

le gâtisme et l'affaiblissement intellectuel sont les deux seuls symptômes qui traduisent un ramollissement cérébral. D'autres malades, moins apathiques, moins dociles, mais également « tombés en enfance », sont acariâtres, sournois, vindicatifs; d'autres enfin se butent, se révoltent, grands enfants insoumis, dont on n'obtient rien que par des privations ou des menaces. Le ramollissement à foyers multiples peut aboutir à de pareils résultats sans que l'hémiplégie s'aggrave. Les régions frontales et occipitales — dites *silencieuses* jusqu'à plus ample informé — sont assez indépendantes des sphères motrices pour qu'il en soit ainsi. L'extension des phénomènes paralytiques est plus sérieuse au point de vue de la nutrition en général, probablement parce que les centres moteurs des membres sont aussi des centres d'innervation vaso-motrice. Tantôt l'hémiplégie envahit de jour en jour, presque d'heure en heure (Vulpian); tantôt ce sont des ictus qui se suivent, à intervalles variables et toujours de plus en plus graves, attendu que l'arrêt circulatoire préexistant rend chaque fois plus difficiles les conditions de la circulation en retour.

Parmi les formes cliniques du ramollissement chronique, il en est une qui présente un tableau tout à fait original de phénomènes paralytiques avec lesquels l'hémiplégie vulgaire n'a rien à voir. Il s'agit d'un ensemble de troubles fonctionnels de la mastication, de la déglutition et parfois même de la phonation qui simulent à s'y méprendre le syndrome décrit depuis Duchenne sous le nom de paralysie labio-glosso-laryngée. L'hémiplégie lui est souvent associée. Non moins souvent elle fait défaut. Il a été déjà question de cette *pseudo-paralysie bulbaire* à l'occasion de l'hémiplégie double. Mais c'est à l'histoire clinique du ramollissement chronique que le plus grand nombre des faits connus doivent être rapportés. L'existence de l'hémiplégie est indifférente, en tant qu'hémiplégie des membres. Il ne s'agit, en effet, que d'une double hémiplégie faciale, ou pour mieux dire encore d'une double *hémiplégie faciale inférieure*. Ce qui la caractérise et la différencie, c'est que l'impuissance fonctionnelle des muscles des lèvres, de la langue, des joues, de la mâchoire inférieure, du voile du palais, est parfois absolue et irrémédiable. De là résulte l'ensemble de symptômes qui traduit en général la destruction des noyaux moteurs du bulbe proprement dit : la bouche entr'ouverte laisse écouler la salive, la mâchoire tombe et ne peut plus mastiquer, la langue est inerte et n'articule plus, le voile du palais flotte dans le pharynx et ne ferme plus les fosses nasales, la voix est nasillarde, la déglutition se fait mal, les aliments pénètrent dans les voies aériennes; et cependant les muscles n'ont pas perdu leur contractilité électrique, ils ne sont pas atrophiés; leurs nerfs ne sont pas dégénérés, leurs centres bulbaires sont intacts. Si la fonction est abolie, c'est parce que les centres supérieurs, ceux qui commandent aux centres bulbaires, sont détruits. Or, on sait que chaque hémisphère renferme un centre de commandement pour les muscles dont il s'agit, comme pour les muscles des membres; on sait, en outre, que ce centre exerce son action presque aussi bien sur les muscles du même côté que sur ceux du côté opposé. La lésion du centre *glosso-labié* d'un seul hémisphère n'entraîne donc jamais qu'une paralysie faciale inférieure incomplète, puisque l'hémisphère opposé suffit à la double tâche. Mais si le centre *glosso-labié* de chaque hémisphère est détruit par un ramollissement — et tel est le cas des ramollissements symétriques — la fonction ou les fonctions *glosso-labiées* sont annihilées en totalité. Le ramollissement chronique, avec ses foyers lacunaires multiples, avec ses lésions symétriques,

