

nutrition du muscle était la conséquence d'une lésion du grand sympathique. Quoi qu'il en soit, dans l'observation de M. Duménil, il existait une paralysie de la langue, des muscles de la face et des membres, et ces paralysies avaient leur raison d'être dans une atrophie des racines motrices crâniennes et rachidiennes. Peut-on prétendre que, chez le même individu, il existe deux maladies associées, c'est-à-dire une atrophie musculaire progressive, d'une part, et une paralysie labio-glosso-laryngée, d'autre part, lorsqu'il y a même lésion anatomique ? C'est ce que nous discuterons plus tard.

Un fait, communiqué par M. Costilhes à la Société de médecine de Paris en 1860, fournirait matière aux mêmes réflexions, puisque la faiblesse musculaire était générale et qu'en même temps existaient les symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée. Tout en reconnaissant l'intérêt de cette communication, nous croyons devoir passer à l'interprétation de l'observation VIII du mémoire de M. Duchenne. Elle a pour titre : « *Paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres, coïncidant avec l'atrophie musculaire graisseuse progressive, limitée à quelques muscles des membres supérieurs.* »

Le début de la maladie avait eu pour siège, disait le malade, un affaiblissement des mouvements dans le bras droit ; M. Duchenne constatait l'atrophie des muscles de la main droite et, de plus, un commencement d'atrophie de la main gauche, des muscles trapèzes et de beaucoup d'autres muscles du tronc et des membres. De plus, en interrogeant le malade, M. Duchenne avait remarqué une modification très-notable de la prononciation, fait qui l'étonnait au début d'une atrophie musculaire progressive, parce qu'ordinairement l'atrophie de la langue, dans ces cas, ne s'observe qu'à la fin de la maladie. Mais l'examen direct de la langue démontrait que l'organe n'était point atrophié, qu'il était seulement paralysé, ainsi que l'orbiculaire des lèvres et les muscles du voile du palais. L'observation ne put être continuée, le malade ayant cessé de venir voir M. Duchenne.

Dans cette affection, suivant M. Duchenne, il y avait deux maladies différentes, savoir : une atrophie musculaire des membres sans paralysie, et une paralysie de la langue sans atrophie. « Le hasard seul, une simple coïncidence, » dit le savant investigateur, avait réuni ces deux espèces morbides distinctes », chez le malade qu'il avait observé en 1858, de même que dans le fait recueilli par le docteur Duménil en 1859 (1).

M. le docteur Duchenne affirme qu'il y a là deux maladies parfaitement distinctes : une atrophie et une paralysie ; mais qu'il nous soit permis de faire remarquer qu'à l'époque où M. Duchenne n'hésitait pas à formuler une semblable conclusion, il n'existait que l'autopsie faite par M. le docteur Duménil pour établir une lésion identique dans les racines de l'hypoglosse et dans les racines rachidiennes antérieures. Depuis lors, l'autopsie pratiquée, à

(1) Duménil, *Gazette hebdomadaire*, 1859.

ma demande, par MM. Luys et Dumontpallier, et dont tous les détails ont eu pour témoin M. Duchenne lui-même, démontre que, dans la paralysie labio-glosso-laryngée et dans l'atrophie musculaire progressive, les lésions nerveuses sont les mêmes, c'est-à-dire une atrophie des racines motrices crâniennes et rachidiennes ; de plus, la clinique nous a démontré, dans tous les cas que nous avons observés, une paralysie ayant de la tendance à se généraliser chez les malades affectés de paralysie labio-glosso-laryngée ; partant, il est bien probable qu'il ne saurait y avoir un pur hasard, une simple coïncidence dans tous ces faits.

Je ne veux point insister plus longtemps sur ce sujet, et je me hâte d'ajouter que M. Duchenne a eu raison de donner une description distincte de ces deux états morbides, parce que la marche de la maladie est différente, et la terminaison toujours rapidement fatale dans la paralysie labio-glosso-laryngée ; mais pour nous, ces états morbides ne sont que des variétés de paralysie médullaire ou bulbaire, dont l'expression anatomique principale paraît unique, à savoir, l'atrophie des racines motrices.

