

Parmi les troubles primordiaux de la paralysie pseudo-bulbaire, il importe de mettre en première place les *troubles de l'articulation des mots*. Il s'agit exceptionnellement d'anarthrie complète. Le plus souvent il s'agit de *dysarthrie*, tantôt tellement marquée que le sujet n'émet que quelques mots sourds et inintelligibles, tantôt à peine accusée. La dysarthrie consiste surtout en une lenteur pénible, une sorte d'épellation ou de scansion des syllabes; certains mots sont prononcés aisément, d'autres ont peine à sortir et « font explosion, » selon la comparaison classique. Les voyelles sont assez bien prononcées, et les consonnes labiales, dentales et gutturales, plus ou moins difficilement, suivant que les lèvres, la langue, le voile du palais sont touchés d'une manière prédominante.

On a signalé l'existence de l'aphasie corticale et de l'aphasie sous-corticale. Pour interpréter la première tout le monde est d'accord et invoque la coexistence d'une lésion des centres du langage; pour interpréter la seconde le désaccord éclate. C'est là un point que nous avons déjà discuté au chapitre Aphasie.

La *voix* est sourde, entrecoupée, saccadée, souvent nasonnée; elle est par-dessus tout monotone, c'est-à-dire que l'intonation est toujours identique d'un bout à l'autre du discours, quelle que soit la pensée exprimée.

La *mastication* et la *déglutition* sont fortement troublées: les aliments restent volontiers dans les sillons gingivaux, les malades sont obligés de les ramener avec leurs doigts sous les arcades dentaires et même de les pousser jusqu'à l'isthme du gosier. Comme le premier temps de la déglutition, le deuxième est également gêné et difficile, surtout si le voile est profondément intéressé: on peut voir survenir de l'engouement, des secousses de toux ou le rejet des liquides par le nez. Il est vrai de dire que ces troubles du deuxième temps de la déglutition sont inconstants et qu'ils sont peu accentués, quand ils existent.

Ces divers troubles fonctionnels traduisent une paralysie plus ou moins marquée des muscles tant de l'expression que de l'articulation, de la mastication, de la déglutition et de la phonation.

En effet, il y a habituellement double hémiplegie faciale. Peu accentuée dans le domaine du facial supérieur, cette hémiplegie prédomine dans celui du facial inférieur, et particulièrement au niveau de l'orbiculaire des lèvres (impossibilité ou difficulté de souffler, siffler, etc.). Nous avons déjà dit que les muscles du globe oculaire étaient respectés. Oppenheim a pourtant signalé des troubles des muscles des yeux, spécialement l'impossibilité de porter *volontairement* le regard de côté, cet acte demeurant possible dans les mouvements réflexes.

La langue est exceptionnellement immobile, comme collée au plancher de la bouche. Dans la règle, elle n'est que parésiée. Quelquefois elle semble de force normale, mais on peut s'assurer dans ces cas qu'elle est débile et vite fatiguée. Les muscles masticateurs, ceux des joues, du pharynx sont plus ou moins paralysés. Le voile du palais est ordinairement atone et flottant, souvent asymétrique et presque toujours insensible suivant Halipré. Pour Comte la sensibilité de la muqueuse du voile est fréquemment conservée. Dans tous les cas le réflexe pharyngien est aboli ou affaibli.

Nous signalerons la paralysie du larynx dans quelques rares cas: la paralysie porte sur les adducteurs des cordes vocales.

Du côté des muscles des membres, la paralysie est habituellement modérée, et quelquefois nulle, en apparence du moins. Ici, comme dans les muscles du

visage, de l'articulation et de la déglutition, on ne peut pas dire que le trouble fonctionnel est adéquat au degré de la paralysie: il le dépasse de très haut.

Oppenheim et Siemerling ont constaté, dans quelques faits, l'existence de troubles respiratoires: accès de dyspnée et rythme de Cheyne-Stoke. Halipré a vu, à titre exceptionnel, l'atrophie légère du nerf optique et du myosis.

Il nous reste à signaler l'absence de troubles sphinctériens, sensitifs, trophiques et électriques. L'absence d'amyotrophie dans les muscles paralysés est d'une importance capitale, sur laquelle nous ne saurions trop insister; elle suffit à distinguer la « pseudo-bulbaire » de la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne.

