

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.

son fils; l'enfant avait sept ans quand débutèrent chez lui les premiers symptômes, il était né cinq mois avant le début de l'affection bulbaire de la mère. Brissaud et Pierre Marie (1), Charcot (2) ont rapporté l'histoire de deux frères atteints dans leur enfance. Londe (3) a consacré à cette forme infantile et familiale de la paralysie bulbaire un mémoire très documenté. Je mentionnerai aussi une monographie récente de Georg Peritz (4). Ce qui caractérise cette variété clinique, outre le caractère héréditaire et familial, c'est la participation à la paralysie du facial supérieur.

La paralysie bulbaire chronique est plus fréquente dans le sexe masculin (64 pour 100 d'après Küssmaul) et chez l'adulte. Elle s'observe surtout entre 50 et 60 ans. Chez l'enfant elle est très rare, Hoffmann l'a vue à 11 ans, Remak à 12 ans, Hoppe-Seyler à 14 ans. Ce dernier auteur aurait observé aussi un enfant de 5 ans qui, depuis sa naissance, était atteint de paralysie bulbaire.

Les causes occasionnelles de la maladie sont, il ne faut pas se le dissimuler, absolument inconnues. On a invoqué le rôle de la fatigue, du surmenage des muscles des lèvres et de la bouche (joueurs d'instruments à vent), certains ont incriminé le froid, certains ont supposé l'influence du mal de Bright. Dans les antécédents d'un bon nombre de malades on retrouve la syphilis, il me semble très vraisemblable que cette cause doit être invoquée relativement souvent. Parfois la maladie se développe dans la convalescence de certaines affections graves. Très fréquemment l'étiologie réelle de la maladie, sans nul doute une intoxication, échappe au clinicien.

Je me demande si certains cas de paralysie labio-glosso-laryngée ne sont pas dus à une infection originelle existant dans le territoire des nerfs bulbaire et gagnant les centres par les voies lymphatiques des nerfs.

Pathologie comparée. — La paralysie labio-glosso-laryngée existe chez les bœufs et les chevaux. Il mentionne ce fait, car il est toujours intéressant d'observer dans différentes espèces animales des affections dont l'étiologie chez l'homme est absolument inconnue. En Belgique et en Hollande, des cas isolés de paralysie labio-glosso-laryngée se constatent d'une manière permanente dans la race chevaline. On désigne l'affection dans ces pays sous le nom de *mal de gorge du Nord*. Laridon et Demeester l'ont constatée trois ou quatre fois chaque année, Verschuere douze fois en dix ans, Cadeac l'a rencontrée chez un cheval hollandais et fait remarquer qu'on ne l'a pas observée chez les chevaux nés en France. Thomassen, dans une autopsie récemment publiée, a trouvé dans le bulbe du cheval des lésions identiques à celles décrites chez l'homme dans des cas semblables, il semble vraisemblable à cet auteur que la cause de la maladie du cheval doit être recherchée dans la nourriture où pourrait se développer une substance toxique.

Anatomie pathologique. — Cruveilhier et Trousseau avaient constaté l'atrophie des racines des nerfs bulbaire, mais ce fut Charcot qui démontra que la paralysie bulbaire progressive est l'expression clinique de la *lésion primitive et systématique des noyaux d'origine des nerfs moteurs crâniens situés dans la moitié*

(1) BRISSAUD ET PIERRE MARIE. Diplégie faciale totale avec paralysie glosso-laryngo-cervicale chez deux frères. *Bull. méd.*, 1895, p. 1081.

(2) CHARCOT. *Médecine moderne*, 1895, p. 806.

(3) LONDE. Paralysie bulbaire progressive infantile et familiale. *Revue de méd.*, 1895 et 1894.

(4) GEORG PERITZ. *Pseudobulbär und Bulbärparalyse des Kindesalters*, Berlin, 1902.

inférieure du bulbe. Ainsi qu'on le voit sur la figure 15, ces noyaux sont ceux des septième, neuvième, dixième, onzième et douzième paires. D'après Charcot, les lésions du noyau de l'hypoglosse sont les plus accentuées, les noyaux du spinal, du facial et du pneumogastrique sont moins altérés. Il n'y a pas de règles précises pour l'intensité des lésions au niveau des différents noyaux; suivant les cas, tel groupe cellulaire sera plus ou moins atteint. Quand on examine des coupes du bulbe avec la méthode de Nissl, on voit, au niveau des noyaux moteurs, que, dans les premiers stades de l'affection, les éléments chromatophiles diminuent de nombre, se raréfient à la périphérie de la cellule ou dans les dendrites; des masses pigmentaires apparaissent. Puis le noyau devient souvent excentrique, sa forme est irrégulière, la chromatolyse est évidente, le cytoplasme et le karyoplasme sont altérés, les prolongements de la cellule s'atrophient, la pigmentation devient considérable. Enfin certaines cellules disparaissent complètement, d'autres ne sont plus représentées que par un bloc de pigment entouré d'une très mince couche de substance achromatique.