produit encore assez fréquemment le *syndrome glosso-labié*, ou paralysie *pseudobulbaire*. Tantôt la double paralysie résulte d'un double ramollissement de l'opercule rolandique (Lépine, Magnus, Barlow, Rosenthal) et l'on conçoit combien peut être fréquente en pareil cas la véritable aphasia motrice; tantôt l'écorce est intacte et les deux infarctus occupent chacun la région ganglionnaire correspondante, principalement le noyau lenticulaire ou la partie la plus inférieure et la plus antérieure de la capsule interne (Ross, Féré, Raymond et Artaud, Berger, Dejerine) (1). C'est à ce niveau, en effet, que passent les fibres motrices venues des centres corticaux du facial inférieur, de l'hypoglosse et du tronc masticateur de la 5^e paire. L'apparition du syndrome est souvent instantanée; elle correspond au moment précis où le *second* ramollissement supprime la fonction tout entière. Le premier ramollissement n'avait donné lieu qu'à un trouble assez léger pour passer quelquefois inaperçu. Ce mode de début suffirait presque à distinguer les paralysies pseudo-bulbaires cérébrales des paralysies bulbaires vraies. Mais le principal élément du diagnostic est l'absence d'atrophie musculaire dans les formes pseudo-bulbaires.

En ce qui touche aux troubles trophiques et aux phénomènes thermiques périphériques, l'hémiplégie du ramollissement ne présente rien de spécial.

L'évolution anatomo-pathologique de la sclérose descendante étant identique à celle de toute autre lésion destructive des centres encéphaliques, l'évolution clinique s'y conforme.

Diagnostic. — A l'inverse de la méthode clinique ordinaire qui consiste à déterminer d'abord la nature d'une lésion et en second lieu sa localisation, les moyens de diagnostic, en ce qui concerne le ramollissement cérébral, tendent à établir en premier lieu le siège du foyer et ensuite sa nature. C'est, en effet, d'après la localisation qu'on arrive le plus sûrement et le plus souvent à distinguer le ramollissement de tous les autres processus destructifs.

Pour ce qui est de la localisation, l'analyse des symptômes moteurs, sensitifs, sensoriels ou psychiques est la base du diagnostic topographique. Ne sait-on pas, par exemple, que la monoplégie brachiale gauche motrice pure est la conséquence d'une lésion de la région rolandique moyenne droite? que l'aphasia motrice est produite par une lésion de la troisième frontale gauche? que l'hémiopie gauche fait suite à une lésion de la pointe occipitale droite? que la cécité verbale est la conséquence d'une lésion du pli courbe gauche? Dans tous ces cas, comme il s'agit de lésions corticales, toutes les probabilités sont en faveur d'un ramollissement; et lorsqu'il s'y joint quelque phénomène paralytique à détermination périphérique limitée, la probabilité se change en certitude. Il existe, à la vérité, d'autres altérations de l'écorce qui sont susceptibles de réaliser les mêmes syndromes. Mais presque toujours on voit s'y ajouter des troubles étrangers à l'histoire clinique du ramollissement : un tubercule, par exemple, dans la région rolandique moyenne droite, peut produire une monoplégie brachiale gauche; toutefois ce tubercule a une évolution lente : la paralysie se développe progressivement, elle est précédée de céphalée, elle est accompagnée de spasmes cloniques, elle se complique d'épilepsie jacksonnienne, tantôt limitée, tantôt généralisée. On en peut dire autant de toutes les tumeurs,

(1) Consultez sur ce sujet : LERESCHE. *Étude sur la paralysie glosso-labiée cérébrale*. Thèse de Paris, 1890. — HALIPRÉ. Thèse de Paris, 1894. — COMTE. Thèse de Paris, 1900.

comme aussi des foyers d'hémorragie méningée corticale, lesquels sont, en général, la conséquence d'un processus local sur lequel l'attention était déjà éveillée.

Parfois les *tumeurs*, restées quelque temps silencieuses, donnent lieu à des accidents soudains, à un ictus apoplectique, suivi d'une monoplégie, ou d'une aphasia motrice, ou de tout autre phénomène cortical. Ces cas-là, il faut le reconnaître, sont de ceux qui ne permettent guère d'établir un diagnostic formel. Du moins est-on logiquement enclin à se prononcer pour un ramollissement; et c'est seulement à l'autopsie qu'on s'aperçoit de l'erreur commise.

La même remarque s'applique aux *abcès cérébraux* qui se développent sournoisement sans accidents prémonitoires, sans otite, sans traumatisme, et dont les récentes épidémies d'influenza ont fourni quelques exemples. Mais ce sont là encore des éventualités tellement exceptionnelles, qu'on peut théoriquement ne pas compter avec elles.