L'évolution de la paralysie pseudo-bulbaire est loin d'être univoque. Le syndrome se trouve ordinairement constitué après deux ictus, plus ou moins distants l'un de l'autre. A la suite du second ictus la paralysie des membres s'efface et parfois disparaît presque totalement, tandis que les phénomènes bulbaires restent plus ou moins stationnaires. Rarement, en effet, ils rétrocedent; il est fréquent, au contraire, de les voir s'aggraver à la suite de nouvelles attaques.

Après une durée très variable qui peut dépasser dix, quinze et vingt ans, la mort s'ensuit, du fait du marasme et du gâtisme, ou d'une maladie intercurrente ou d'une pneumonie par déglutition, d'une infection urinaire, etc. Les seuls cas qui ont guéri ressortissaient à la syphilis.

Diagnostic. — Nous avons suffisamment insisté sur les traits de la paralysie pseudo-bulbaire pour qu'il soit aisé de la reconnaître et de porter même un diagnostic à distance. Il n'est guère que deux affections qui méritent d'en être différenciées: la paralysie bulbaire aiguë ou apoplectiforme et la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne.

La *paralysie bulbaire aiguë ou apoplectiforme* peut présenter de sérieuses difficultés. On sait qu'elle est déterminée par la production d'un foyer nécrotique (rarement hémorragique) dans la région bulbo-protubérantielle, et qu'elle s'installe brusquement à la suite d'un seul et unique ictus. Mais ici l'ictus n'est généralement pas suivi de perte de connaissance. De plus, en même temps que les troubles labio-glosso-laryngés peuvent apparaître des phénomènes concomitants: hémiplegie alterne, hémianesthésie, glycosurie, albuminurie, polyurie. Les troubles intellectuels font défaut. Enfin l'apparition d'une amyotrophie dégénérative, si elle se montre, jugera la question. Malheureusement, s'il faut en croire les recherches anciennes d'Oppenheim et de Siemerling et celles plus récentes d'Oppenheim⁽¹⁾, l'amyotrophie ferait souvent défaut, les foyers bulbo-protubérantiels intéressant non les noyaux bulbaires mais bien les filets cortico-bulbaires. Dans ces conditions, il n'y a aucune distinction possible entre la paralysie bulbaire apoplectiforme et la pseudo-paralysie bulbaire. Ces cas sont tout à fait comparables à celui d'Halipré: le diagnostic de pseudo-paralysie bulbaire avait été porté, et, à l'autopsie, il n'y avait des lésions que dans la région bulbo-protubérantielle.

Par contre, il est aisé de distinguer la *paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne*. Ici tout est différent: le mode de début qui est insidieux, l'évolution qui est lente et progressive, l'apparition de troubles cardiaques et respiratoires

(1) OPPENHEIM. *Lehrbuch der Nervenkrank.*, 1898.

extrêmement graves, l'intégrité de l'intelligence, la présence de l'amyotrophie avec troubles électriques qui domine la scène : atrophie de la langue, des lèvres, des masticateurs, des muscles innervés par le facial.

Étiologie. — Il est indispensable de déclarer que la paralysie pseudo-bulbaire est avant tout une forme anatomo-clinique du ramollissement cérébral chronique. C'est dire par cela même que l'artério-sclérose et la thrombose vulgaire des artères cérébrales en sont la cause la plus commune, encore que l'hémorragie cérébrale puisse être en jeu dans quelques cas. On a cité des faits consécutifs à des embolies cardiaques (Barlow, Kirchoff), à des artérites syphilitiques (Munzer, Schlesinger, Ballet, Fournier, Comte).

