

s'explique sans doute par le trajet serpentin des vaisseaux ectasiés. L'hémiplégie ou même la diplégie sont souvent observées. Ladame et Von Monakow constatèrent de l'ataxie cérébelleuse dans le cas d'anévrisme de l'artère vertébrale qu'ils ont rapporté. Ce qui complique la symptomatologie des compressions vasculaires, ce sont les oblitérations et les thromboses qui se produisent souvent à distance de la tumeur. Gerhardt a signalé un signe de l'anévrisme consistant en un bruit de souffle perçu à l'auscultation de la partie postérieure du crâne. Le symptôme de Gerhardt manque dans beaucoup de cas. D'autre part, il ne faut pas ignorer que des bruits de souffle dans le cerveau peuvent être causés par des tumeurs vasculaires, par des tumeurs comprimant des vaisseaux, par l'anémie. Des malades de Hallopeau et Giraudeau, de Killian atteints d'anévrisme maintenaient toujours la tête en arrière. L'inclinaison de la tête en avant chez le patient de Hallopeau et Giraudeau produisait des troubles de la respiration. Dans cette position, en effet, la compression des centres nerveux par l'anévrisme était à son maximum, tandis qu'elle était au contraire à son minimum quand la tête était renversée en arrière.

Le pronostic des anévrismes est très grave. La maladie peut sans doute durer plusieurs mois, plusieurs années, mais la mort est toujours possible soit par ramollissement du bulbe, soit par rupture de l'anévrisme.

La symptomatologie des compressions du bulbe par tumeurs comporte, en dehors des signes locaux de compression, les signes habituels des tumeurs cérébrales et la névrite optique.

Il faudra toujours songer à la possibilité des lésions syphilitiques, si l'on n'a pas, comme dans un cas de tuberculose vertébrale, par exemple, la notion évidente de la cause de la compression. Il faudra donc rechercher avec un très grand soin les antécédents et les manifestations actuelles de la syphilis, examiner au point de vue chimique et cytologique le liquide céphalo-rachidien. L'on sera d'ailleurs autorisé à instituer, même en l'absence d'élément étiologique certain, le traitement antisiphilitique chez les malades atteints de compression du bulbe, affection exceptionnellement grave, contre laquelle aucune thérapeutique ne donne de résultats curatifs.

CHAPITRE VII

LÉSIONS DES OLIVES BULBAIRES

Les lésions du faisceau central de la calotte, faisceau qui en haut a des connexions avec la région du noyau rouge et en bas avec l'olive inférieure du bulbe, amènent la dégénération des fibres périolivaires. Nous avons constaté avec M. Pierre Marie ce fait dans plusieurs cas. Ranschoff, Thomas ont observé, après lésion du faisceau central de la calotte, une hypertrophie de l'olive inférieure du bulbe. Cette hypertrophie dans le cas de Thomas n'était qu'apparente, il y avait en réalité une diminution du nombre et du volume des cellules nerveuses et l'hypertrophie ne portait que sur la substance fondamentale.

Pierre Marie et Georges Guillain⁽¹⁾ ont noté, au contraire, dans une de leurs observations, l'atrophie macroscopique et la diminution du nombre des cellules nerveuses de l'olive bulbaire. Ces altérations des olives expliquent les atrophies des fibres cérébello-olivaires souvent constatées dans des faits semblables. Comme le dit très justement Thomas, il y a entre le faisceau central de la calotte, l'olive bulbaire et le corps restiforme de telles connexions qu'ils constituent un véritable système anatomique.