Revenons maintenant à l'étude générale des quatre faits de paralysie labio-glosso-laryngée dont je vous ai rapporté les observations.

Ne nous est-il pas facile, en nous rappelant les principaux symptômes de chacune de ces observations, de décrire à grands traits une maladie dont l'origine, la marche et la terminaison sont tellement spéciales que nous ne retrouvons, dans le cadre nosologique, aucune autre maladie identique ?

Lorsque les malades viennent nous demander conseil, l'affection a déjà fait de grands progrès, et tous les caractères en sont parfaitement tranchés ; mais, si l'on interroge les malades avec soin, on apprend que le premier phénomène qui les a frappés a été un léger embarras de la parole ; bientôt ils se sont aperçus que leur langue n'avait plus la même souplesse et que leur parole devenait de plus en plus épaisse. Alors les aliments restaient parfois logés entre les arcades dentaires et les joues ; la pointe de la langue était malhabile, impuissante à les dégager, et le malade devait avoir recours aux doigts pour replacer le bol alimentaire sur la langue. Déjà la parole était devenue nasillarde dans la prononciation de certains mots ; il était impossible de prononcer les voyelles *o* et *u*, parce que la contractilité du muscle orbiculaire, indispensable à la prononciation de ces lettres, était devenue insuffisante ; parfois, lorsque la tête était inclinée, la salive s'écoulait hors de la bouche.

N'avons-nous pas, dans tous ces faits, les preuves de la paralysie commencent de la langue, du voile du palais et de l'orbiculaire des lèvres ? Mais, peu à peu, la paralysie fait des progrès qui sont continus ; la langue est comme fixée derrière l'arcade dentaire inférieure ; sa base et sa pointe sont également immobiles, aucun mot ne peut plus être prononcé ; le premier temps de la déglutition est devenu presque complètement impossible, et le malade a recours à toute espèce de stratagème pour permettre aux aliments de pénétrer dans le pharynx ; avec ses deux mains, il essaye de venir en aide à l'orbiculaire des

lèvres et au buccinateur ; on le voit, appliquant les mains sur l'ouverture buccale et les joues, se livrer à des efforts considérables et répétés pour faire cheminer le bol alimentaire de la langue vers le pharynx, et cependant il a bien soin de mâcher ses aliments et d'en faciliter le glissement en introduisant des liquides dans sa bouche, et en renversant sa tête en arrière ; enfin, il réussit parfois à avaler ; mais, d'autres fois, la contraction synergique du pharynx se fait mal, peu d'aliments passent dans l'œsophage, et la plus grande partie est rejetée par la bouche et les fosses nasales, dont l'ouverture postérieure est demeurée ouverte par le fait de la paralysie du voile du palais. — Ces malheureux, dont l'appétit est resté vif, mettent un temps considérable à faire leur repas, et perdent la moitié des aliments qu'ils ont introduits dans leur bouche. La déglutition des liquides est souvent très-difficile ; souvent quelques parcelles d'aliments pénètrent dans le larynx, et alors, à l'horrible supplice de ne pouvoir avaler, vient s'ajouter l'extrême difficulté de tousser pour se débarrasser des aliments introduits dans le larynx et la trachée ; l'angoisse est extrême ; enfin, après de nombreuses mais petites secousses de toux, le calme se rétablit. On voit ainsi que ces malades sont à chaque instant menacés de succomber par suffocation.

Lorsque la paralysie est arrivée à ce point, il est facile de constater une faiblesse excessive des mouvements respiratoires ; les parois thoraciques se meuvent à peine, et quelquefois le diaphragme lui-même partage cette immobilité apparente. A cette époque de la maladie, les muscles respiratoires supplémentaires sont aussi devenus impuissants, et la respiration thoracique supérieure est impossible. Si vous engagez les malades à souffler sur la flamme d'une lumière, vous les voyez réunir toutes leurs forces et à peine la flamme est-elle agitée par leur souffle. Cela ne tient point seulement à la division de la colonne d'air expirée qui passe en même temps par les fosses nasales et la bouche, non plus qu'à l'impossibilité de contracter les buccinateurs et l'orbiculaire des lèvres pour diriger le souffle, cela tient surtout au faible volume de la colonne d'air expiré et à la paralysie du soufflet, c'est-à-dire des parois de la poitrine.