Ainsi, d'une manière générale, ce n'est pas dans les cas de lésions corticales limitées, que le diagnostic du ramollissement présente les difficultés les plus grandes. Au contraire, dans les faits infiniment plus communs de lésions étendues et se traduisant par un ictus hémiplegique vulgaire, il est souvent presque impossible de se prononcer; et la question reste en suspens jusqu'au jour où la rétrocession des phénomènes morbides ou leur aggravation permet de conclure dans un sens ou dans l'autre.

Dans un certain nombre de cas l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien donnera des indications intéressantes et permettra de lever les difficultés. La lymphocytose fait défaut, en effet, dans le ramollissement cérébral et peut exister dans une série d'affections méningo-corticales.

L'hémorragie cérébrale est, cela va sans dire, la lésion que l'on confond le plus aisément avec le ramollissement.

L'apoplexie, dans les deux cas, est identiquement la même; et, à part l'hypothermie qui semble appartenir exclusivement à l'hémorragie pendant les premières heures, rien ne différencie les deux ictus. Il faut donc rechercher les éléments du diagnostic en dehors du syndrome lui-même.

Le ramollissement est plus fréquent dans la période moyenne de la vie et dans l'extrême vieillesse. Le ramollissement embolique, surtout lorsqu'il survient chez un sujet jeune, récemment atteint d'endocardite, peut être diagnostiqué à coup sûr. Il en est de même pour tout ictus survenant au cours ou au déclin d'une maladie infectieuse, susceptible de créer des foyers d'endartérite disséminée. Cela implique que la recherche des causes de l'embolie et de la thrombose domine toute la question. La constatation de troubles viscéraux imputables à des migrations emboliques multiples dans la rate, dans le foie, dans les reins, dans les membres, résout immédiatement le problème. Il semble établi que l'embolie cérébrale se complique assez communément d'embolie de la papille. Si ce dernier fait pouvait être définitivement confirmé, l'hésitation ne serait plus permise.

En dehors des états morbides qui prédisposent à l'embolie, on doit s'appliquer en même temps à rechercher tous ceux qui prédisposent à la thrombose. Parmi ceux-là, le *saturnisme*, l'*alcoolisme* et surtout la *syphilis* occupent le premier rang. Sans doute, ces prédispositions ont aussi leur valeur dans la pathogénie de l'hémorragie, mais à un degré infiniment moindre. D'ailleurs, l'hémorragie ne va guère, même dans ces cas, sans une impétuosité cardiaque qui

manque le plus ordinairement chez les sujets atteints de thrombose. Malgré les soins qu'on apporte à cette enquête, il peut arriver que le diagnostic reste encore en suspens. Le plus sage est alors d'attendre que l'évolution de la maladie laisse entrevoir son origine; le fait est que l'hémorragie et le ramollissement n'ont par toujours les mêmes conséquences. Cette partie du diagnostic étant plus spécialement étudiée dans le chapitre consacré à l'hémorragie cérébrale, il est inutile d'y insister ici davantage.

Les ramollissements qui siègent en dehors de la zone motrice sont difficiles à diagnostiquer; et cela, d'autant plus que les ictus s'accompagnent de phénomènes immédiats plus légers et plus fugaces. Par exemple, un ramollissement circonscrit du lobule du pli courbe gauche peut passer totalement inaperçu s'il survient chez un illettré qu'on ne peut interroger au point de vue de la cécité verbale. L'hémipie elle-même, confondue avec l'amblyopie, toujours par le malade, quelquefois par le médecin, se produit souvent à la suite d'un ramollissement occipital qui ne donne lieu qu'à un vertige, à un malaise transitoire... En pareille circonstance, la lésion n'est seulement pas soupçonnée. D'autre part, il est bien certain que chaque jour nous voyons diminuer l'étendue de la zone corticale dite silencieuse. A cet égard, la détermination des centres visuel, auditif, est des plus encourageantes pour les acquisitions de l'avenir. Comme on prévoit le moment où il n'existera plus de régions silencieuses, il est à supposer que tout ramollissement cortical sera diagnostiquable et localisable. Aujourd'hui, la région frontale antéro-supérieure est celle qui nous cache le mieux ses secrets. On a tout juste le droit de suspecter un ramollissement de la région frontale, lorsque, à la suite d'un ictus apoplectique, on voit se manifester des troubles psychiques non systématisés, avec obnubilation subite et définitive de la mémoire. On se rappellera donc que, chez les vieillards, la répétition des ictus accompagnés chaque fois d'une aggravation de la faiblesse générale est toute en faveur du ramollissement. Chez ceux qui ne sont que faiblement frappés et qui, cependant, présentent des signes de déchéance intellectuelle progressive, il y a tout lieu d'admettre la formation de foyers lacunaires. Encore faudra-t-il interroger soigneusement l'entourage de ces malades tombés dans la démence, avant de se prononcer sur l'existence de lésions encéphaliques qu'aucun trouble somatique ne révèle.

