

la protubérance observée par Mierzejewsky et P. Rosenbach⁽¹⁾, siégeant dans la calotte de la protubérance et respectant les voies pyramidales, avait altéré les noyaux des sixième et septième paires à droite, puis, dans une mesure moindre, le noyau de la huitième paire à droite, ceux des sixième et septième paires à gauche, enfin dans une mesure encore plus faible, les noyaux des neuvième, dixième, onzième et douzième paires. Il est à remarquer que seule l'altération des sixième et septième paires à droite avait donné lieu à des manifestations appréciables du vivant du malade.

Les altérations du trijumeau amènent soit du trismus et des sensations douloureuses quand il y a irritation, soit la paralysie des muscles masticateurs et l'anesthésie de la face quand il y a destruction des racines et des noyaux. Dans une observation intéressante publiée par Link⁽²⁾, cet auteur constate une parésie avec trismus passager du trijumeau moteur, une parésie partielle du trijumeau sensitif (muqueuse buccale et linguale), une paralysie du moteur oculaire externe et du facial inférieur gauche, il y avait une certaine difficulté dans les mouvements de la langue, dans la parole. Les membres du côté droit étaient parésés et les téguments de ce côté hypoesthésiés à l'exception de la face. Dans la moitié gauche de la face existaient des douleurs lancinantes, sur le côté droit du corps le malade percevait une sensation de brûlure, spécialement au tronc et aux membres. La sensibilité tactile avait disparu au niveau de la muqueuse buccale et linguale à gauche, tandis que la sensibilité gustative persistait, la sensibilité cutanée de la face était intacte. Voilà un bel exemple clinique d'une tumeur de la protubérance.

Dans un cas de Bischoff une lésion radiculaire de la cinquième paire avait provoqué des troubles de la sensibilité de la face et du goût, tandis que, dans une autre observation du même auteur, une tumeur de la calotte n'avait amené que des troubles de la sensibilité du visage sans troubles du goût; Bischoff en conclut que l'intégrité du goût est un signe de lésion centrale dans les affections du trijumeau.

Les troubles de la sensibilité existent surtout dans les tumeurs de la calotte. Comme nous l'avons déjà dit, les troubles de la sensibilité subjective sont assez fréquents. L'hémianesthésie, parfois alterne, s'observe aussi; on a vu des cas d'anesthésie généralisée.

Dans les tumeurs intéressant la calotte on constate des paralysies des mouvements associés des yeux, des troubles de la synergie musculaire, de l'ataxie, des mouvements choréiformes et athétosiformes. Ces mouvements anormaux se comprennent, puisque la voie pyramidale de l'étage antérieur, les voies pyramidales motrices de la calotte, les pédoncules cérébelleux sont irrités ou altérés, puisque aussi des troubles de la sensibilité générale et du sens musculaire peuvent exister, toutes causes qui, prises chacune isolément, sont capables de déterminer des modifications de la motilité volontaire.

Le pédoncule, les tubercules quadrijumeaux, le cervelet, le bulbe sont parfois englobés par les néoplasmes de la protubérance. De nouveaux syndromes s'observent alors. La polyurie, la glycosurie, les troubles de la respiration et du pouls indiquent l'atteinte des noyaux du bulbe. D'une façon brusque ou d'une façon lente, c'est généralement par le bulbe que meurent ces malades

⁽¹⁾ MIERZEJEWSKY et P. ROSENBACH. Zur Symptomatologie der Ponserkrankungen. *Neurol. Centralblatt*, 1885, n° 16 et 17.

⁽²⁾ LINK. Ein Fall von Ponstumor. *Arch. f. Psych.*, 1898, XXXIII.

quelques mois ou une année après le début des premières manifestations morbides.