Il est enfin une *forme congénitale* signalée par Oppenheim⁽¹⁾, due à l'atrophie des circonvolutions rolandiques, dont Bouchaud⁽²⁾, Dreschfeld, Comte⁽³⁾ ont

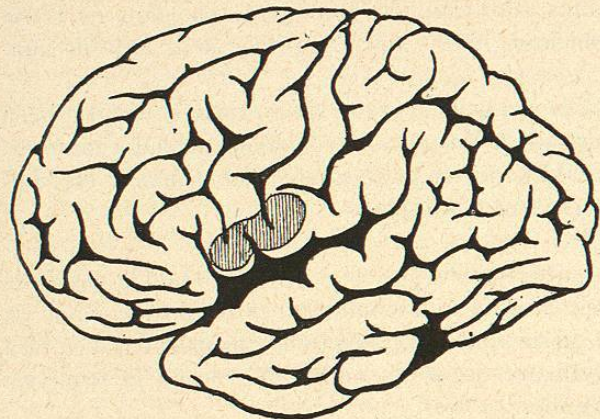


FIG. 70. — Face externe de l'hémisphère gauche. La partie ombrée correspond aux centres labio-glosso-laryngés de l'écorce. (Cette figure, ainsi que les deux suivantes sont tirées de la thèse d'Hallipré.)

retrouvé des observations. Koenig⁽⁴⁾, qui rapporte les deux cas de Dreschfeld, admet à côté de la forme signalée par Oppenheim une forme fruste dans laquelle les troubles de la déglutition seraient peu marqués.

Anatomie et physiologie pathologiques. —

La paralysie pseudo-bulbaire est habituellement déterminée par la production de ramollissements multiples du cerveau. La nature des lésions n'im-

porte pas, du reste; ce qui importe, c'est leur siège. Or, à cet égard, on peut admettre les cinq éventualités suivantes :

- 1° Double lésion symétrique des centres corticaux de la langue, des lèvres et du larynx (région de l'opercule d'Arnold);
- 2° Double lésion de la masse opto-striée;
- 3° Coexistence d'une lésion corticale de l'hémisphère droit, par exemple, avec une lésion opto-striée de l'hémisphère gauche, ou inversement;
- 4° Foyer unilatéral de la masse opto-striée. Le foyer doit occuper le noyau caudé et le putamen, ou bien intéresser la substance blanche qui avoisine immédiatement ces ganglions;
- 5° Foyer unilatéral, siégeant dans le centre ovale. Le foyer est volumineux et doit occuper le point de jonction du corps calleux et de la capsule interne.

Dans le premier cas, ou *type cortical*, si l'on fait abstraction de la forme congénitale par sclérose cérébrale et microgyrie, il s'agit d'une lésion symé-

(1) OPPENHEIM. *Neurolog. Centralbl.*, 1895.

(2) BOUCHAUD. *Revue de méd.*, 1895.

(3) COMTE. *Loc. cit.*

(4) KOENIG. *Zeitsch. für klin. Med.*, 1896.

trique de l'écorce, localisée à la région de l'opercule d'Arnold. L'opercule d'Arnold n'est autre chose que la lèvre supérieure de la scissure de Sylvius, depuis le cap de la troisième frontale jusqu'au lobule pariétal inférieur. On peut le subdiviser en opercules frontal, rolandique, pariétal, du fond de Sylvius. C'est dans cet opercule que siègent les centres des mouvements volontaires de la langue, de la mâchoire, de la face, du larynx, etc. (Fig. 70). Ce sont des *centres relatifs*, comme l'on disait autrefois. Ils représentent certains groupements de muscles destinés à agir synergiquement en vue d'un acte précis. Les mêmes muscles sont destinés quelquefois à agir en vue d'un autre résultat; ils ont dans ce cas des combinaisons synergiques différentes et ils sont gouvernés par d'autres centres d'association fonctionnelle. Cela explique pourquoi les muscles du cou ont une localisation dans l'opercule pariétal, alors qu'ils en ont une autre située bien plus haut; leur localisation dans l'opercule pariétal, près des centres du larynx et des masticateurs, se rapporte à la fonction du langage et à celle de la mastication.