Dans un même noyau il n'est pas rare de constater que l'altération des différentes cellules est inégale; certaines sont très malades, d'autres au contraire presque intactes.

Les racines de l'hypoglosse, du pneumogastrique, du spinal, du facial, sont fréquemment amincies, grisâtres. Elle présentent au microscope les lésions de l'atrophie dégénérative avec sclérose. On a constaté parfois un léger degré d'épendymite.

Tous les auteurs sont d'accord sur les lésions cellulaires de la paralysie bulbaire progressive, il n'en est pas de même sur l'existence des lésions de la substance blanche. C'est là cependant une question importante au point de vue nosographique. Dans des cas rapportés par Charcot, Duchenne et Joffroy, Duval et Raymond, Reinhold, la substance blanche n'a pas été trouvée altérée, les faisceaux pyramidaux n'étaient pas sclérosés. Raymond pense que la paralysie labio-glosso-laryngée verse presque toujours dans la sclérose latérale amyotrophique lorsqu'elle n'est pas prématurément interrompue dans son évolution et que la réciproque est vraie, mais il admet aussi qu'il existe une forme de paralysie labio-glosso-laryngée indépendante de la sclérose latérale amyotrophique. Leyden ne croit pas à la possibilité de l'altération des cellules sans lésions de la substance blanche.

Déjerine, depuis 1885, a soutenu que, dans la paralysie glosso-labio-laryngée, la lésion n'est pas localisée aux noyaux bulbaire, mais qu'il existe aussi une sclérose des pyramides bulbaire. Suivant son expression, la paralysie bulbaire de Duchenne serait une sclérose pyramidale amyotrophique à marche descen-

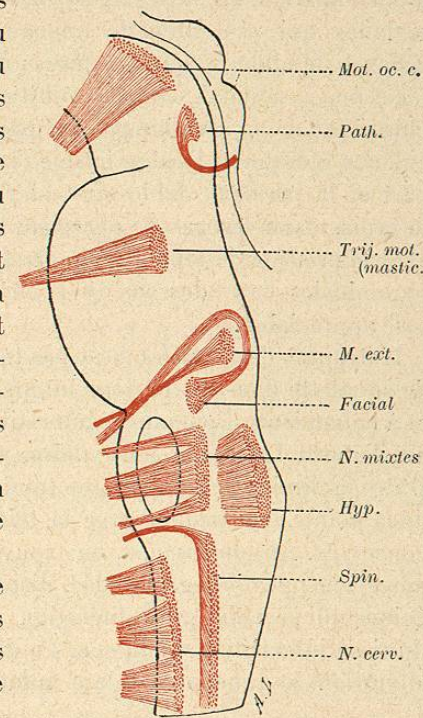


FIG. 121. — Noyaux d'origine des nerfs crâniens moteurs (figure schématique d'après Charpy).

dante. Déjerne et Thomas, dans un article récemment publié, écrivent : « La paralysie bulbaire de Duchenne peut se rencontrer dans deux conditions : ou bien elle évolue pour son propre compte, c'est la forme classique, celle qu'a décrite Duchenne ; ou bien elle survient au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Dans les deux cas, la lésion des noyaux bulbaires est la même et il y a participation du faisceau pyramidal. Ce qui le démontre, c'est que chez les malades qui présentent le tableau clinique pur de la paralysie bulbaire, les réflexes tendineux sont exagérés ; il y a donc, par conséquent, irritation du faisceau pyramidal, état de contracture latente. Au contraire, la poliomyélite chronique ne se termine pas par paralysie bulbaire. C'est là encore une particularité indiquant l'union intime existant entre la maladie de Charcot d'une part et la paralysie labio-glosso-laryngée d'autre part. » Il serait intéressant, je crois, dans les cas de paralysie bulbaire progressive, de faire des examens avec le procédé de Marchi. On constaterait sans doute ainsi des dégénéralions pyramidales dans des cas où la méthode de Weigert ne montre pas de sclérose appréciable.

L'atrophie des *muscles* n'est pas toujours visible à l'œil nu, grâce à l'absence de squelette dans les régions intéressées qui peut empêcher toute déformation, et à l'abondante lipomatose interstitielle qui peut la masquer. Duchenne avait nié d'abord l'atrophie musculaire, Charcot la décrivit au niveau de la langue. Outre la diminution du volume total, on constate souvent la coloration jaunâtre de la pointe contrastant avec la teinte rouge des muscles de la base qui sont conservés. Au microscope, on trouve les caractères de l'atrophie simple, dégénérescence granulo-graisseuse, disparition de la substance musculaire dans les gaines qui se vident, prolifération des noyaux du sarcolemme, accroissement du tissu interstitiel et adipeux. La dégénérescence cireuse a été constatée. Les altérations se rencontrent dans la langue, les lèvres, le pharynx et le larynx.

Symptômes. — C'est lentement et insidieusement que débute la paralysie bulbaire progressive qui doit ainsi être nettement différenciée de la paralysie bulbaire à début brusque, apoplectiforme. Cette dernière s'observe dans les cas de ramollissement ou d'hémorragie du bulbe.