Pronostic. — Le ramollissement cérébral se produit dans des conditions tellement variables, et il modifie le fonctionnement de l'hémisphère dans des limites si étendues, que le pronostic ne peut en être formulé que d'une façon absolument générale. Tout d'abord, on peut dire que les grands ramollissements sont les plus graves; que les ramollissements doubles, surtout s'ils occupent la région opto-striée, sont, malgré leurs faibles proportions, particulièrement dangereux lorsqu'ils donnent lieu au syndrome glosso-labié; que les troubles paralytiques ont plus de chances de s'atténuer chez les sujets jeunes que chez les sujets vieux; que les lésions de la zone motrice entraînent des troubles dystrophiques plus sérieux que les lésions des régions silencieuses, etc., etc., toutes données dont on ne peut tirer, dans la pratique, qu'un parti relativement restreint.

C'est dans la première période, à la suite des accidents apoplectiques initiaux, que le pronostic présente les difficultés les plus grandes. Il faut toujours, avant de compter sur une amélioration même vraisemblable, attendre un délai de

quelques jours, pour la simple raison que des ramollissements consécutifs à un ictus léger sont cependant capables de se compliquer d'encéphalite. La température fournit à cet égard des renseignements assez précis; mais le temps que dure l'élévation thermique est quelquefois de plusieurs jours, quelquefois de plusieurs semaines. Si la température n'est pas très élevée, le pronostic n'est pas nécessairement fatal, car elle n'accuse qu'une réaction locale de moyenne intensité. Au contraire, l'hyperthermie est toujours un très fâcheux symptôme: alors on doit observer attentivement les voies respiratoires et ne pas attribuer d'emblée à une encéphalite la fièvre qui n'est que trop souvent l'indice d'une pneumonie secondaire et ultime.

De tous les phénomènes qui appartiennent à la période apoplectique, le plus grave est l'apparition de l'escarre fessière. L'érythème qui précède l'escarre n'entraîne pas nécessairement la formation de celle-ci, mais l'escarre elle-même est un présage de mort qui ne trompe guère.

Le pronostic est toujours assombri par les manifestations spasmodiques précoces, telles que la contracture ou les convulsions jacksonniennes. La contracture, durant les premiers jours, voire même dès le début apoplectique, est symptomatique d'une lésion qui touche l'épendyme ou qui s'est fait jour dans la cavité ventriculaire: ce cas est plus que sévère. Les convulsions jacksonniennes se produisant surtout lorsque la méninge est irritée, leur apparition doit toujours faire craindre une complication méningitique. Il est vrai que la méningite des ramollissements corticaux n'a pas de tendance spontanée à la généralisation.

Une fois passée la période apoplectique, la période paralytique évolue sans manifestations spéciales capables de modifier le pronostic. Tout dépend de la cause du premier ictus. S'il s'agit d'une embolie d'origine cardiaque, les apoplexies consécutives sont beaucoup moins à craindre que s'il s'agit d'une thrombose par artérite de l'hexagone. Si l'embolie est infectieuse, la supuration du foyer est toujours possible; le pronostic, en pareille éventualité, emprunte à la maladie générale bien plus qu'à l'accident local son caractère de gravité.

On sait enfin que le ramollissement cérébral, pour rare qu'il soit chez l'enfant, peut être observé quelquefois à la suite de l'endocardite rhumatismale, de la diphtérie, etc. Les paralysies qui s'ensuivent sont d'autant plus susceptibles de s'amender que l'enfant est plus jeune.