Formes cliniques. — Suivant le siège des tumeurs de la protubérance, on peut observer des associations symptomatiques, des formes cliniques nombreuses. Quelques-unes d'entre elles me paraissent mériter d'être schématisées: les *tumeurs tuberculeuses de la calotte avec syndrome protubérantiel supérieur*, la *neurofibrosarcomatose*, les *tumeurs anévrismales*. Contrairement à beaucoup d'auteurs, je mentionne dans ce chapitre certaines tumeurs qui, comme la neurofibrosarcomatose et les anévrismes, sont en réalité des tumeurs périprotubérantielles. L'anatomie pathologique nous a montré que, dans la neurofibrosarcomatose, le point de départ des tumeurs est souvent l'angle ponto-cérébelleux; les auteurs allemands les plus récents les décrivent sous le nom de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Du fait de cette localisation se trouve créée une symptomatologie spéciale qu'il est difficile de distraire en nosographie de la pathologie de la protubérance. Quant aux anévrismes du tronc basilaire, ils peuvent pénétrer dans la protubérance et par conséquent être assimilés à des tumeurs intraprotubérantielles. C'est en me fondant sur ces arguments anatomiques et cliniques que j'indiquerai ici l'évolution de la neurofibrosarcomatose et des anévrismes.

Le tubercule solitaire siégeant au niveau de la calotte protubérantielle donne lieu à un ensemble de symptômes qu'ont bien décrits Raymond et Cestan⁽¹⁾. Voici, d'après ces auteurs, le syndrome que l'on observe au début. La figure du malade a son aspect normal, d'une part sans paralysie faciale, d'autre part sans strabisme interne ou sans ptosis. L'orbiculaire des paupières a conservé sa motilité, la paralysie du facial inférieur fait même défaut à cette première période, elle peut survenir plus tard, mais toujours avec une faible intensité. Les yeux à l'état de repos sont en position médiane, d'apparence normale, sans strabisme; on constate très nettement une paralysie des mouvements associés de latéralité des globes oculaires, cette paralysie atteint les deux mouvements vers la droite et vers la gauche, avec toutefois une prédominance fréquente sur l'un des côtés. Les globes oculaires ne peuvent atteindre l'angle externe et, dans cette position, on constate des secousses de nystagmus paralytique prenant simultanément le droit externe d'un côté et le droit interne du côté opposé. Cependant le mouvement de convergence se fait normalement sans nystagmus, la paralysie du droit interne est donc une paralysie du mouvement associé d'adduction d'un œil avec le mouvement simultané d'abduction de l'autre œil. L'élévation et l'abaissement des globes oculaires ont conservé leur amplitude, mais on aperçoit alors quelques secousses nystagmiformes. Les pupilles sont égales et réagissent bien à l'accommodation et à la distance.

A ces troubles oculaires s'associe une hémiplégie sensitivo-motrice à caractères spéciaux. Elle siége du côté opposé à l'œil le plus atteint dans son mouvement associé d'abduction, elle épargne ou intéresse très légèrement le facial inférieur. La paralysie motrice est d'ailleurs plus apparente que réelle, elle ne consiste pas en effet en une grosse perte de la force musculaire, la force segmentaire du bras est bien conservée, car la main serre avec force et le malade résiste très bien aux mouvements de flexion et d'extension des segments; de

⁽¹⁾ RAYMOND et CESTAN. Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1905, p. 829.

même la démarche ne ressemble pas à celle de l'hémiplégie. Les réflexes osseux et tendineux sont exagérés, la trépidation spinale peut faire défaut; le réflexe cutané plantaire peut être normal ou en extension. L'état de la motilité est somme toute variable, mais, comme le font remarquer Raymond et Cestan, les manœuvres volontaires sont extrêmement altérées.

