

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); Poliomyéloséphalomyélite (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 Betheiligung 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.

Quand survient la paralysie du facial, le facies est celui des paralysies bulbaires. Le visage fixe et immobile perd toute expression, le front et les tempes sont lisses, sans plis et sans rides. Le facial inférieur est moins atteint que le facial supérieur. Quand il est paralysé des deux côtés, les lèvres laissent échapper de la bouche la salive et les aliments.



FIG. 122. — Facies dans le « syndrome d'Erb » (observation de Pierre Marie et Roques).

Les *muscles masticateurs* sont aussi paralysés. Après quelques mouvements de la mâchoire, le malade s'arrête épuisé. On comprend combien l'alimentation peut être difficile chez de tels malades et combien le pronostic s'en trouve aggravé. Les troubles de la déglutition sont parfois légers, parfois très intenses, empêchant même le passage des liquides et nécessitant l'alimentation par la sonde œsophagienne.

La *motilité de la langue* est presque toujours altérée. La phonation est troublée à cause des phénomènes parétiques du voile du palais, de la langue, des lèvres et aussi du larynx. Il existe des troubles de l'articulation et de l'émission des sons. La voix est traînante, nasonnée. Les premières paroles sont généralement intelligibles, mais celles qui suivent sont bredouillées. Si les *muscles du larynx* sont atteints, on peut constater de la faiblesse de la voix et même de l'aphonie. Hoppe a constaté au laryngoscope les troubles de la motilité des muscles du larynx.

Non seulement les muscles innervés par les nerfs bulbaires peuvent être atteints, mais encore les muscles du cou et des membres.

La *paralysie des muscles de la nuque* est un des symptômes les plus importants de la myasthénie bulbo-spinale. La tête n'est plus maintenue dans sa situation normale, elle tombe en avant ou en arrière. On voit des malades qui n'ont plus la force de la relever, qui la soutiennent avec leurs mains. Cette attitude est caractéristique. A la paralysie des muscles de la nuque s'ajoute souvent la paralysie des muscles rotateurs du cou, principalement du sterno-cléido-mastoïdien.

Si la paralysie des muscles du tronc et des membres existe, comme dans les observations de Goldflam, le malade reste couché, incapable de se lever, de marcher, de porter le moindre objet. Il est à remarquer que, au niveau des membres, la paralysie affecte surtout la racine, contrairement à ce que l'on observe dans les cas de polynévrite où la paralysie atteint son maximum aux extrémités.

Les paralysies que nous venons d'indiquer présentent des caractères très spéciaux sur lesquels il est utile d'insister.

Ces paralysies sont *mobiles et fugaces*. Ainsi les muscles examinés le matin au réveil sont capables de remplir leurs fonctions; mais, après une courte période d'activité, ils perdent cette aptitude et semblent transitoirement paralysés (Brissaud et Lantzenberg). Tel malade peut siffler durant quelques secondes et après en est incapable, tel autre ne peut éteindre une bougie plus de deux fois de suite. Chez le malade de Widal et de Marinesco, la voix faible s'éteignait peu à peu à la suite des efforts de la parole et l'aphonie complète survenait. En dehors de l'amyosthénie subordonnée aux efforts des malades,

au travail musculaire, on observe, au cours de l'affection, des périodes de rémission et d'exacerbation dont l'apparition ne semble soumise à aucune règle apparente. Chez la femme, les périodes menstruelles amènent souvent une augmentation de symptômes parétiques.

L'atrophie musculaire est extrêmement rare, elle a été décrite toutefois dans certains cas de syndrome d'Erb, notamment par Erb lui-même, Goldflam, Bernhardt, Brissaud et Lantzenberg, Koshewnikoff, Laquer, De Buck. Comme la poliencéphalomyélite peut exister, au moins temporairement, sans amyotrophies, il peut y avoir, par ce fait, une difficulté de diagnose entre la myasthénie bulbo-spinale et la poliencéphalomyélite vraie. Les tremblements fibrillaires ont été exceptionnellement signalés.

L'*examen électrique* des muscles a acquis, depuis les travaux de Jolly, une grande importance. On savait déjà que, à l'examen clinique ordinaire, on ne rencontre pas d'anomalies fonctionnelles au moyen de l'électricité, mais Jolly a montré que « si l'on fait agir une excitation tétanisante un peu plus longue que d'ordinaire, soit sur le nerf, soit sur le muscle, on voit apparaître le phénomène de la fatigue musculaire provoquée par l'excitation volitive ». Que le courant induit soit interrompu périodiquement pendant quelques secondes ou bien qu'on le laisse agir continuellement, on voit le muscle, d'abord fortement contracté avec une grande rapidité, tendre à perdre peu à peu cette contraction, répondre au courant induit prolongé par une courte contraction, comme cela a lieu d'ordinaire pour le courant galvanique, et enfin, mais très vite, ne plus répondre du tout à l'excitation. Il suffit d'un repos d'une minute ou d'un renforcement du courant pour que le muscle recommence à fonctionner comme auparavant (Murri). Jolly propose d'appeler ce mode de répondre à l'excitation électrique *réaction myasthénique*, il déclare qu'elle est très semblable à la *réaction de l'épuisement* décrite dès 1868 par Benedikt qui la constata chez des malades avec lésions des hémisphères cérébraux. Jolly affirme que l'épuisement produit dans les muscles, soit avec l'excitation volitive, soit avec le courant électrique, se manifeste pour les deux également chaque fois qu'il s'est produit pour l'un ou pour l'autre. Murri (1) chez un malade a observé que, quand l'excitation volitive était devenue très peu efficace, le courant faradique agissait très bien et que, quand le courant faradique n'agissait plus ou agissait peu, la volonté était toujours efficace. La réaction myasthénique de Jolly est à opposer à la réaction myotonique que l'on observe dans la maladie de Thomsen. Oppenheim, dans sa monographie, insiste sur la valeur diagnostique de la réaction myasthénique, mais il fait remarquer qu'elle n'est ni constante, ni pathognomonique.