Les altérations histologiques des olives existent dans cette affection décrite par Déjerine et Thomas⁽²⁾ sous le nom d'*atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*. Il

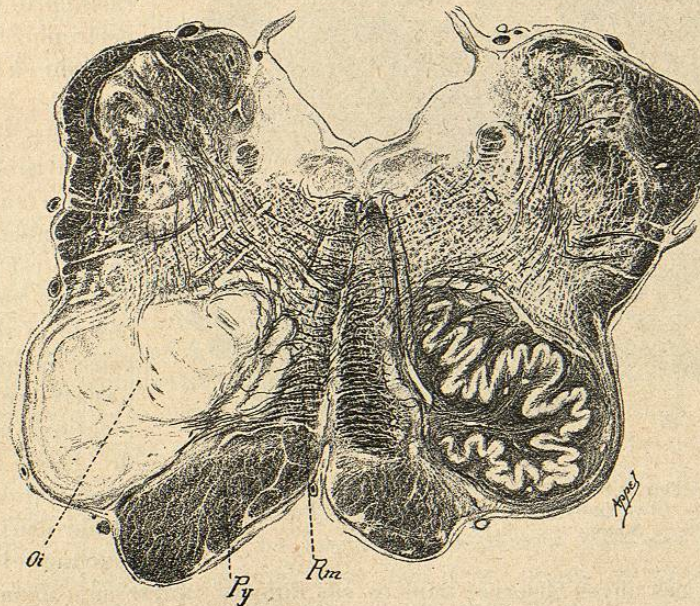


FIG. 119. Cas Reg... — Sclérose de l'olive bulbaire droite. On remarque l'hypertrophie apparente de l'olive, sa démyélinisation absolue. Ol. Olive bulbaire; Py. Pyramide; Rm. Ruban de Reil. (Collection Pierre Marie.)

s'agit d'une maladie caractérisée anatomiquement par l'atrophie de l'écorce du cervelet, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux : c'est une atrophie primitive, dégénérative, systématique, ni scléreuse, ni inflammatoire. Cliniquement elle est moins bien caractérisée, elle se manifeste par le syndrome cérébelleux commun à toutes les atrophies cérébelleuses. Elle n'est ni héréditaire, ni familiale, ni congénitale, elle survient à un âge avancé, son étiologie est obscure. Elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives.

Pierre Marie et Georges Guillain⁽³⁾ ont observé une sclérose double des olives sans lésions du faisceau central de la calotte ni du cervelet. Les auteurs décrivent ainsi cette curieuse lésion : « Sur les coupes intéressant la région supérieure

(1) PIERRE MARIE et GEORGES GUILLAIN. Lésion ancienne du noyau rouge. Dégénération secondaires. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1905, p. 80.

(2) DÉJERINE et THOMAS. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900, p. 550.

(3) PIERRE MARIE et GEORGES GUILLAIN. Sclérose des olives bulbaires. *Soc. de neurol. de Paris*, séance du 2 juillet 1905. — *Revue neurol.*, 1905, p. 759.

des olives, on constate une hypertrophie apparente de l'olive droite avec démyélinisation absolue de celle-ci (fig. 119). Les fibres périolivaires, les fibres du hile sont totalement démyélinisées, mais dans l'olive on aperçoit encore des

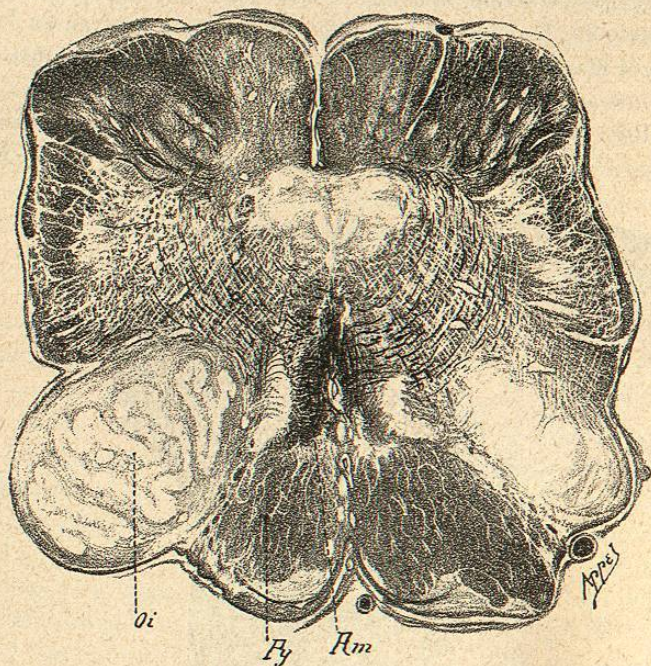


FIG. 120. — Cas Reg.... Sclérose et démyélinisation des deux olives bulbaires. — Oi. Olive bulbaire; Py. Pyramide; Rm. Ruban de Reil. (Collection Pierre Marie.)