Au repos il existe un tremblement statique à grandes oscillations de la main et du pied avec mouvement athétosiforme des doigts de la main. Ce tremblement s'exagère dans les mouvements volontaires, enfin l'ataxie cinétique est augmentée par l'occlusion des paupières. La main du malade étant étendue horizontale, on la voit animée d'oscillations lentes, de grande amplitude, en même temps que les doigts s'étendent et se fléchissent par de lents mouvements athétosiformes. C'est avec des oscillations qui augmentent par l'occlusion des paupières que le malade peut mettre le doigt au bout de son nez, bien souvent il n'atteint pas le point de repère proposé; ainsi se manifeste un mélange d'athétose, de tremblement statique et intentionnel, d'incoordination motrice. Des modifications semblables s'observent au niveau des membres inférieurs. La démarche est caractéristique, car le malade est essentiellement un asynergique. Cette démarche est mal assurée, les pas inégaux avec latéropulsion allant jusqu'au vertige. Parfois même le sujet peut présenter le tableau caractéristique décrit par Babinski sous le nom d'asynergie cérébelleuse. Il ne sait plus modifier son centre d'équilibre pour dégager dans la marche la jambe oscillante et il est atteint soit de rétropulsion, soit de latéropulsion.

La parole est saccadée, lente, légèrement bredouillée, très analogue à celle de la sclérose en plaques.

Les troubles de la sensibilité sont toujours très accentués. Parfois ils affectent la forme de la paralysie alterne sensitive, souvent ils épargnent complètement la face. Au point de vue subjectif, c'est une sensation de froid, de piqûre, de fourmillement à l'extrémité des doigts qui persiste sans variation et est ressentie très douloureuse par les malades. Au point de vue objectif on peut constater une perte de sens articulaire atteignant les petites articulations de la main et du pied, une hypoesthésie cutanée à tous les modes, plus prononcée à l'extrémité qu'à la racine du membre, enfin une perte plus ou moins complète du sens stéréognostique.

Tels sont les traits principaux de cette paralysie alterne du type Raymond et Cestan. Ce tableau clinique perd bientôt sa netteté par l'adjonction de signes nouveaux. Si le tubercule s'étend dans le sens transversal, on peut constater une accentuation de la paralysie motrice, l'apparition de troubles sensitifs dans le domaine du trijumeau, la diminution de l'acuité auditive; si le tubercule s'étend dans le sens vertical, on pourra voir survenir un strabisme interne unilatéral ou bilatéral par lésions de la sixième paire, une paralysie faciale plus ou moins prononcée, à caractères périphériques. On pourra même observer une polyurie avec glycosurie, de la tachycardie et le malade succombera aux progrès de l'affection après un temps variable.

L'abcès de la protubérance dans le cas de Cassirer, un des rares cas connus, avait donné lieu aux symptômes suivants: hémianesthésie gauche, parésie du moteur oculaire externe et du facial droits avec participation du trijumeau (kératite neuro-paralytique), névrite optique, céphalalgie, hébétude. Il n'y avait pas de symptômes moteurs. La mort eut lieu en sept jours.

La neurofibrosarcomatose paraît se présenter sous un tableau clinique assez

caractéristique. Chez un sujet jeune apparaissent rapidement, sans cause apparente, les signes d'une tumeur cérébrale avec céphalées, vomissements, torpeur intellectuelle, névrite optique œdémateuse. Bientôt l'on constate des signes de localisation basilaire. La surdité bilatérale ayant tous les caractères de la surdité d'origine centrale, les troubles d'incoordination cérébelleuse sont les symptômes les plus importants à mettre en relief. Oppenheim, Von Monakow, Sternberg, Henneberg et Koch, Cestan ont attiré l'attention sur cet ensemble symptomatique. On peut d'ailleurs observer d'autres signes relevant des localisations sarcomateuses sur les autres nerfs de la base: paralysie faciale du type tronculaire, strabisme, atrophie de la langue, tachycardie, etc.... Il est intéressant de remarquer que les localisations médullaires ont une histoire clinique parfois très pauvre: paraplégie légère, troubles sphinctériens, etc.... Chez les malades de Cestan il n'y avait même pas de symptômes médullaires. Cette discordance entre la symptomatologie et les résultats histologiques est encore plus marquée pour les nerfs périphériques. Ces nerfs seront parfois le siège de douleurs lancinantes, seront parfois hypertrophiés, mais leurs altérations sont le plus souvent des trouvailles d'autopsie. Le diagnostic sera souvent facilité par la présence de molluscums cutanés. L'évolution de la maladie est assez courte, elle dure dix-huit mois à deux ans, son évolution est fatale. La nature maligne des tumeurs, leur siège basilaire, la multiplicité des localisations rendent impossible toute intervention chirurgicale.

