

Marche. Durée. Terminaison. — La paralysie bulbaire que nous étudions a, comme son nom l'indique, une marche progressive. Les périodes de rémission, si tant est qu'elles existent, ont une durée très courte. Si quelques troubles de la température (hyperthermie ou hypothermie) paraissent dus à l'invasion de certaines régions du bulbe, il est de règle que l'affection évolue sans fièvre. Le malade, incapable de parler, incapable de s'alimenter, épuisé par l'abondance de la sécrétion salivaire, s'amaigrit, se cachectise. Il assiste à son dépérissement, ayant conservé la plénitude de ses facultés intellectuelles.

Certains malades meurent par inanition, d'autres par syncope, troubles du cœur et de la respiration. Certains tombent dans une sorte de torpeur, de somnolence qui annonce la terminaison fatale. D'autres enfin succombent aux broncho-pneumonies infectieuses ou gangreneuses causées par la déglutition de parcelles alimentaires septiques. Dans un cas de Reinhold, l'apparition d'une myélite bulbaire aiguë amena la mort au milieu de phénomènes pseudo-méningitiques.

La durée moyenne de la maladie est de deux à trois ans. Certains cas évoluent rapidement en six ou sept mois, d'autres au contraire plus lentement en quatre ou cinq ans. Chez un malade de Leyden, l'affection a duré sept années.

Le pronostic est toujours fatal.

Formes cliniques. — La précédente description est celle de la paralysie bulbaire progressive typique, mais d'autres formes cliniques existent. La paralysie bulbaire progressive est, comme nous l'avons vu, sous la dépendance des lésions des noyaux moteurs du bulbe, aussi s'explique-t-on que les noyaux moteurs de la protubérance, du pédoncule et de la moelle puissent être également atteints. Deux formes cliniques principales sont à mentionner : la forme bulbo-ponto-pédonculaire et la forme bulbo-spinale.

La forme bulbo-ponto-pédonculaire est relativement rare, car la mort survient généralement quand est touché le pneumogastrique. Le noyau de l'abducens, le noyau moteur du trijumeau sont atteints. La paralysie peut exister dans le domaine du facial supérieur comme dans des observations de Wachsmuth, Eisenlohr, Bernhardt, Remak. Les noyaux de la troisième paire enfin sont parfois pris. Romberg a observé une paralysie bilatérale du muscle droit supérieur chez un individu atteint de paralysie bulbaire progressive; Möbius a constaté l'insuffisance du mouvement de convergence des yeux; Hérard, Georges Guinon et Parmentier, Benedikt ont vu aussi l'association de l'ophtalmoplégie à la paralysie bulbaire.

Dans certains cas de poliencéphalite totale, la lésion a débuté par les noyaux de la troisième paire pour suivre ensuite une marche descendante. Dans un cas de Verger (*) une paralysie atrophique bilatérale des muscles masticateurs a marqué le début d'un processus d'atrophie musculaire progressive.

Dans la forme bulbo-spinale il y a association de la paralysie bulbaire avec l'atrophie musculaire. Tantôt la paralysie bulbaire survient chez un malade qui présentait depuis un temps plus ou moins long une atrophie musculaire progressive spinale (ces cas ne sont pas aussi rares que le croyait Duchenne); tantôt l'atrophie musculaire spinale apparaît chez un malade qui déjà avait des signes

(*) VERGER. Contribution à l'étude des paralysies nucléaires du trijumeau. *Revue neurol.*, 1900, p. 450.

d'une paralysie bulbaire. L'amyotrophie débute par les muscles du cou, la tête se penche en avant et perd ses mouvements de rotation. Les muscles de la ceinture scapulaire s'atrophient ensuite, puis les muscles du bras et de l'avant-bras, enfin les muscles de la main. Souvent l'atrophie musculaire n'arrive pas à son complet développement, car les malades meurent rapidement avec des symptômes bulbaires.

Nous avons vu plus haut qu'il existait des rapports très intimes entre la paralysie bulbaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique. Quand les lésions pyramidales sont très accentuées, on observe des contractures, du clonus du pied, une forte exagération des réflexes.

Parmi les formes cliniques il faut encore mentionner la *paralysie bulbaire chronique unilatérale*. Hayd (*) en a récemment rapporté une observation. Les cas de Pel, Erb, Wiener, Geronzi, se rapprochent de la paralysie bulbaire aiguë.

Diagnostic. — Le diagnostic d'une paralysie bulbaire est toujours facile, mais il y a nécessité de savoir quelle est sa cause; là est le point parfois délicat en clinique.