cellules bien conservées. Sur les coupes de la région olivaire moyenne, l'olive droite et les noyaux juxta-olivaires paraissent toujours hypertrophiés; l'olive a perdu sa structure normale, les circonvolutions sont presque invisibles, la démyélinisation des différentes fibres olivaires est toujours absolue. Sur les coupes de la région olivaire inférieure apparaît une lésion identique au niveau de l'olive gauche, aussi voit-on la totalité des deux olives démyélinisée (fig. 120).

La sclérose des olives observée dans ce cas donnait l'impression d'une sclérose en plaques, mais ni dans la moelle ni dans le bulbe, n'existaient de lésions semblables.

Oppenheim⁽¹⁾ a signalé la dégénération des olives dans l'artériosclérose des artères de la base du cerveau.

Il convient, en présence de la rareté de pareils faits, de conserver ces observations dans un chapitre d'attente. L'anatomie pathologique et la symptomatologie des lésions olivaires sont presque entièrement à créer.

CHAPITRE VIII

POLIENCÉPHALITE INFÉRIEURE AIGUË

Dans le cours de certaines maladies infectieuses ou de certaines intoxications graves on peut voir apparaître des paralysies bulbaires aiguës. La myélite bulbaire aiguë hémorragique de Leyden n'est qu'une des modalités des lésions observées dans de telles circonstances.

⁽¹⁾ OPPENHEIM. Ueber Olivendegeneration bei Atheromatose der basalen Hirnarterien. *Berliner Klin. Woch.* 1887, n° 54.

La poliencéphalite inférieure aiguë hémorragique est relativement rare. Cette affection fut décrite par Leyden; des cas nouveaux ont été rapportés par Etter, Dixonmann, Desplats, Reinhold, Dinkler. D'autres observations de paralysies bulbaires dans les maladies infectieuses ont été publiées par Eisenlohr, Hoppe-Seyler, Geronzi, Oppenheim.

Étiologie. — Parmi les trois malades observés par Leyden, deux étaient rhumatisants et l'un alcoolique chronique. Des paralysies bulbaires ont été observées dans le cours ou la convalescence de maladies infectieuses: fièvre typhoïde, scarlatine, diphtérie, pneumococcie, etc., ou à la suite de certaines intoxications alimentaires.

Anatomie pathologique. — Les lésions constatées dans certains cas sont identiques à celles de la poliencéphalite supérieure hémorragique; d'ailleurs la poliencéphalite supérieure et la poliencéphalite inférieure aiguës coexistent parfois. On observe sur le plancher du quatrième ventricule et sur les coupes de bulbe des foyers hémorragiques petits, plus ou moins nombreux, et des ramollissements miliaires. Les lésions sont maxima sans doute au niveau des noyaux, au niveau de la substance grise, mais la substance blanche est également atteinte. Au microscope on voit que les vaisseaux sont dilatés, congestionnés, les gaines périvasculaires remplies de leucocytes, d'hématies, de corps granuleux; l'infiltration embryonnaire s'étend à distance des vaisseaux. Les fibres nerveuses, adjacentes à ces foyers, présentent des altérations très apparentes des cylindres-axes et des gaines de myéline; les noyaux des nerfs bulbaires peuvent être complètement détruits par les hémorragies.