Dans un cas de P. Lereboullet un sarcome généralisé de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale avait simulé la méningite tuberculeuse, mais l'apyrexie était constante et la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien était absente.

Les anévrismes du tronc basilaire comprimant la protubérance et le bulbe (voir p. 521) donnent parfois lieu à un bruit de souffle perçu à l'auscultation de la partie postérieure du crâne. Des tumeurs vasculaires, comme dans un cas de Meyer, peuvent aussi donner naissance à un souffle systolique et en imposer ainsi pour un anévrisme.

Hallopeau et Giraudeau⁽¹⁾ dans un fait de compression de la protubérance par dilatation anévrismale du tronc basilaire ont noté le phénomène suivant: dès qu'on mettait le malade sur son séant, la tête s'inclinait en avant et immédiatement la respiration s'arrêtait en expiration, tandis que le pouls continuait à battre régulièrement pendant quelques secondes, puis se ralentissait insensiblement. Si, dans ces conditions, on renversait la tête en arrière, immédiatement la respiration se rétablissait et reprenait bientôt les caractères qu'elle offrait avant que le malade eût été déplacé. Les mêmes phénomènes se reproduisaient à volonté dans le même ordre, suivant que l'on inclinait en avant ou en arrière la tête du malade: pendant plus de douze heures on put les observer; la mort survint au bout de ce temps par asphyxie progressive. Hallopeau et Giraudeau expliquent cette singularité par ce fait que, quand la tête était en avant, la compression de la protubérance par l'anévrisme était à son maximum, tandis qu'elle était au contraire à son minimum quand la tête était renversée en arrière. L'arrêt en expiration serait probablement dû à une excitation du pneumogastrique.

Traitement. — Le traitement mercuriel et ioduré intensif sera prescrit toutes

⁽¹⁾ HALLOPEAU et GIRAUDEAU. Encéphale, 1885, p. 657, cité d'après Grasset. *Traité prat. des mal. du syst. nerveux*, 1894, t. I, p. 560.

les fois que l'on soupçonnera une tumeur syphilitique. Dans les autres cas on fera une thérapeutique symptomatique. Les interventions chirurgicales sont impossibles pour les tumeurs de la protubérance.

CHAPITRE VI

LÉSIONS TRAUMATIQUES DE LA PROTUBÉRANCE

Les plaies pénétrantes de la région de la nuque semblent pouvoir atteindre la protubérance aussi bien que le bulbe. Dans une observation rapportée par Stanislas Orłowski⁽¹⁾ il s'agit d'un homme qui, dans une rixe, reçut un coup de couteau à la nuque. Le couteau glissa entre l'occipital et l'atlas et alla léser la protubérance. Cliniquement en effet on constata une paralysie faciale droite atteignant le facial supérieur et le facial inférieur, une parésie légère du moteur oculaire externe droit avec nystagmus, une diminution de l'ouïe de ce même côté. Les membres de ce côté droit présentaient de l'ataxie, ceux du côté gauche étaient parésés. Il existait de plus une hémianesthésie alterne (face à droite, tronc et membres à gauche). Ce tableau clinique ne laisse aucun doute sur la réalité d'une lésion de la protubérance.

Les corps étrangers pénétrant par la cavité buccale sont susceptibles aussi de blesser la protubérance. Un enfant dont l'observation est rapportée par Graham⁽²⁾ ayant fait une chute, un morceau de bois pointu pénétra dans la bouche, traversa le voile du palais et se fixa dans la base du crâne. Le malade eut des crises convulsives puis une paralysie faciale gauche, une paralysie des membres à droite, somme toute une hémiplegie alterne. Des expériences ont montré à l'auteur qu'un corps pointu introduit par la bouche et suivant à peu près le trajet que le corps vulnérant a dû parcourir, pénètre dans le crâne au niveau de la partie antérieure du pont de Varole.

