies hystériques (ne portant que sur les mouvements voulus). Certaines ophtalmoplégies nucléaires relèvent du *tabes*, de la *sclérose en plaques*, de la *syphilis* (rare), ou même, du *diabète* (très rare).

## CHAPITRE VI

## SÉMIOLOGIE DU BULBE

## I. — SYNDROME BULBAIRE

Imputable aux lésions des noyaux ou faisceaux du bulbe, le *syndrome bulbaire* se compose essentiellement des éléments suivants :

1° **Paralysies motrices.** — A une *hémiplegie alterne* sont associées des paralysies des muscles de la langue, des lèvres, du pharynx et du larynx. Paresseuse ou inerte, la langue repose, flasque, sur le plancher de la bouche; incapable d'articuler les sons : *i, r, l, s, q, k, d, t*, prononcés uniformément *ch*; impuissante également à faire progresser vers l'isthme du gosier, le bol alimentaire que le sujet doit pousser du doigt, et dont les débris s'accumulent entre les dents et les joues. Flasques et béantes, les lèvres n'assurent plus l'occlusion de la bouche, de plus en plus fendue, surtout dans le rire, et réalisant un *facies pleureur*, ou, rappelant les *masques de la comédie antique*; pour la même raison, l'émission des lettres *o, u, b, p, m, n, c*, devient impossible, *a* demeurant la seule voyelle prononcée; l'acte de souffler ou de siffler est également aboli, et la salive, non déglutie, s'écoule continuellement hors de la bouche. La paralysie des *constricteurs du pharynx* et, habituellement aussi du *voile palatin*, altère plus ou moins

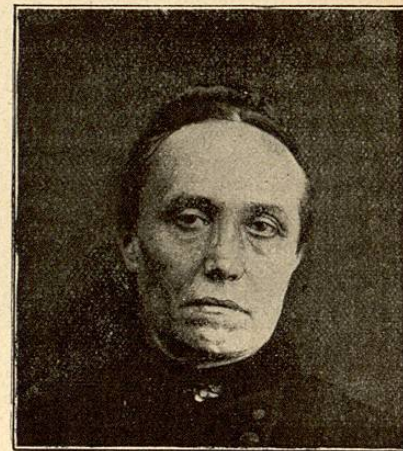


FIG. 74. — Paralysie labio-glosso-laryngée. Facies pleurard. (D'après Déjerine.)

la déglutition et la phonation. Les aliments, les boissons surtout, refluent par les fosses nasales ou pénètrent dans la glotte, y provoquant des quintes de toux et des accès de suffocation. La *voix* est *nasillarde* et *monotone*. Ce dernier trouble qui, en d'autres cas, fait place à la *voix rauque* ou *bitonale*, ou encore à l'*aphonie* complète, tient surtout à la *paralysie laryngée* (*paralysie des constricteurs de la glotte*) qui favorise en outre l'accès des corps étrangers dans les voies aériennes. Quand la paralysie prédomine sur les *dilatateurs de la glotte*, il en résulte des crises de suffocation avec tirage. La *paralysie des masticateurs* (masseter et ptérygoïdiens) gêne la mastication et se traduit par le prolapsus de la mâchoire inférieure.

2° **Anesthésie.** — La bouche et le pharynx sont insensibles; le réflexe

pharyngé est aboli. Aux paralysies de la face et des membres se superposent des anesthésies et des paresthésies. Le sens musculaire étant diminué ou aboli, il en résulte de l'incoordination motrice.

3° **Troubles respiratoires.** — Imputables à la lésion des noyaux d'origine du *pneumogastrique*, ces signes consistent : en incapacité de tout effort expiratoire, pour parler, se mou-

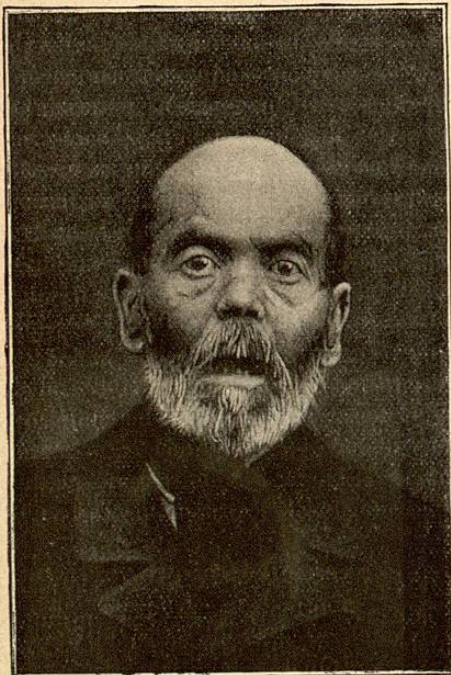


FIG. 75. — Facies dans la paralysie pseudo-bulbaire. — Ramollissement symétrique du segment interne du noyau lenticulaire et du genou de la capsule interne. (D'après Déjerine.)

cher, cracher ; en oppression plus ou moins vive, avec ou sans cyanose ; en respiration irrégulière ou revêtant le *rythme de Cheyne-Stokes* ; accidents susceptibles d'aboutir à l'*asphyxie*.