Les muscles du larynx semblent avoir, eux aussi, une représentation corticale, mais l'émission des sons dépend directement d'une localisation voisine de celle de la langue. « Selon toute apparence, dit Monakow⁽¹⁾, la musculature du larynx peut être innervée par différentes parties de l'écorce, quoique son innervation principale réside dans la région operculaire de la troisième frontale. La représentation corticale est en grande partie bilatérale. Toutefois des observateurs signalent des lésions très étendues des deux hémisphères chez des sujets qui avaient été capables d'émettre des sons et des cris. Le chien de Goltz, quoique privé d'hémisphères, pouvait gémir et aboyer quand on le maltraitait fortement, preuve qu'il doit exister pour l'innervation du larynx d'autres centres d'excitation, même sous-corticaux. Cela ne change rien aux conclusions de Masini, Krause, Semon et Horsley, relativement à la représentation principale du larynx dans la région faciale inférieure. Car, là encore, il est à supposer que tout à côté, dans le voisinage du foyer de l'hypoglosse, il existe un champ cortical spécial destiné à la parole, auquel le larynx est subordonné, et que d'autres petits foyers épars et bilatéraux existent encore dans tout l'hémisphère, foyers également destinés au larynx. »

Il est facile de concevoir les conditions d'une paralysie labio-glosso-laryngée d'origine corticale. Qu'une thrombose survienne dans l'artère frontale externe et inférieure de Duret (du côté gauche par exemple), qui irrigue les opercules frontal et rolandique, on aura une hémiplegie faciale droite avec troubles de la phonation, de l'articulation et de la déglutition. Ces troubles seront peu accentués ou nuls, transitoires, car chaque hémisphère actionne les deux moitiés de la langue, des lèvres et du larynx, et l'opercule droit suffit à assurer le fonctionnement des noyaux bulbaire droit et gauche. Mais si, à un moment donné, une nouvelle thrombose survient et supprime l'opercule droit, alors le syndrome labio-glosso-laryngé se trouvera réalisé, car les noyaux bulbaire ne recevront plus l'influx cérébral volontaire ni de l'un ni de l'autre hémisphère.

Tous les auteurs s'accordent pour interpréter le mécanisme des paralysies pseudo-bulbaire dues à une lésion corticale symétrique de l'opercule d'Arnold; le mécanisme de ces paralysies est analogue de tous points à celui des paralysies corticales des membres.

(1) VON MONAKOW. *Gehirnpathologie*, 1897, p. 416-417.

Dans le type suivant ou *type central*, déterminé par des lésions symétriques des masses opto-striées (Fig. 71), il s'agit de la destruction d'un centre moteur spécial, automatique, situé dans le corps strié et principalement dans le putamen. En faveur de l'existence de ce centre moteur secondaire on peut invoquer plusieurs arguments : le putamen dérive de l'écorce, d'une part; d'autre part,

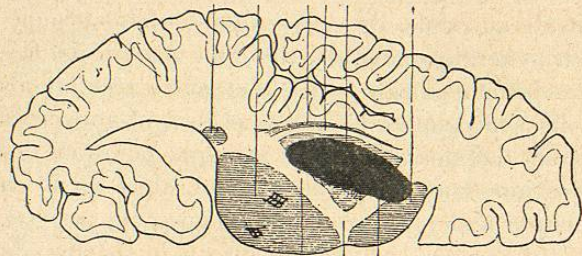


FIG. 71. — Hémisphère gauche, coupe de Flechsig. Lésion détruisant le putamen et empiétant sur le segment antérieur de la capsule interne et la tête du noyau caudé. Il y eut dans ce cas rire et pleurer spasmodiques.

Nothnagel et Laborde, en détruisant les noyaux lenticulaires, ont obtenu l'immobilité et la torpeur chez l'animal; enfin de nombreuses autopsies ont montré que, quand la lésion occupe cette région, le trouble fonctionnel (dysarthrique ou dysphagique) est beaucoup plus accentué que la parésie des organes de la déglutition, ce qui tend à

faire supposer que ce trouble fonctionnel tient plus à un défaut de coordination des mouvements qu'à une véritable paralysie.

Il est nécessaire de rappeler que les masses opto-striées communiquent avec l'écorce et avec les noyaux bulbo-protubérantiels à la fois. Il existe des fibres issues de l'écorce qui font escale dans les noyaux opto-striés, et ceux-ci fournissent pour leur compte aux noyaux bulbaire des fibres qui conduisent les excitations coordonnées en vue d'actes complexes tels que la mastication et la déglutition. Ces fibres venues des corps opto-striés forment des neurones indépendants des neurones corticaux. Leur lésion bilatérale doit entraîner une variété de paralysie pseudo-bulbaire (Fig. 72).