Si les malades prennent une bronchite, ils sont exposés à succomber rapidement à l'asphyxie, car ils ne peuvent plus tousser vigoureusement et expectorer ainsi les mucosités bronchiques.

Le pouls prend quelquefois de la fréquence sans qu'il y ait de fièvre ; nous chercherons plus tard la raison physiologique de la fréquence des battements du cœur.

Les malades n'éprouvent point ordinairement de douleur ; il en existe parfois cependant à l'occiput et à la partie supérieure de la région cervicale ; la sensibilité est partout intacte ; les muscles mêmes, qui sont paralysés, restent toujours sensibles à l'action de l'électricité ; l'excitation de la muqueuse du palais détermine par action réflexe la contraction de ce voile musculéux.

L'affaiblissement général fait cependant des progrès incessants, et les malades se traînent avec peine appuyés sur un bras ou sur le dos d'une chaise

qu'ils font glisser doucement en marchant à pas lents, puis ils refusent de se lever ; ils préfèrent rester assis dans leur lit, la poitrine élevée, la tête appuyée sur des oreillers, et ils n'inclinent latéralement la tête que pour laisser couler la salive qu'ils ne peuvent plus avaler. Leur sommeil est souvent troublé par des accès de suffocation, qui sont dus probablement à l'entrée de la salive ou des mucosités pharyngiennes dans le larynx. Lorsqu'ils ne succombent point à l'un de ces accès, la mort semble survenir par arrêt des contractions du cœur. Elle a lieu le plus souvent sans agonie, sans bruit, et d'une façon subite.

Telle est, messieurs, la marche ordinaire de cette maladie ; quelquefois elle se présente accompagnée d'autres phénomènes morbides, la paralysie peut s'étendre aux membres supérieurs et inférieurs, et ne frapper que quelques muscles de ces différentes parties. Ce n'est là qu'une extension de la maladie elle-même ; d'autres fois, vous observerez de véritables complications, la paralysie sera accompagnée de l'atrophie et de la dégénérescence graisseuse des muscles, ou bien la paralysie sera hémiplegique, parce que du côté de l'encéphale il y a eu hémorrhagie ou ramollissement à une époque antérieure au début de la maladie ; mais, le plus souvent, les malades arrivent au terme fatal sans qu'il existe d'autres lésions anatomiques que celles qui relèvent directement de la maladie elle-même.

Voyons maintenant si les caractères anatomiques peuvent expliquer les symptômes observés au lit du malade.

La première autopsie que nous avons faite était entièrement négative à l'endroit de la lésion anatomique, peut-être, il est vrai, par insuffisance de l'examen.

Dans la seconde autopsie, on constate une atrophie très-marquée des racines de l'hypoglosse, sans altération des fibres musculaires. Il semble, de plus, que le bulbe rachidien présente une consistance plus considérable. La question anatomique avait donc, pour nous, fait un progrès, on avait constaté l'atrophie des racines de l'hypoglosse.

Dans notre troisième autopsie, nous trouvons un épaissement très-marqué, avec coloration grise de la dure-mère au niveau de la portion bulbairé et jusqu'aux racines des quatrièmes paires cervicales. Cet épaissement était dû à une augmentation considérable des fibres de tissu conjonctif et fibro-élastique, et paraissait la conséquence d'un travail hyperémique chronique, ce qui était établi par le grand nombre de vaisseaux capillaires et des dépôts d'hématine en dehors de ces mêmes capillaires.

Les racines de l'hypoglosse et du spinal étaient atrophiées, amincies et réduites, en différents points, au névritisme, et, à l'endroit même où le spinal était en rapport avec la dure-mère, il y avait adhérence du névritisme à l'enveloppe fibreuse de la moelle et dépôt d'un noyau pisiforme du tissu conjonctif. Grand nombre de racines motrices dans la région cervicale étaient amincies ; les tubes nerveux avaient disparu en partie ; partout on constatait, avec l'aide du microscope, la prédominance du névritisme sur le tissu nerveux proprement

dit, et partout une hyperémie notable avec coloration grisâtre du névrilème; la moelle elle-même, dans la portion supérieure des cordons antérieurs, présentait une hyperémie et une coloration analogues à celles que l'on rencontre sur les cordons postérieurs dans l'ataxie locomotrice.