Les lésions bulbaires dans les maladies infectieuses n'ont pas toujours le caractère hémorragique, souvent elles sont bien moins accentuées. Il est nécessaire d'employer des méthodes cytologiques, telle que la méthode de Nissl, pour voir les modifications des cellules des noyaux. Riegel⁽¹⁾ a décrit des altérations cellulaires très apparentes.

Eisenlohr a trouvé des microbes dans le bulbe d'un typhique ayant succombé avec des signes de paralysie bulbaire.

Symptômes. — Parfois le début des paralysies bulbaires est masqué par les signes de la maladie infectieuse antérieure. Souvent ce début est annoncé par une céphalée violente, des vertiges, de la douleur de la nuque, des bourdonnements d'oreille, des frissons et de la fièvre.

Les signes de localisation bulbaire sont très faciles à reconnaître. Le malade a de la dysphagie, les liquides sont rejetés par les fosses nasales; la dysarthrie est très accusée. La langue, les lèvres, le voile du palais sont paralysés. Souvent les muscles de la face et des yeux sont aussi atteints. Il existe une grande faiblesse des extrémités. Le pouls est irrégulier et très rapide, le rythme respiratoire modifié, la température se maintient entre 38 et 39 degrés. Dès le début l'intelligence semble engourdie, le malade est somnolent, l'état devient bientôt comateux. La mort survient en général dans un accès de suffocation.

L'affection, dans les formes aiguës, dure de deux à six jours; elle peut se prolonger de deux à trois semaines.

⁽¹⁾ RIEGEL. *Recherches microscopiques dans le bulbe dans les maladies infectieuses aiguës.* III^e Congrès des médecins et des naturalistes tchèques. Prague, 1901.

Dans les paralysies bulbaires des maladies infectieuses la guérison a été parfois observée. Ainsi, dans trois cas de fièvre typhoïde, Eisenlohr a observé des symptômes bulbaires, un des malades mourut, les deux autres guérirent.

Au cours des maladies infectieuses un grand nombre des accidents que l'on rapporte à la « myocardite aiguë » me paraissent appartenir à la pathologie bulbaire et non cardiaque; je fais allusion à ces cas où l'on observe un tableau clinique qui se traduit par l'affaiblissement progressif des contractions du cœur, une chute considérable de la pression artérielle, une pâleur de cire de la face, des vomissements répétés, de la dyspnée sans signes d'auscultation.

Traitement. — En présence d'accidents bulbaires aigus il faudra surveiller avec un grand soin l'alimentation pour éviter des accès de suffocation mortels. Des révulsifs au niveau de la nuque, le calomel à l'intérieur sont à conseiller; on emploiera aussi les différents traitements des maladies infectieuses. La thérapeutique, devant des lésions bulbaires constituées, est bien souvent impuissante à conjurer la terminaison fatale.

CHAPITRE IX

PARALYSIE BULBAIRE PROGRESSIVE (PARALYSIE LABIO-GLOSSO-LARYNGÉE PROGRESSIVE)

Synonymie : Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres (Duchenne); paralysie labio-glosso-palato-laryngée (Charcot); paralysie bulbaire atrophique progressive (Leyden); paralysie bulbaire chronique progressive (Wachsmuth); paralysie progressive des noyaux bulbaires (Küssmaul); poliencéphalite inférieure chronique (Wernicke).

Historique. — Duchenne (de Boulogne), en 1860, sous le titre « paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres », décrit une affection paralytique « qui envahit successivement les muscles de la langue, ceux du voile du palais et l'orbiculaire des lèvres, qui produit conséquemment des troubles progressifs dans l'articulation des mots et dans la déglutition, qui, à une période avancée, se complique de troubles de la respiration, dans laquelle enfin les sujets succombent ou à l'impossibilité de s'alimenter ou pendant une syncope ». Quand il fit la première description de cette affection, Duchenne, qui l'étudiait depuis 1855, en avait observé treize cas.