Parmi les fibres venues de l'écorce et allant directement aux noyaux bulbo-protubérantiels, il faut comprendre celles qui vont aux noyaux bulbaire de la phonation et de l'articulation.

Les connexions spéciales de l'écorce avec le corps strié et les rapports de l'anse lenticulaire avec les noyaux bulbo-protubérantiels sont contestés par Dejerine et son élève Comte, qui ne les acceptent point. Pour ces auteurs, les lésions centrales qui entraînent la paralysie pseudo-bulbaire empiètent sur la capsule interne et détruisent les fibres cortico-bulbaire en ce point de leur trajet.

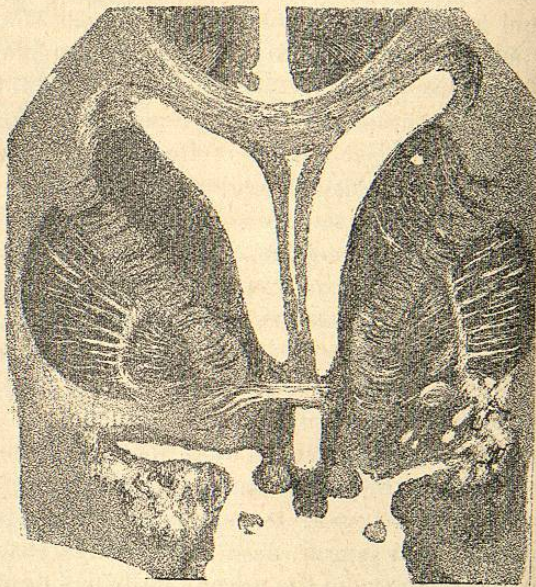


FIG. 72. — Coupe vertico-transversale passant par la commissure antérieure. Deux foyers de ramollissement, occupant symétriquement dans chaque hémisphère l'anse du noyau lenticulaire.

Quoi qu'il en soit, les lésions symétriques de la région opto-striée sont une cause fréquente de paralysie pseudo-bulbaire. La fréquence du ramollissement dans cette région tient à ce fait que les artères qui l'irriguent sont d'emblée capillaires, qu'elles émergent sans transition de l'hexagone de Willis sur lequel elles sont branchées perpendiculairement, et qu'enfin elles sont terminales.

Bref, les lésions symétriques des noyaux centraux, et particulièrement du noyau lenticulaire du corps strié, produisent le même syndrome clinique que les lésions symétriques des centres corticaux, ou du moins un syndrome très analogue où prédominent les troubles de la mimique expressive, associés à des troubles de la mastication, de l'insalivation, de la déglutition. Au contraire, dans le syndrome provoqué par les lésions corticales, les troubles de la phonation, de l'articulation et de l'intelligence sont prédominants. Il est vrai d'ajouter que cette distinction des types cortical et central est plus théorique que clinique et que les choses sont beaucoup plus complexes dans la pratique, étant donnée la combinaison commune des foyers corticaux et des foyers centraux.

Il est enfin un type de *paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale*, c'est-à-dire déterminée par la production d'un foyer dans un seul hémisphère.

Pour l'expliquer Broadbent admettait que les deux hémisphères n'ont pas chez tous les sujets la même activité fonctionnelle et que, suivant le siège de la lésion, tantôt à droite, tantôt à gauche, les symptômes paralytiques étaient plus accusés chez ceux dont l'hémisphère le plus actif était lésé. C'est là une hypothèse toute gratuite, qui ne prouverait pas, du reste, qu'une paralysie labio-glosso-laryngée pût s'ensuivre.