Au début d'une paralysie bulbaire progressive, les troubles fonctionnels peuvent faire songer à une *angine*, à une *pharyngite*. Duchenne rapporte plusieurs erreurs semblables. Elles seront faciles à éviter par l'absence de fièvre, de douleur, d'adénopathie, de rougeur, d'inflammation.

Les *paralysies du voile du palais* consécutives à des angines diphtériques déterminent des troubles de la déglutition, un nasonnement de la voix. Chez ces malades n'existent pas de paralysies de la langue, des lèvres, du larynx; de plus, on peut avoir la notion de l'angine antérieure.

La *paralysie faciale double* donne un masque qui ressemble à celui de la paralysie labio-glosso-laryngée. Cependant, dans la paralysie bulbaire progressive, le facial supérieur est respecté. De plus, dans la paralysie faciale double il n'y a pas de troubles du pharynx, de la langue, du larynx.

Le *facies myopathique* pourrait faire songer à une paralysie bulbaire, mais, chez le myopathique, on constatera la difficulté de l'occlusion des paupières, l'hypertrophie des lèvres, l'absence de paralysie de la langue et du larynx. La marche de la maladie est très différente, le diagnostic sera toujours facile.

A une certaine période de l'évolution de la paralysie bulbaire le trouble de l'articulation peut arriver à ce point que l'alalie est devenue presque absolue. Il ne faudra pas confondre cet état avec l'*aphasie*. Le mode de début et l'évolution sont absolument dissemblables, il n'y a pas lieu d'insister.

Le diagnostic de paralysie bulbaire étant fait chez un malade, il faut déterminer quelle est la cause de celle-ci. Pour cela on précisera le mode de début, la marche de la maladie, on recherchera les symptômes concomitants et la notion étiologique. Je rappelle que, dans la paralysie bulbaire progressive chronique, le début est lent et insidieux; successivement la langue, les lèvres, le voile du palais, les muscles masticateurs sont atteints; les muscles s'atrophient et sont le siège de contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence est habituelle, l'intelligence est conservée jusqu'à la fin de la maladie qui survient le plus souvent par des troubles respiratoires et cardiaques.

L'hémorragie, le ramollissement du bulbe, ont un début brusque. Les

(*) HAYD. Ein Fall von chronischer halbseitiger Bulbärparalyse. *Inaug. Dissert.*, Tübingen, 1901.

symptômes sont d'emblée à leur maximum d'intensité. Les phénomènes paralytiques sont en général asymétriques. Quand le malade survit, les symptômes s'améliorent fréquemment.

Les *tumeurs du bulbe* donnent rarement lieu à un syndrome labio-glosso-laryngé bilatéral et symétrique; les troubles de la sensibilité qui font défaut dans la maladie de Duchenne existent souvent dans les tumeurs du bulbe. Dans ces dernières, la paralysie unilatérale ou bilatérale des membres est loin d'être rare. De plus on constate parfois des signes d'hypertension intracrânienne.

La *paralysie bulbaire asthénique*, le syndrome d'Erb, a une marche spéciale. Dans cette affection, la paralysie prédomine dans les muscles masticateurs et dans le releveur de la paupière (ptosis), quoique la paralysie de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx se constatent également. Les muscles sont sujets à un épuisement précoce qui se manifeste au moindre effort. Ainsi, pour prendre un exemple, le malade qui parle d'une façon très claire et très nette après une période de repos, devient incapable de se faire comprendre au bout de quelques instants. La myasthénie est non seulement bulbaire, mais encore spinale. L'atrophie musculaire fait défaut. La réaction électrique myasthénique, caractérisée par un épuisement rapide de la contractilité musculaire, confirmera le diagnostic. Des périodes de rémission et même d'amélioration s'observent au cours de cette affection.

La *paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale* débute le plus souvent par un ou deux ictus apoplectiques successifs. Après le premier ictus, parfois accompagné d'hémiplégie persistante, le syndrome labio-glosso-laryngé n'est qu'à peine réalisé, mais après le second il est brusquement constitué. Il reste dans la suite tel qu'il est à ce moment, par conséquent on n'observe pas la marche progressive de la paralysie bulbaire chronique. Il n'y a pas d'atrophies musculaires ni de tremblements fibrillaires. Les pseudo-bulbaires ont le plus souvent un certain degré d'hémiplégie bilatérale spasmodique, ils marchent à petits pas. Leur intelligence est affaiblie. Le rire et le pleurer spasmodiques sont fréquents.