4° **Troubles cardiaques.** — Dépendant également du *pneumogastrique*, ils ont pour expression : un *pouls* faible, intermittent, accéléré ou ralenti, en rapport avec une *hypotension artérielle* susceptible d'entraîner le *collapsus* ou la *syncope*.

5° **Troubles vaso-moteurs et trophiques.** — Ils ont pour expressions la salivation excessive et des anomalies de la sudation.

#### Diagnostic du syndrome.

— Ainsi constitué, le syndrome répond à une lésion étendue aux noyaux et aux faisceaux du bulbe. En l'absence d'hémiplégie alterne, c'est à la *paralysie labio-glosso-laryngée* que l'on a

affaire. Traduisant l'atteinte systématique des noyaux moteurs des VII<sup>e</sup>, VIII<sup>e</sup>, IX<sup>e</sup>, X<sup>e</sup>, XI<sup>e</sup> et XII<sup>e</sup> paires (*poliencéphalite inférieure chronique*), ce syndrome, très voisin, presque entièrement dénué de troubles sensitifs et comportant, tardivement, une atrophie musculaire avec contractions fibrillaires et réaction de dégénérescence, évolue en l'espace de 6 mois à 5 ans, pour aboutir à la cachexie et au marasme. Assez longtemps envisagé comme une affection autonome, cette paralysie bulbaire est actuellement, presque toujours, rattachable à certaines myélopathies à marche ascendante (*atrophie musculaire progressive, syringomyélie et surtout sclérose latérale amyotrophique*; plus rarement : *tabes, sclérose en plaques*) dont elle constitue un épisode terminal. Ainsi finit, en effet, presque constamment la sclérose latérale amyotrophique dont certaines formes frustes ont même pour expression presque unique la paralysie bulbaire.

On ne doit pas oublier non plus que quelques myélites aiguës infec-

tieuses (syndrome de Landry) ont pour épilogue les mêmes accidents.

Dans ces cas très disparates, le diagnostic étiologique repose sur la recherche attentive des divers stigmates des affections causales possibles (amyotrophies, exagération du réflexe massétéren, dissociation de la sensibilité, troubles oculaires, tremblement, etc.).

Le *syndrome bulbaire* ne doit pas non plus être confondu avec un complexe très analogue réalisé, sous le nom de *paralysie pseudo-bulbaire*, par la rencontre de lésions affectant en même temps les deux hémisphères cérébraux (écorce, corps opto-striés ou centre ovale). En ces cas, les malades, plutôt âgés, présentent, d'autre part, les signes du ramollissement cérébral (hémiplégie, déchéance intellectuelle) et les accidents ont habituellement débuté par un ictus.

Reste enfin à s'assurer que la paralysie bulbaire ne reconnaît pas pour origine une *méningite chronique de la base* comprimant l'origine des nerfs crâniens, ou même une *polynévrite*. Dans le premier cas coexistent : une céphalée intense, du tremblement et des troubles oculaires ; dans le second, les troubles sensitifs sont très marqués et la réaction de dégénérescence est évidente.

## II. — HÉMORRAGIE DU BULBE

L'hémorragie, rarement limitée aux noyaux bulbaires, se traduit par des signes qui varient avec le siège et l'étendue des lésions.

L'hémorragie du nœud vital provoque la mort foudroyante. Plus souvent, on assiste à un ictus suivi de coma avec troubles cardiaques et respiratoires, cyanose, mydriase ; la mort survient, ou le coma se dissipe, permettant de reconnaître le syndrome bulbaire sous des formes variées : hémiplégie motrice avec troubles pupillaires ; tableau de la paralysie bulbaire aiguë ou de la poliencéphalite chronique. Le diagnostic est difficile, impossible souvent avec le *ramollissement bulbaire* qui ne se distingue que par la plus grande lenteur des accidents.

## III. — RAMOLLISSEMENT DU BULBE

Les accidents bulbaires sont annoncés par des prodromes : faiblesse, pâleur, nausées, somnolence, vertige, rappelant le petit mal comitial ; ils présentent des combinaisons diverses, procédant tantôt par progression lente, tantôt par petits ictus successifs ; subissant ailleurs une certaine régression ou compliqués de signes de dégénérescence du faisceau pyramidal.

## IV. — TUMEURS DU BULBE

Les tumeurs du bulbe se révèlent par des symptômes bulbaires associés à des signes d'hypertension intra-crânienne.

**Symptômes bulbaires.** — Les premiers signes sont des *phénomènes d'irritation* : céphalée occipitale, rigidité de la nuque, névralgies, spasmes de la face, troubles de la déglutition, diabète sucré ou insipide; puis, surviennent : des *paralysies* diverses, frappant la langue, la face, le voile du palais, le larynx; du strabisme; des troubles auditifs, visuels, cardiaques, respiratoires; une hémiplégie ou une monoplégie, avec ou sans anesthésie.

