

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, dégénéralion 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 dégénéralion 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 dégénéralion 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,

les difficultés pour s'alimenter sont très grandes. Trousseau a fait un tableau très remarquable de l'état de ces malades : « peu à peu, la paralysie fait des progrès qui sont continus; la langue est comme fixée derrière l'arcade dentaire inférieure, sa base et sa pointe sont également immobiles, aucun mot ne peut être prononcé; le premier temps de la déglutition est devenu presque complètement impossible et le malade a recours à toute espèce de stratagèmes pour permettre aux aliments de pénétrer dans le pharynx; avec ses deux mains il essaye de venir en aide à l'orbiculaire des lèvres et au buccinateur; on le voit, appliquant les mains sur l'ouverture buccale et les joues, se livrer à des efforts considérables et répétés pour faire cheminer le bol alimentaire sur la langue vers le pharynx, et cependant il a bien soin de mâcher ses aliments et d'en faciliter le glissement en introduisant des liquides dans sa bouche et en renversant sa tête en arrière; enfin il réussit parfois à avaler; mais, d'autres fois, la contraction synergique du pharynx se fait mal, peu d'aliments passent dans l'œsophage et la plus grande partie est rejetée par la bouche et les fosses nasales, dont l'ouverture postérieure est demeurée inerte par le fait de la paralysie du voile du palais. Ces malheureux, dont l'appétit est resté vif, mettent un temps considérable à faire leur repas et perdent la moitié des aliments qu'ils ont introduits dans leur bouche. La déglutition des liquides est souvent très difficile; souvent quelques parcelles d'aliments pénètrent dans le larynx, et alors, à l'horrible supplice de ne pouvoir avaler, vient s'ajouter l'extrême difficulté de tousser pour se débarrasser des aliments introduits dans le larynx et la trachée; l'angoisse est extrême; enfin, après de nombreuses mais petites secousses de toux, le calme est rétabli. On voit ainsi que ces malades sont à chaque instant menacés de succomber par suffocation. » Aussi, pour éviter des accidents graves, est-on obligé de recourir à l'alimentation artificielle par la sonde œsophagienne.

La *paralysie du larynx*, qui survient à une époque plus ou moins tardive, augmente encore les dangers qui peuvent résulter de la chute des aliments dans les voies respiratoires. De là résultent parfois des bronchites ou des bronchopneumonies dont la gravité est toujours grande. Krishaber et certains auteurs ont soutenu que la chute facile des aliments dans les voies respiratoires était due à l'insensibilité du pharynx et du larynx grâce à laquelle la fermeture de la glotte par contraction réflexe ne se faisait plus. Joffroy a fait remarquer très justement que l'on n'observe rien de semblable dans l'hystérie, où l'anesthésie pharyngée est cependant portée à un très haut degré.

Par la paralysie du larynx les troubles de la phonation augmentent encore, la voix devient monotone, incapable de moduler ou de soutenir les sons. L'alalie devient presque absolue. Quand le malade veut essayer de parler, on n'entend plus qu'un son faible, parfois une sorte de bruit doux produit par le passage de l'air dans les voies respiratoires. La parole ne peut même plus être chuchotée, car outre qu'il y a aphonie plus ou moins complète, il existe encore une impossibilité de l'articulation à cause de la paralysie de la langue et des lèvres. A l'examen laryngoscopique, on constate le plus souvent l'écartement des cordes vocales dû à la paralysie des constricteurs de la glotte. Dans le cas de paralysie des abducteurs, on observe le rapprochement des cordes vocales; il en résulte de la dyspnée avec tirage qui peut nécessiter la trachéotomie.

La *sensibilité* est généralement normale, on ne constate pas d'anesthésie de la face, des muqueuses des lèvres, de la bouche, du voile du palais, du pharynx.

Le goût n'est pas altéré. Dans quelques observations cependant sont notés des troubles de la sensibilité objective de la face, la perversion ou l'abolition du goût. Certains malades accusent des sensations de tension, de pression dans leurs muscles atrophiés; ces sensations surviennent surtout pendant l'activité de ces muscles, ainsi pour ceux de la langue durant les essais de parler. On observe parfois une *diminution de l'acuité auditive* qui s'explique par ce fait que, les muscles du voile du palais étant paralysés, l'ouverture de la trompe d'Eustache ne se fait plus durant les mouvements de déglutition.

Les *réflexes* des membres et le réflexe massétérin sont très souvent exagérés, ce qui montre bien les rapports intimes de la paralysie bulbaire progressive avec la sclérose latérale amyotrophique. Il convient toutefois de remarquer que nombre d'auteurs ont écrit que les réflexes sont parfois diminués ou même abolis.

Un symptôme important de la paralysie bulbaire est l'*écoulement de la salive* à travers les lèvres entr'ouvertes. Berger a vu, dans un cas, que la quantité de salive rejetée hors de la bouche variait de 600 à 900 centimètres cubes par 24 heures. Les malades ont presque constamment un mouchoir ou une serviette dans la main pour s'essuyer la bouche. La salive est filante et visqueuse. Cet écoulement continu de la salive irrite les téguments et amène souvent une vive rougeur des lèvres et du menton. D'après Duchenne (de Boulogne) cet écoulement de salive résulterait d'un simple phénomène mécanique. La salive incomplètement avalée par suite de la paralysie de la langue et des troubles de la déglutition s'accumulerait dans la bouche et y deviendrait visqueuse par le long séjour qu'elle y fait. D'après Kayser et Hallopeau au contraire, il y aurait hypersécrétion de salive par excitation d'un centre salivaire bulbaire.

Quand les muscles masséters et ptérygoïdiens sont paralysés, la mâchoire est tombante, les arcades dentaires ne peuvent plus être rapprochées, les mouvements d'adduction n'existent plus. La maladie entre alors dans une nouvelle phase, car des troubles respiratoires et cardiaques graves vont apparaître.

Le malade ne peut plus parler sans être aussitôt essoufflé, il est incapable de faire une respiration puissante, de se moucher, de cracher, d'éteindre une bougie. Les simples bronchites sont exceptionnellement graves, car le malade est dans l'impossibilité de tousser. Les mucosités s'accumulent alors dans les bronches d'où elles ne peuvent être expulsées et l'asphyxie arrive rapidement. A l'auscultation en général on n'entend pas de râles, car la respiration est trop faible. Cette impossibilité de la toux explique aussi la gravité des *accès de suffocation* causés par l'introduction de parcelles alimentaires dans les voies aériennes.

Les *troubles du cœur* se manifestent d'abord par l'accélération permanente ou non du pouls, par sa faiblesse et son irrégularité. « Ces troubles cardiaques, dit Duchenne, se montrent par crises et sont caractérisés par un sentiment de défaillance, par une sorte d'oppression cardiaque avec anxiété extrême et crainte d'une mort prochaine, par une grande vitesse (140 pulsations) avec irrégularité, intermittence et petitesse du pouls. A l'auscultation cardiaque on n'entend aucun souffle, mais les claquements valvulaires sont très confus, le cœur semble s'agiter dans un liquide, la face est très pâle et les yeux sont ternes. Alors souvent peut survenir une syncope plus ou moins longue. C'est par l'une d'elles que se termine habituellement la paralysie labio-glossolaryngée. »