Des tumeurs, des gommes, des anévrismes, des plaques de méningite peuvent comprimer et adultérer les nerfs bulbaires dans la région de la base du crâne, d'où des *paralysies pseudo-bulbaires d'origine basilaire*. Ces dernières se reconnaîtront facilement, car le syndrome bulbaire n'est presque jamais pur; d'autres symptômes sont constatés, comme l'anesthésie douloureuse de la face, les paralysies oculaires, les vertiges, l'incoordination motrice, etc. La céphalalgie qui manque dans la paralysie bulbaire vraie est ici un signe d'une grande importance. Souvent elle fera penser à la syphilis.

Les *paralysies pseudo-bulbaires d'origine névritique* ont en général un début plus rapide que la paralysie bulbaire progressive. Les troubles ne sont pas toujours limités à la sphère d'innervation des nerfs bulbaires, des modifications de la sensibilité sont souvent observées. L'évolution de la paralysie bulbaire vraie est fatalement progressive; dans la polynévrite des nerfs bulbaires, les symptômes rapidement constitués restent stationnaires et même peuvent guérir complètement (Déjerine-Klumpke).

Il ne faut pas oublier enfin que l'on peut observer des phénomènes bulbaires dans le cours du *tabes*, de la *sclérose en plaques*, de la *syringomyélie*. Il sera donc toujours nécessaire de rechercher avec soin les signes de ces différentes affections du névraxe.

Traitement. — Ignorant la cause de la paralysie bulbaire, nous ne possédons pas de moyens d'empêcher sa marche progressive et fatale. Le traitement anti-syphilitique mérite d'être souvent institué.

Des agents médicamenteux multiples ont été essayés, tels que l'ergot de seigle, la strychnine, le nitrate d'argent, le phosphore de zinc, la picrotoxine, les iodures. Il faut avouer que les résultats obtenus ont été fort peu favorables.

On pourra faire de la révulsion par le moyen des pointes de feu sur la région de la nuque. L'électricité est à conseiller, soit le long de la colonne vertébrale (galvanisation), soit au niveau des muscles atrophiés et paralysés (galvanisation et faradisation).

La salivation, toujours très pénible aux malades, pourra être diminuée par l'atropine.

Quand surviennent les troubles de la déglutition, il sera nécessaire d'alimenter artificiellement les malades au moyen de la sonde. On évitera ainsi l'inanition et les dangers de l'introduction des corps étrangers dans les voies aériennes. Quand existeront des accès de suffocation dus à la paralysie des muscles du larynx et que l'asphyxie sera imminente, il conviendra de pratiquer une trachéotomie.

CHAPITRE X

LA PARALYSIE BULBAIRE ASTHÉNIQUE LE SYNDROME D'ERB

Dans le groupe des paralysies bulbaires, il est nécessaire d'envisager un syndrome spécial, récemment introduit dans la science : la *paralysie bulbaire asthénique*. Cette affection est encore à l'étude, sa place nosologique mal déterminée, aussi nous abstenons-nous d'en donner une définition qui ne pourrait être précise. Au cours de cet article, on comprendra, d'ailleurs, comment on a été conduit à décrire des paralysies bulbaires ou mieux bulbo-spinales sans lésions anatomiques, quelles sont les particularités qui les caractérisent et quelles sont les conceptions des auteurs sur leur origine.

Historique. — Wilks⁽¹⁾, en 1877, publia l'observation d'une jeune fille vigoureuse qui avait été frappée de paralysie; elle donnait l'impression d'une léthargique ou d'une aboulique plutôt que d'une personne paralysée. Au bout d'un mois se produisit une aggravation subite, la parole devint inintelligible, la déglutition très difficile, la malade n'avait plus la force de tousser; la respiration s'embarrassa, la mort eut lieu en quelques heures. A l'autopsie, on ne trouva aucune lésion du bulbe ni du système nerveux central.

Erb⁽²⁾, au Congrès de Wiesbaden, en 1878, et dans un mémoire paru en 1879,

(1) WILKS. On cerebritis, hysteria and bulbar paralysis as illustrative of function of the cerebrospinal centres. *Guy's Hosp. Reports*, 1877, vol. XXII, p. 7.

(2) W. ERB. Zur Casuistik der bulbären Lähmungen. Ueber einer neuen wahrscheinlich bulbären Symptomencomplex. *Arch. f. Psych.*, 1879, IX, 2.