Avant Duchenne quelques auteurs, tel Trousseau, avaient vu et publié des faits semblables. Duménil, en 1859, avait rapporté une observation de paralysie bulbaire associée à l'atrophie musculaire progressive; il avait même signalé la dégénérescence des nerfs bulbaires et rachidiens. Il est juste cependant de reconnaître que c'est Duchenne qui, par le nombre de ses cas et la précision de ses descriptions, attira le premier l'attention des médecins sur « la paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres ». Trousseau proposa à cette maladie le nom de paralysie labio-glosso-laryngée, il considérait l'atro-

phie musculaire et la paralysie labio-glosso-laryngée comme des variétés de la même maladie.

A l'étranger Baerwinkel, Schultz publièrent des observations. Wachsmuth dénomma la maladie paralysie bulbaire progressive, il supposait qu'elle avait son siège dans le bulbe au voisinage des noyaux des nerfs crâniens. Cette opinion était exacte et fut confirmée par les recherches anatomopathologiques.

L. Clarke, dans un cas de paralysie labio-glosso-laryngée avec atrophie de la langue, constata l'atrophie des cellules nerveuses du noyau de l'hypoglosse et des noyaux adjacents, mais cet auteur n'attachait pas une grande importance à ce fait.

En 1869 Charcot et Joffroy, en 1870 Duchenne et Joffroy établirent la relation de causalité entre les phénomènes paralytiques constatés en clinique et les atrophies cellulaires des noyaux du bulbe qu'ils observaient avec le microscope. Leyden arriva aux mêmes conclusions que les auteurs français sur le rôle des lésions cellulaires du bulbe. Dans ses recherches anatomiques Leyden constata la dégénération grasseuse des racines médullaires antérieures, des racines de l'hypoglosse, du spinal, du facial; il remarqua la dégénération des cordons antérieurs et latéraux de la moelle, l'atrophie des fibres du bulbe et la disparition des cellules nerveuses dans les cornes antérieures de la moelle et le noyau de l'hypoglosse. Peu après Küssmaul et R. Maier observèrent les mêmes lésions. De nombreuses observations de paralysie labio-glosso-laryngée ont été publiées depuis cette époque déjà lointaine, elles confirment les descriptions des précédents auteurs.

Quand Charcot eut fait connaître la sclérose latérale amyotrophique et eut décrit les phénomènes bulbaires qui, avec une très grande fréquence, l'accompagnent, certains neurologistes nièrent l'existence de la paralysie labio-glosso-laryngée en dehors de la sclérose latérale amyotrophique. Telle fut l'opinion de Leyden, Senator, Vulpien, Dejerine. Ces idées furent combattues en plusieurs circonstances par Charcot.

La paralysie labio-glosso-laryngée par lésion des noyaux cellulaires du bulbe fut, durant la première période de son histoire, seule envisagée en nosographie. Les auteurs ont montré cependant qu'il y avait lieu de décrire des types cliniques distincts de la maladie de Duchenne. C'est ainsi que, sans parler des paralysies labio-glosso-laryngées à marche aiguë créées par les hémorragies ou les ramollissements du bulbe, on apprit à connaître : les *paralysies dites pseudo-bulbaires* causées par des lésions cérébrales ou des lésions bilatérales du faisceau géniculé dans son trajet cortico-bulbaire, les *paralysies bulbaires basilaires et névritiques*, les *paralysies bulbaires sans lésions anatomiques* actuellement appréciables (paralysie bulbaire asthénique, syndrome de Erb). On trouvera dans d'autres parties de cet ouvrage l'histoire de la paralysie pseudo-bulbaire, du syndrome de Erb, on verra ainsi la lente évolution des idées soutenues par les anatomistes et les cliniciens. Le présent chapitre est consacré à l'étude de la paralysie bulbaire progressive.

Étiologie. — Quelques auteurs ont signalé une *forme infantile et familiale* de la paralysie bulbaire progressive. Fazio (1) l'a observée chez une femme et

(1) FAZIO. *Transmission héréditaire de la paralysie bulbaire progressive*. V^e Congrès de la Société italienne de médecine interne, Rome, octobre 1892.