L'hypothèse d'Halipré est beaucoup plus séduisante : « Supposons, dit-il, qu'il existe un groupe de fibres qui, analogues aux fibres sensibles réfléchies, partent des noyaux d'un hémisphère, suivent le corps calleux, et, au lieu de pénétrer dans les noyaux de l'hémisphère opposé, gagnent la capsule interne et se rendent au bulbe en s'entre-croisant une deuxième fois dans la région bulbo-protubérantielle; cette double décussation sera comparable à celle qu'on trouve dans le schéma de la sensibilité. » Que, dans ces conditions, on invoque une lésion unilatérale détruisant en même temps qu'une partie de la masse opto-striée les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère, cette lésion unilatérale produira un syndrome bulbaire, car l'une des moitiés du bulbe ne reçoit plus aucune excitation de la masse opto-striée (centre automatique) et l'autre moitié ne reçoit que les fibres de l'un de ces centres au lieu d'en recevoir des deux centres.

Il est possible de simplifier le schéma un peu complexe d'Halipré. Il faut d'abord poser en principe que toute paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale est déterminée par l'interruption des fibres de la région capsulaire qui vont aux noyaux opto-striés ou qui en viennent. Supposons une fibre nerveuse issue de l'opercule gauche, par exemple. Cette fibre porte au bulbe les excitations volontaires des mouvements de la langue, des lèvres et du larynx. Chemin faisant, elle s'arrête dans le noyau lenticulaire gauche et se met en contact là avec un second neurone qui actionne directement les deux noyaux bulbaire des deux côtés. D'autre part, ce noyau lenticulaire gauche reçoit également de l'opercule droit des fibres qui suivent la voie du corps calleux. Que l'on suppose maintenant une lésion unique, située à l'extrémité supérieure de la capsule

interne, dans la substance blanche du centre ovale : une lésion ainsi placée pourra intercepter presque toutes les voies qui transmettent au bulbe les injonctions de l'écorce. Il s'ensuivra une paralysie pseudo-bulbaire presque complète.

CHAPITRE X

HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

Cette désignation ne s'applique à peu près exclusivement qu'à l'épanchement de sang de provenance artérielle qui se fait dans l'hémisphère proprement dit. Les anciens mots d'*apoplexie*, *coup de sang*, *encéphalorrhagie*, etc., désignaient toutes les hémorragies intracrâniennes, suivies instantanément de perte de connaissance et de paralysie.

L'hémorragie cérébrale est la conséquence d'une rupture vasculaire spontanée sur le trajet d'une branche profonde des artères *perforantes*, issue de l'hexagone de Willis. On réserve le nom d'*hémorragies méningées* aux épanchements qui se forment dans le territoire des artères superficielles ou corticales. Il ne sera pas ici question de ces dernières; leur histoire appartient tout entière à la pathologie des méninges.

En général, l'irruption du sang dans le parenchyme cérébral se traduit immédiatement par une perte de connaissance, avec ou sans convulsions. Les membres sont inertes, insensibles; la respiration est profonde et bruyante; le cœur bat avec précipitation. C'est à cet état qu'on attribue plus spécialement, en clinique, le nom d'*apoplexie*. Il a été décrit déjà antérieurement. Nous redirons encore qu'il peut résulter aussi bien des hémorragies protubérantielles, cérébelleuses ou méningées, que de l'hémorragie intra-hémisphérique. Sa durée varie de quelques instants à plusieurs heures et même à plusieurs jours. Mais lorsque l'apoplexie est le fait d'une hémorragie hémisphérique, on voit le plus souvent s'amender les phénomènes graves qui la caractérisent; et alors apparaît nettement une paralysie occupant toute la moitié du corps, du côté opposé à l'hémisphère lésé. Cette paralysie résulte de l'interruption des faisceaux nerveux qui vont des centres corticaux aux centres spino-bulbaires. Lorsque ces faisceaux sont déchirés, l'*hémiplégie* est définitive. Lorsqu'ils sont simplement dissociés ou comprimés, la guérison est possible.

L'hémiplégie est donc le grand symptôme durable de l'hémorragie cérébrale; à l'impuissance motrice s'allie souvent une hémianesthésie. La perte des fonctions sensitives n'est pas, elle non plus, irrémédiable; elle est subordonnée aux chances de résorption du sang épanché.

Lorsque le raptus hémorragique entraîne l'inondation des cavités ventriculaires, et en particulier du ventricule moyen, les symptômes apoplectiques ne s'atténuent pas; presque toujours la mort survient dans le coma, avec ou sans convulsions, au bout de quelques heures.