La fibre musculaire était intacte dans les muscles paralysés de la langue, du voile du palais, des lèvres, de la houppe du menton, du buccinateur, etc. Quant à l'amaigrissement des muscles de la jambe droite et au commencement de dégénérescence graisseuse de ces muscles, qu'il nous suffise de les rappeler.

De l'étude de ces trois faits, il ressort que, dans la maladie qui nous occupe, il existe une paralysie avec altération des racines motrices qui desservent les muscles paralysés, et que ces derniers ne présentent point, pour la plupart, d'altération dans leur volume et leur structure.

La paralysie complète de la langue trouve sa raison d'être dans l'atrophie générale et la disparition complète en quelques points des racines de l'hypoglosse. Dans l'observation de M. Duménil, l'altération n'était point limitée aux racines de ce nerf : le tronc même du nerf et toutes ses branches étaient affectés, grisâtres et notablement atrophiés. Le nerf lingual, au contraire, qui naît de la portion sensitive de la cinquième paire crânienne, était intact, de même que le glosso-pharyngien, et l'intégrité anatomique de ces nerfs répondait à l'intégrité de la sensibilité générale et spéciale de la muqueuse linguale.

La sensibilité électro-musculaire avait persisté au début, mais, peu à peu, elle avait diminué, et l'influx nerveux n'arrivait plus que faiblement au muscle, l'action de l'électricité n'offrait plus qu'un faible soulagement aux malades. Ainsi se trouvent expliquées la difficulté, puis l'impossibilité presque absolue de la déglutition.

L'embarras et les modifications du timbre de la parole s'expliquent par la paralysie des muscles de la langue, du voile du palais, des lèvres et de la houppe du menton; et nous venons de voir que la paralysie de la langue s'explique elle-même par l'atrophie des racines de l'hypoglosse. Peut-être semblable altération eût-elle été trouvée à l'origine réelle du nerf facial, si l'investigation anatomique avait été poursuivie jusqu'en ce point; mais à défaut d'altération du facial à son origine réelle, M. Duménil a constaté, sur le tronc du facial et de ses branches, des altérations de structure qui rendent compte de la perte de la contractilité de l'orbiculaire des lèvres, dont le concours est indispensable à la prononciation des lettres dites labiales et, en particulier, des lettres *o* et *u*. L'altération du facial rend compte encore de la paralysie des muscles buccinateurs, du voile du palais et de la houppe du menton; ne savons-nous pas, en effet, que tous ces muscles reçoivent des filets du nerf facial?

Nous avons, vous le savez, reconnu qu'il existait de graves lésions du spinal dans ses portions bulbaire et médullaire. Notre attention a été éveillée à l'égard du pneumogastrique, dont les racines étaient atrophiées. Les faits anatomi-

miques que nous avons rapportés rendent donc parfaitement compte des principaux phénomènes observés et sont en rapport presque absolu avec les notions fournies par les expériences physiologiques.

Mais nos malades n'avaient pas seulement perdu la faculté de parler, ils étaient devenus presque complètement aphones. Ce phénomène était dû à deux causes : à la paralysie des muscles du larynx et à celle des muscles thoraciques. En effet, les expériences physiologiques établissent que l'arrachement du spinal détermine l'aphonie par relâchement des cordes vocales, qui deviennent alors impropres à la production des sons vocaux. D'ailleurs, MM. Longet et Claude Bernard ont démontré que, quand on fait la section des deux nerfs laryngés inférieurs, il y a occlusion de la glotte au moment de l'inspiration, et conséquemment mort par asphyxie. Cette occlusion de la glotte peut expliquer la mort subite; avec cette réserve cependant que, chez les gens âgés, de même que chez les vieux animaux, l'occlusion complète de la glotte est peu probable par le fait du développement considérable des apophyses antérieures des cartilages aryténoïdes, qui laissent entre elles un intervalle constamment béant auquel M. Longet a donné le nom de *glotte respiratoire*.