**Signes d'hypertension.** — Ils consistent en vertiges, troubles de la marche, apathie, diminution de l'acuité visuelle (stase papillaire, névrite optique).

Ces symptômes offrent des groupements variables. Parfois, à des signes de compression intra-crânienne longtemps isolés, succèdent des troubles bulbaires rapidement mortels. Ailleurs, des rémissions alternent avec des exacerbations (tumeurs vasculaires, anévrisme); ou encore un syndrome fruste (paralysie faciale ou de la VI<sup>e</sup> paire) demeure longtemps stationnaire (tubercule).

#### V. — COMPRESSION ET TRAUMATISMES DU BULBE

Les signes de compression du bulbe apparaissent lentement; ce sont d'abord des *phénomènes d'irritation* : névralgies faciales, oculaires, troubles vasomoteurs; puis de la *parésie* des membres (d'un côté d'abord) et divers éléments du syndrome bulbaire qui se réalise progressivement. Le diabète sucré ou insipide est surtout typique. On note aussi parfois des signes de compression cérébrale ou des localisations à distance attribuables à des compressions artérielles ou à des embolies. L'incoordination, la perte du sens musculaire et stéréognostique sont plus rares. Le polymorphisme clinique est habituel.

#### VI. — PARALYSIE BULBAIRE ASTHÉNIQUE D'ERB

Cette maladie se traduit par un syndrome très variable dont quelques signes seulement sont typiques. Le début est marqué soit par une céphalée occipitale ou diffuse, accompagnée ou non de névralgies faciales, de vertiges, soit par une asthénie des membres et des petits muscles de la face; surtout par un ptosis, souvent double, auquel s'ajoute bientôt une ophtalmoplégie externe incomplète. La face sans rides, immobile comme les yeux et les paupières, rappelle parfois le facies d'Hutchinson.

Bientôt se montrent : la faiblesse des masticateurs, des muscles du pharynx, du voile du palais; d'où, gêne de la mastication et de la déglutition; la parésie de la langue rendant la parole trainante, souvent vite inintelligible, et la parésie des cordes vocales et du voile du palais (voix rauque, faible, nasonnée). La parésie de la nuque laisse tomber la tête sur la poitrine, si elle n'est soutenue par les mains. Puis l'asthénie gagne les muscles du tronc et des membres (de la racine à l'extrémité). Les réflexes tendineux restent en

général normaux. La contractilité faradique est faible et fugace (*réaction myasthénique*), mais la réaction de dégénérescence fait défaut et les sphincters sont intacts.

Les troubles moteurs tiennent à un épuisement rapide de la contractilité musculaire; aussi frappent-ils surtout les muscles continuellement actifs : ceux des paupières, de l'œil, de la mimique, de la nuque, du tronc. L'exercice, la contraction électrique, exagèrent les paralysies; le repos les atténue (minimum de paralysie au réveil). Le fait est évident pour la parole et l'écriture. Des rémissions marquées et prolongées ne sont pas rares. En général, l'asthénie motrice offre une évolution progressive et symétrique, de haut en bas (face, membres supérieurs, puis inférieurs). Les troubles fonctionnels graves ne se montrent qu'après des années. La paralysie bulbaire asthénique, plutôt observée chez les jeunes sujets, plus souvent chez la femme, est encore inconnue dans ses causes. Elle dure de 18 mois à 4 ou 6 ans au plus. La mort, presque constante, est rapide ou subite, soit par insuffisance aiguë respiratoire (dyspnée) ou cardiaque (palpitations, syncope), soit par suffocation due à la pénétration de corps étrangers dans les voies aériennes.

## CHAPITRE VII

### SÉMIOLOGIE DES MÉNINGES RACHIDIENNES ET DE LA MOELLE

#### I. — PARAPLÉGIE

La paraplégie est un syndrome consistant dans la paralysie des deux membres inférieurs. Par abus de langage, on appelle *paraplégie cervicale* la paralysie des deux membres supérieurs.

Tantôt flasque, tantôt spasmodique, la paraplégie présente des caractères très variables suivant sa cause.

**Paraplégie spasmodique.** — Souvent associée à l'exagération des réflexes, au clonus du pied, la paraplégie spasmodique immobilise en général les membres inférieurs en adduction et demi-flexion, les pieds en varus équin. La station debout détermine une certaine ensellure lombaire. La station assise est parfois difficile ou impossible; la marche s'opère grâce à un balancement sur les pointes des pieds, le pied mobile décrivant, en traînant, un arc de cercle autour de l'autre.

**Paraplégie flasque.** — Tout mouvement peut être impossible dans la paraplégie flasque, à plus forte raison la marche et la station. Les réflexes tendineux sont abolis; l'atrophie musculaire est habituelle; le steppage s'observe quand la marche est conservée; les troubles vésico-rectaux, les troubles sensitifs et les rétractions fibro-tendineuses sont fréquents.

**Variétés de localisation.** — On peut constater : la paraplégie simple; la