

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-glossolaryngé 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 athénique*, 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-glossolaryngé 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 anévrysmes, 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 athénique*. 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.

rapporta l'histoire de trois malades qui présentèrent, en peu de temps et sans cause connue, des signes de parésie dans le domaine des nerfs crâniens et des nerfs cervicaux supérieurs. Trois phénomènes étaient surtout accusés : une blépharoptose double, une faiblesse des muscles masticateurs, une parésie des muscles de la nuque. En dehors de ces symptômes, on observait encore une gêne de la déglutition, de la faiblesse des mouvements de la langue et des membres, une légère parésie du facial supérieur. L'atrophie musculaire manquait chez les malades; la sensibilité générale, les fonctions du cerveau, les sphincters, les pupilles étaient normaux. Les accidents présentaient des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Erb décrivit cet ensemble de symptômes sous le nom de « nouveau syndrome vraisemblablement d'origine bulbaire ».

Oppenheim⁽¹⁾, en 1887, observa un cas semblable à ceux décrits par Erb, l'autopsie fut pratiquée, on constata l'absence de toute lésion du bulbe.

Des observations nombreuses furent publiées en Allemagne par Bernhardt, Remak, Hoppe, assistant de Oppenheim, Jolly, Strumpell, Eisenlohr, Senator. Les travaux de Goldflam⁽²⁾ sont particulièrement importants, il a isolé un complexe symptomatique plus vaste que le syndrome de Erb en réunissant dans un même groupe les observations où l'on constatait « l'absence de lésions grossières attestée soit par la guérison, soit par les résultats de l'examen histologique, dans des cas où des phénomènes de paralysie bulbaire se trouvaient associés à des phénomènes de paralysie des membres et du tronc ».

En France, des cas ont été observés par J.-B. Charcot et Marinesco, Devic et Roux, Dumarest, Brissaud et Lantzenberg, Widal et Marinesco, Pierre Marie et Roques. Raymond a consacré à ce sujet plusieurs de ses leçons cliniques.

En Italie, Cardarelli, Massalongo, Murri, etc., ont publié des observations; en Belgique, De Buck, De Buck et Broeckaert.

Dans la littérature des États-Unis, on trouve des cas rapportés par J. Collins, W.-E. Paul, S. Brown, Burr et Mac Carthy, Down, W. Sinkler, Hugh T. Patrick.

Parmi les travaux d'ensemble, il faut mentionner les thèses inaugurales de Mme Marie Sossedoff⁽³⁾, de V. Ballet⁽⁴⁾, les revues de Wladimir de Holstein⁽⁵⁾, de Campbell et Bramwell⁽⁶⁾ et surtout la très importante monographie de Oppenheim⁽⁷⁾. J'aurai l'occasion, au cours de cet article, de citer d'autres mémoires.

Synonymie. — Les auteurs ont proposé à l'affection des noms très différents : Myasthénie grave pseudo-paralytique (Jolly); Paralysie bulbaire sans lésions anatomiques (Oppenheim); Poliomyélicéphalomyélite (Kalischer); Paralysie bulbaire asthénique (Strumpell); Paralysie asthénique (Fajerstajn); Syndrome paralytique bulbo-spinal vraisemblablement curable (Goldflam); Para-

(1) OPPENHEIM. Ueber einen Fall von chronischer progr. Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund. *Virchow's Archiv*. Bd CVIII, 1887.

(2) GOLDFLAM. Ueber einen scheinbar heilbaren bulbär-paralytischen Symptomencomplex mit Beteiligung der Extremitäten. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1895, Bd IV. Heft 5 et 4.

(3) MME MARIE SOSSEDOFF. *Contribution à l'étude du syndrome de Erb*. Thèse inaug. Genève, 1896.

(4) V. BALLET. *La paralysie bulbo-spinale asthénique ou syndrome de Erb*. Thèse de Paris, 1898.

(5) WLADIMIR DE HOLSTEIN. *La paralysie bulbaire asthénique ou syndrome de Erb*. *Semaine méd.*, 20 janvier 1896.

(6) CAMPBELL et BRAMWELL. *Myasthenia gravis*. *Brain*, 1900.

(7) OPPENHEIM, *Die myasthenische Paralyse*. Berlin, 1901.

ysie bulbaire subaiguë à type descendant (Marinesco); Maladie de Erb (Murri); Maladie de Erb-Goldflam, de Wilks; Syndrome de Erb (Roques, Ballet); Hypocinésie de Erb (Finizio).

C'est en prenant en considération les éléments les plus importants du syndrome décrit par Erb que j'ai choisi l'expression *paralysie bulbaire asthénique*.

Symptômes. — Le *mode de début* de la myasthénie bulbo-spinale est tantôt brusque, tantôt insidieux.

La *céphalée* est souvent un symptôme prodromique. Parfois violente et localisée à la région occipitale, elle est fréquemment légère, diffuse, sans siège précis. Cette céphalée peut se montrer longtemps avant l'apparition des accès, ou, au contraire, les précéder immédiatement. Parfois la céphalée est accompagnée de poussées congestives au niveau de la face, d'étourdissements, de sensations subjectives dans le domaine des nerfs crâniens.

Les premiers symptômes de l'affection se montrent, d'une façon presque constante, dans le domaine des nerfs du pédoncule, de la protubérance et du bulbe. Ils suivent très souvent une marche descendante. Dans certaines observations cependant, on a noté que l'affection avait débuté par les membres inférieurs ou le tronc. Dans ce cas, les malades constatent que leurs forces diminuent, qu'ils se fatiguent rapidement; ils ne peuvent plus monter les escaliers, ils laissent échapper les objets de leurs mains. Un malade de Jolly tomba subitement dans la rue et fut pris pour un épileptique; un malade de Strumpell, au milieu de son travail, s'affaissa sur lui-même.

Parfois les différents territoires nerveux sont envahis lentement les uns après les autres; parfois, au contraire, très rapidement. Il est à remarquer que, dès le début, les phénomènes paralytiques présentent les caractères de mobilité, de fugacité, qui constituent une des caractéristiques de l'affection.

Un des symptômes de début parmi les plus fréquents est le *ptosis*¹. Souvent il est double, mais presque toujours plus accentué d'un côté que de l'autre. Les paupières sont tombantes, le doigt peut les soulever sans éprouver de résistance, mais le malade a de grandes difficultés à les relever; souvent il contracte les muscles sourciliers et frontaux pour aider le releveur parésié. La blépharoptose peut s'accompagner d'*ophtalmoplégie externe*, généralement incomplète, se traduisant par le strabisme et la diplopie. Goldflam insiste sur ce que l'ophtalmoplégie est souvent le premier symptôme de la maladie. Dans quelques cas, tel celui de Karplus, cette ophtalmoplégie a toujours dominé dans la symptomatologie. L'intermittence du ptosis est souvent très régulière. Ainsi chez une malade de Dor la ptose palpébrale survenait dans les conditions suivantes : le matin et dans la journée, après un long repos, les yeux étaient ouverts, mais aussitôt que la malade avait fait, durant une demi-heure, des efforts d'attention visuelle, les yeux se fermaient insensiblement et, à ce moment, elle était obligée de soulever avec ses doigts les paupières. La musculature interne de l'œil n'est presque jamais touchée, les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Grocco dit avoir constaté, chez un patient, l'épuisement du sphincter de l'iris.

L'aspect des malades est déjà très particulier, ils se présentent avec la tête rejetée en arrière pour corriger les effets du ptosis, avec un air somnolent.

(1) Voir WILBRAND et SAENGER. *Die Neurologie des Auges*, Bd I, p. 219, Wiesbaden, 1900.