Le manque de tension de la glotte explique la faiblesse de la voix; de plus, la lésion du spinal fait qu'il n'y a point d'expiration prolongée volontaire pour soutenir la voix; aussi, lorsque les malades ont fait un grand effort pour produire un son, ne réussissent-ils qu'à pousser un grognement sourd et bref.

Nous devons encore, pour expliquer la faiblesse de l'expiration vocale, rappeler la faiblesse des muscles thoraciques qui inspirent à peine, et partant n'ont rien à expirer, et s'il y a, par rares moments, une grande inspiration, peut-être faut-il la rapporter à une altération du pneumogastrique; on sait, en effet, que si elle accélère les battements du cœur, la section du pneumogastrique ralentit la respiration, et que, par intervalles, les animaux font des inspirations plus grandes.

Quant à la faiblesse des mouvements diaphragmatiques elle s'explique par l'altération des racines motrices rachidiennes qui fournissent l'influx nerveux au nerf phéniq.

Ainsi, nous voyons que les notions physiologiques sont complètement en rapport avec les faits d'anatomie pathologique pour nous rendre compte des symptômes ou troubles fonctionnels, à savoir, faiblesse vocale, ralentissement respiratoire et mort par suffocation ou asphyxie. Tous ces faits sont la conséquence d'une altération du nerf spinal.

La physiologie du nerf spinal nous fournit encore l'explication d'autres phénomènes. « Si l'on jette à l'animal dont on a arraché les nerfs spinaux, » dit M. Claude Bernard, un aliment qui lui convient, il se précipite sur cet aliment avec voracité, puis son ardeur s'apaise, et, mangeant plus lentement, l'animal s'arrête et relève la tête à chaque mouvement de déglutition. — Si l'on trouble brusquement l'animal à cet instant, on détermine quelquefois une espèce de toux ou d'éternement, comme si des parcelles alimen-

» taires tendaient à passer dans la trachée. » Notez, messieurs, que le premier temps de la déglutition s'opérait normalement dans ces cas, et qu'il n'y avait point eu de lésions de l'hypoglosse. Nous avons l'explication de cette gêne du second temps de la déglutition dans la paralysie du rameau pharyngien du spinal, mais il n'y a point paralysie complète du pharynx, parce que ses muscles reçoivent d'autres rameaux moteurs du plexus pharyngien.

N'avons-nous pas, en effet, constaté chez nos malades que souvent les aliments pénétraient dans le larynx, et qu'alors la sensibilité, restée intacte, déterminait une contraction réflexe des muscles de cet organe, contraction souvent insuffisante pour chasser le corps étranger. Ces phénomènes sont analogues à ceux qu'on observe chez les animaux auxquels on a arraché le spinal, et chez lesquels on peut retrouver les matières alimentaires dans la trachée, les bronches et même dans le lobe supérieur des poumons.

Ainsi la sensibilité est restée intacte du côté du larynx comme du côté de la muqueuse linguale et palatine. La sensibilité du larynx relève, vous le savez, du nerf laryngé supérieur; un seul muscle du larynx reçoit son influx nerveux de ce même nerf, le muscle crico-thyroïdien, muscle qui fait basculer le cartilage thyroïde sur le cricoïde et est, par le fait, tenseur de la glotte. Le nerf laryngé supérieur est donc en partie un nerf moteur; et les expériences de M. Cl. Bernard l'ont conduit à conclure que le nerf pneumogastrique, bien que presque exclusivement sensitif, avait cependant une puissance contractile. Cette puissance motrice du pneumogastrique est spéciale et pourrait être dite respiratoire, parce que, le nerf spinal étant détruit et les fonctions du larynx anéanties, comme organe phonateur, la respiration continue à se faire lorsque l'animal est au repos; mais si l'on arrache le pneumogastrique, ou si l'on fait la section du laryngé récurrent, aussitôt, à la dilatation de la glotte succède sa flaccidité, et l'animal meurt suffoqué par le rapprochement des lèvres de la glotte au moment de l'inspiration.