Traitement. — Il ne peut être ici question que du traitement des accidents initiaux, c'est-à-dire de la conduite à tenir au moment où vient de se produire l'oblitération d'un tronc artériel.

Or, après ce que nous avons dit des difficultés du diagnostic différentiel, il faut se résoudre à n'agir que si l'on a une conviction formellement motivée sur la nature de la lésion. Il est de toute évidence qu'un traitement actif employé contre une ischémie cérébrale peut être dangereux s'il est employé contre une hémorragie. En présence d'un fait aussi redoutable que l'apoplexie, on a une tendance toute naturelle à user des grands moyens: la saignée, les révulsifs violents, les dérivatifs énergiques, etc. Souvent on a la main forcée par les parents ou l'entourage du malade, qui n'admettent pas que l'expectative soit le parti le plus sage. De là résulte que, dans l'immense majorité des cas, tous les apoplectiques sont traités de la même façon: la saignée, les sangsues aux

apophyses mastoïdes, la glace sur la tête, le vésicatoire à la nuque, les sinapismes sur les membres, le purgatif drastique, sont les procédés ou agents uniformément mis en œuvre. On ne saurait trop insister sur les dangers d'une intervention si aveugle. Dans le doute, l'abstention s'impose. C'est presque affaire de simple honnêteté.

Si toutes les probabilités sont en faveur du ramollissement, il faut encore s'efforcer d'établir la cause immédiate de l'oblitération artérielle: thrombose ou embolie? S'il s'agit d'une thrombose, on doit, autant que faire se peut, raviver la circulation artérielle, de façon à prévenir la stagnation dans les voies collatérales et l'extension du caillot. On prescrira les stimulants cardiaques, en tête desquels figure la caféine, et l'on évitera surtout l'emploi des dérivatifs. Le malade sera maintenu horizontalement la tête basse, de façon à n'entraver en rien le cours de la circulation encéphalique.

Lorsqu'on suppose une embolie, surtout chez un sujet jeune, au cours de la maladie infectieuse qui a provoqué la formation des végétations ou des coagulations embolisées, il faut, au contraire, tempérer et régulariser les contractions du myocarde, de manière à empêcher, s'il est possible, toute migration nouvelle. Dans ces cas, la digitale est souvent indiquée; mais on ne doit pas considérer cette indication comme invariable, la digitale étant un médicament dont l'emploi exige une grande circonspection. Si l'on redoute les effets d'une activité cardiaque excessive, la position assise, ou du moins demi-couchée, est préférable.

Lorsque la cause du ramollissement est douteuse, l'immobilité et les révulsifs cutanés constituent tout le traitement permis.

Pour ce qui est du traitement électrique, tel qu'il est préconisé par de Renzi, ses indications et son application sont identiques à celles de l'apoplexie hémorragique.

PARALYSIES PSEUDO-BULBAIRES

La paralysie pseudo-bulbaire, qu'il serait plus logique de dénommer *pseudo-paralysie bulbaire*, est essentiellement caractérisée par un ensemble de troubles de l'articulation, de la déglutition et de la phonation qui simulent la paralysie bulbaire labio-glosso laryngée de Duchenne, dont il est du reste facile de la distinguer, comme nous le verrons plus loin.

Historique. — En 1857, Magnus⁽¹⁾ en publia la première observation. La partie clinique de cette observation est tout à fait remarquable, et on peut s'étonner qu'elle soit restée longtemps inaperçue; sa partie nécroscopique, relatée par Frohiep, n'est pas, par contre, à l'abri de toute critique. En 1872, Joffroy⁽²⁾ en communique un nouvel exemple. Mais il faut arriver au mémoire de Lépine⁽³⁾, qui donna à la paralysie pseudo-bulbaire le nom qu'elle porte, pour la voir s'imposer aux préoccupations des neurologistes. A la suite de ce mémoire les faits se multiplient. On trouve à l'autopsie tantôt des lésions cor-

(1) MAGNUS. *Muller's Archiv.*, 1857.

(2) JOFFROY. *Gaz. méd. de Paris*, 1872.

(3) LÉPINE. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1877.