Les *prodromes* sont exceptionnels; ils se caractérisent par des douleurs vagues, des sensations de tiraillement dans la région de la nuque et du cou. Leyden a observé au début de l'affection des crises de dyspnée. D'après Krishaber et quelques auteurs, la perte de la sensibilité réflexe du pharynx existerait dans cette période prodromique. Comme l'a fait remarquer G. Guinon, ce symptôme paraît, étant donné sa banalité, avoir bien peu d'importance.

C'est par des *troubles de la motilité de la langue* que débute ordinairement la maladie. Les lettres qui demandent pour être émises le concours de la langue sont mal prononcées. Ainsi la voyelle *i*, les consonnes *r*, *l*, *d*, *t*, *s*, *g*, *k*, sont très mal articulées et finissent par disparaître complètement du vocabulaire du malade. La parole est empâtée, la langue est lourde, il s'agit en somme de dysarthrie. L'examen de la langue, la bouche étant ouverte, permet de constater les troubles de la motilité. Dans les premières périodes de l'affection, les mouvements de la langue s'exécutent avec lenteur, mais plus tard on voit que le malade est dans l'incapacité de tirer la langue au dehors, de la porter en haut vers la voûte palatine, de la mouvoir latéralement. Dans les phases avancées, la langue est flasque, aplatie, reste sur le plancher buccal. Le malade fait, pour

la mouvoir, d'énergiques et incessants efforts, mais seules se produisent quelques contractions vermiculaires. C'est alors que l'anarthrie est absolue.

La langue est atrophiée, elle est sillonnée de dépressions et de mamelons, on aperçoit à sa surface des contractions vermiculaires. Quand on pratique la palpation de l'organe, on a une sensation de flaccidité et de mollesse spéciale.

La réaction de dégénérescence peut être masquée longtemps par la réaction normale des fibres musculaires intactes.

La *mastication et le premier temps de la déglutition* sont gênés par cette atrophie et cette paralysie de la langue. Il est fréquent de voir les malades reporter avec leurs doigts au milieu de la cavité buccale les aliments immobilisés dans la gouttière qui sépare les dents de la face interne des joues, puis renverser la tête pour les faire tomber dans le pharynx.

La *paralysie des lèvres* apparaît bientôt. Presque tous les muscles des lèvres peuvent être envahis à une certaine période, mais c'est le muscle orbiculaire qui est atteint le premier et qui souvent reste le seul pris. Ensuite sont paralysés les muscles de la houppe du menton, le carré et le triangulaire des lèvres. Au début, on s'aperçoit que les lèvres sont peu mobiles lorsque le malade parle, qu'il les serre péniblement l'une contre l'autre quand on lui commande d'exécuter ce mouvement. Il est incapable de faire la moue, de souffler, de siffler. A un stade plus avancé de l'affection, les lèvres sont à peu près immobiles, la bouche est grande ouverte grâce à l'action prédominante et non compensée des muscles élévateurs de la lèvre supérieure et des muscles des commissures. Le facies est alors très caractéristique, le masque facial a un air hébété avec lequel contrastent la vivacité du regard et la mobilité des yeux qui dénotent l'intégrité de l'intelligence. Si l'on vient à provoquer le rire, le patient « n'en finit plus de rire » ; sa bouche reste largement ouverte dans une sorte de rire bête, inextinguible, qui donne à la face l'aspect des masques de la comédie antique (Trousseau). Le malade est obligé de rapprocher ses lèvres inertes avec ses doigts pour fermer la bouche.

Du fait de cette paralysie des lèvres les troubles de l'articulation s'accroissent. Les voyelles *o* et *u* disparaissent, puis les consonnes labiales *b*, *p* et aussi les consonnes qui exigent le concours indispensable des lèvres : *m*, *f*, *v*. La voyelle *a* est la dernière à disparaître. D'après Küssmaul, les *r* et les *ch*, c'est-à-dire les sons que l'enfant émet les derniers, sont les premiers qui cessent d'être proférés.

L'atrophie des lèvres est parfois assez difficile à reconnaître à cause de la lipomatose abondante. Souvent on constate des contractions fibrillaires au niveau des lèvres et des muscles de la houppe du menton.

La *paralysie du voile du palais* s'annonce par des modifications du timbre de la voix. La voix est nasonnée. Pour arriver à parler, le malade est obligé de fermer l'orifice des fosses nasales en se pinçant le nez ; il force ainsi la colonne d'air de l'expiration à passer à travers la bouche et il l'utilise de cette façon à la prononciation. Quand on examine le fond de la gorge, on voit que le voile du palais pend inerte, flasque, tremblotant sous l'action de l'air inspiré ou expiré, lorsque la respiration est énergique.

Quand le *pharynx est paralysé*, les troubles de la déglutition sont beaucoup plus accentués. La paralysie du pharynx permet en effet le passage des aliments dans le tube respiratoire et la paralysie du voile du palais permet leur retour dans les fosses nasales. Aussi, lorsque la maladie en est arrivée à ce point,