Anatomie pathologique. — Comme la plupart des hémorragies sponta-

nées, l'hémorragie cérébrale est la conséquence d'une lésion primitive des parois artérielles. La rupture du vaisseau peut être favorisée par un surcroît de la pression sanguine, la plupart du temps d'origine cardiaque. Mais cette influence est contingente ou éventuelle; J. Worms-Muller, en doublant la masse du sang dans l'encéphale, n'en a vu résulter aucune déchirure. C'est donc en somme l'altération des tuniques vasculaires qu'il faut toujours incriminer: nous y reviendrons dans un instant.

Quantité de l'épanchement. — Les artères qui parcourent la substance cérébrale dans toute sa profondeur sont toutes de petit calibre. Il n'y a de grosses ar-

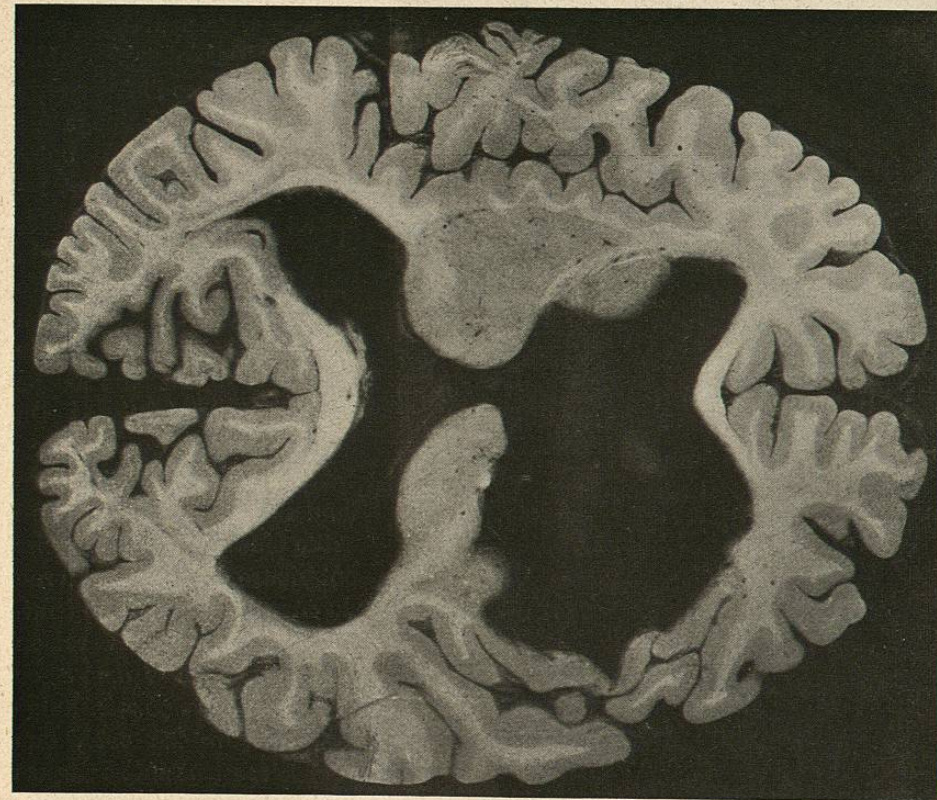


FIG. 75. — Inondation des deux ventricules par une hémorragie foudroyante (Coll. Brissaud).

tères qu'à la surface. Cependant, si petites que soient ces artères, elles peuvent être le point de départ de vastes collections sanguines. Il est superflu d'insister sur les différences de quantité que présentent les foyers d'hémorragie; les uns sont presque microscopiques, les autres peuvent dépasser, en poids, 250 et même 500 grammes.

Dans ce dernier cas, presque fatalement les ventricules sont inondés; le sang se fait jour dans l'« espace disponible ». Cet espace disponible n'est autre chose que la cavité des ventricules en dedans et la surface des circonvolutions en dehors.

L'inondation ventriculaire est un peu plus fréquente que l'irruption méningée (Durand-Fardel).

Siège de l'épanchement. — L'hémorragie cérébrale est peut-être un peu plus