Si le nerf spinal est incontestablement un nerf respiratoire, à action volontaire sur les muscles du larynx et les muscles supplémentaires de la respiration; le nerf pneumogastrique est un nerf involontaire, de la vie organique, et qui préside dans le larynx, comme dans le poumon, à l'entretien de l'acte respiratoire. C'est donc au pneumogastrique que la muqueuse laryngée, trachéale et bronchique, de même que les muscles crico-thyroïdiens et ceux des anneaux bronchiques empruntent leurs propriétés sensitives et motrices, et ce fait nous explique comment l'hématose continue à se faire dans les cas de paralysie labio-glosso-laryngée, malgré l'altération des nerfs spinaux et des racines antérieures des nerfs rachidiens, cervicaux et thoraciques. — Cette indépendance du larynx vocal et respiratoire est encore prouvée par l'anatomie comparée: les oiseaux ont en effet un larynx vocal et un larynx respiratoire distincts. Enfin, et pour en revenir à la maladie que nous étudions, n'est-il pas remarquable que les lésions portent presque exclusivement, au début, sur les muscles de la

vie de relation, ainsi que le prouvent les altérations de la parole, de la voix, de l'expression et de la physionomie; tandis que ce n'est que secondairement que la langue, le voile du palais et le pharynx sont atteints à titre d'organes de déglutition et de muscles de la vie organique? Mais, plus tard, et quelquefois simultanément ou même avant l'apparition des troubles de la parole, on voit apparaître, dans les muscles de la vie de relation, d'autres paralysies, ainsi que le prouvent les faits rapportés par M. Duchenne, M. Duménil, et les observations que nous avons recueillies.

L'intégrité du nerf pneumogastrique en certains cas, les altérations peu considérables en certains autres, concordent d'ailleurs parfaitement avec l'intégrité à peu près complète des autres fonctions auxquelles préside ce nerf. Ainsi chez aucun des malades, il n'existait de paralysie de l'œsophage ni de l'estomac, chez eux, la sécrétion gastrique et l'absorption stomacale paraissaient normales. Quant à la faiblesse générale et à l'amaigrissement des derniers jours, ils nous semblent trouver une explication suffisante dans l'impossibilité de la déglutition, le séjour au lit, et peut-être la déperdition considérable de la salive par l'ouverture buccale.

Je vous ai dit, messieurs, les principaux symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée, je vous ai exposé le résultat des autopsies que nous avons faites, puis j'ai essayé de vous donner la raison des symptômes, c'est-à-dire la physiologie pathologique de cette maladie, en nous appuyant sur les lésions anatomiques et les savantes recherches expérimentales des physiologistes; il me reste maintenant, pour compléter cette description, à insister sur la marche de cette paralysie, sur ses modes de terminaison, et à traiter avec vous du diagnostic différentiel de cette cruelle affection.

En commençant cette conférence, je vous disais que la paralysie labio-glosso-laryngée se terminait toujours par la mort; je ne erois pas qu'on ait consigné dans la science une seule observation de cette maladie dont la marche ait été enrayée seulement pendant quelques mois. Au début, cependant, la marche peut offrir une certaine lenteur; les malades éprouvent, pendant trois, quatre, cinq ou six mois, de l'embarras de la parole; ils ont quelque peine à retenir leur salive; mais aussitôt que la déglutition devient difficile, la maladie fait le plus souvent de rapides progrès, et la vie est bientôt gravement compromise.

La maladie, qui d'abord avait paru limitée au segment inférieur de la face, à la langue, envahit bientôt le larynx, les parois thoraciques et le diaphragme; il est vrai que la respiration semble se faire encore avec régularité; mais chaque inspiration est faible, le malade semble alors respirer à la façon des animaux hibernants, et cette respiration incomplète doit, tôt ou tard, apporter des modifications appréciables dans l'hématose et la calorification. Pour rendre cette faiblesse respiratoire très-manifeste, il suffit de demander au malade de faire quelque effort, et l'on constate, non-seulement de la faiblesse, mais encore un manque d'harmonie dans l'accomplissement de l'acte respiratoire.

Le malade ne peut plus prendre assez d'air dans sa poitrine pour souffler