Le cas rapporté par Ginta⁽³⁾ se rapproche beaucoup du précédent. Un enfant de trois ans en tombant s'enfonça dans la bouche un morceau de bois pointu qu'il tenait à la main. Il eut une hémiplegie droite avec paralysie faciale gauche et de plus de l'aphasie. Les symptômes s'amendèrent et vingt mois après l'accident il ne subsistait qu'une très légère parésie du membre supérieur droit. L'auteur suppose que l'agent vulnérant a dû pénétrer dans le crâne soit à la faveur de la non-coalescence de l'apophyse basilaire et du corps du sphénoïde, ces deux os ne se soudant que vers la septième année, soit en fracturant la lame basilaire mince et fragile chez les jeunes sujets. Dans les deux hypothèses la conséquence d'une lésion de ce genre était fatalement une blessure de la protubérance ainsi que Ginta a pu s'en assurer sur le cadavre. La guérison des divers phénomènes morbides semble démontrer, d'après l'auteur, qu'il s'est agi d'un petit foyer hémorragique plutôt que de l'attrition de la substance nerveuse.

(1) STANISLAS ORŁOWSKI. Ueber einen Fall von Brückenverletzung bei intactem Schädel. *Neurol. Centralblatt*, 1901, p. 894.

(2) GRAHAM. Traumatic lesion of the Pons Varoli. *Brit. med. Journ.*, 18 juin 1898, p. 1584.

(3) GINTA. Syndrome temporaire de Gubler avec aphasie d'origine traumatique. *Riforma medica*, 25 et 27 mai 1901.

IV. — PATHOLOGIE DU BULBE

CHAPITRE PREMIER

LES SYNDROMES BULBAIRES

Le bulbe rachidien est un territoire nerveux d'une importance primordiale dans l'organisme. Les grandes voies motrices et sensibles s'entre-croisent dans cette région; le pneumogastrique, le spinal, le glosso-pharyngien, le grand hypoglosse y ont leurs noyaux d'origine; là aussi existent de multiples centres dont l'intégrité est indispensable pour la conservation de l'individu.

La pathologie du bulbe est une pathologie complexe. Si, en effet, il est des associations symptomatiques très précises et très bien individualisées, telle la paralysie labio-glosso-laryngée, il en est d'autres au contraire dont l'étude est à peine esquissée. Récemment Babinski et Nageotte nous apprenaient à connaître un nouvel ensemble de symptômes bulbaires (hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplegie croisées), Bonnier attirait l'attention sur le syndrome du noyau de Deiters.

Bien des points de l'anatomie normale du bulbe, l'origine et la terminaison de certains de ses faisceaux constitutifs, sont encore obscurs. Sans nul doute les recherches anatomiques et anatomo-pathologiques, les examens cliniques minutieusement pratiqués permettront dans un avenir plus ou moins lointain de décrire des syndromes nouveaux, de préciser la sémiologie de cette région du névraxe.

Avant d'entreprendre la description des maladies, nous croyons utile d'envisager, dans une synthèse rapide, les principaux symptômes bulbaires. En clinique la symptomatologie observée est souvent bulbo-protubérantielle, car les lésions du bulbe se poursuivent fréquemment dans la protubérance ou réciproquement. Dans ce chapitre nous n'étudierons que les symptômes propres à la région du bulbe.

Les lésions unilatérales de la voie motrice donnent lieu à l'hémiplegie. Les pyramides étant rapprochées l'une de l'autre, on s'explique que l'on puisse observer une paralysie des quatre extrémités. Des auteurs ont pensé qu'un foyer siégeant vers la décussation pyramidale pourrait, dans certaines circonstances, amener une hémiplegie croisée, c'est-à-dire la paralysie du membre supérieur d'un côté du corps et la paralysie du membre inférieur du côté opposé. Wallenberg croit que les fibres destinées aux membres supérieurs s'entre-croisent au-dessus des fibres destinées aux membres inférieurs; l'hémiplegie croisée s'expliquerait alors facilement par la lésion des fibres motrices d'un membre supérieur avant leur entre-croisement et par la lésion simultanée des