Les *sphincters* sont toujours normaux, les *réflexes tendineux* sont généralement conservés, parfois légèrement diminués. La sensibilité est normale dans la presque totalité des cas. Certains malades ont des sensations de brûlure, des névralgies; les céphalées sont loin d'être rares.

Les troubles psychiques dans la règle font défaut. J. Collins dans un cas a observé de la confusion mentale aiguë temporaire; cet auteur y voit une preuve en faveur de l'origine infectieuse ou toxique du syndrome. De Buck a noté chez son malade une certaine dépression morale.

On a vu parfois, au cours de l'affection, de légères élévations de température. La myasthénie bulbo-spinale peut être associée avec la maladie de Basedow.

(1) MURRI. Sur un cas de maladie d'Erb. *Arch. italiennes de biol.*, 1896, p. 64.

Dans des observations de K. Mendel, de Oppenheim, de Hirschberg, l'hystérie et la myasthénie coexistaient chez le même malade.

Marche. Évolution. Pronostic. — Dans un type clinique qui paraît fréquent, l'affection débute par le ptosis et les troubles de la musculature externe des yeux, puis apparaissent des troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, enfin les muscles de la nuque et du tronc se prennent, puis ceux des membres supérieurs et inférieurs. Dans ce type paraît justifié le nom de paralysie descendante qui a été proposé par certains auteurs. Quand on parcourt les diverses observations, on se convainc facilement que le mode de début de l'affection n'a rien de fixe, rien d'immuable, et qu'il peut se faire ou par les membres supérieurs ou par les membres inférieurs.

Abstraction faite de certains cas à évolution aiguë ou subaiguë, celle-ci est le plus souvent lente et progressive. La maladie dure en général une ou plusieurs années. On a cité des cas ayant persisté 10, 15 et même 35 ans. Les rémissions sont fréquentes, les troubles disparaissent alors en totalité ou en partie durant un laps de temps plus ou moins long.

La guérison de cette affection semble douteuse, toutefois il faut remarquer que certaines rémissions sont très prolongées.

On observe souvent dans le cours de la myasthénie bulbo-spinale des *troubles respiratoires sérieux*, des crises caractérisées par de la cyanose, une accélération du pouls, de la gêne de la respiration allant jusqu'à la suffocation. C'est souvent durant ces crises que se produit la terminaison fatale. Chez un malade de Jolly, la mort survint par suite de troubles de la déglutition ayant amené un corps étranger des voies aériennes. La mort subite est toujours à craindre.

Le pronostic est très sérieux, puisque Oppenheim, dans un ouvrage publié en 1901, a trouvé, sur un total de 58 cas, 26 d'entre eux ayant eu une issue fatale.

Diagnostic. — L'intermittence, la fugacité des manifestations de la myasthénie peut faire songer à l'hystérie, mais tous les stigmates de cette névrose font défaut. De même on reconnaît facilement la *neurasthénie* simple ou une *maladie d'Addison* au début.

La paralysie bulbaire athénique sera aisément différenciée d'avec les autres paralysies bulbaires par son mode de début, son évolution, par l'ensemble de ses symptômes. Aussi bien les paralysies *bulbaires apoplectiformes* ont un début brusque, les symptômes atteignent d'emblée leur maximum d'intensité; les *tumeurs du bulbe* donnent rarement lieu à des symptômes symétriques, les troubles de la sensibilité sont fréquents, des signes d'hypertension intracrânienne peuvent être constatés.

Dans la *paralysie bulbaire progressive et chronique*, le début est lent et insidieux; successivement la langue, les lèvres, le voile du palais, sont touchés; le facial supérieur et le nerf moteur oculaire commun ne sont pas atteints; les muscles s'atrophient et sont le siège de contractions fibrillaires; la réaction de dégénérescence est habituelle. On voit combien ces symptômes sont différents de ceux de myasthénie bulbo-spinale.

Dans la myasthénie, on constate souvent l'insuffisance fonctionnelle des principales branches du moteur oculaire commun; on pourrait songer à la *syphilis*

cérébrale. Dans ce cas existent de la céphalalgie, des vertiges, de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. La syphilis cérébrale s'améliore avec le traitement spécifique.

Dans les premières phases du *tabes*, on observe fréquemment des paralysies oculaires dissociées et erratiques. On reconnaît leur origine par l'existence d'autres signes tabétiques: troubles de la sensibilité, des réflexes, signe d'Argyll-Robertson, examen du liquide céphalo-rachidien.

L'existence des symptômes bulbaires et spinaux de la myasthénie permettra de diagnostiquer celle-ci avec l'*ophtalmoplégie nucléaire progressive*. Eisenlohr a émis l'opinion que la paralysie périodique de l'oculo-moteur commun avait des relations avec la myasthénie. Pour Oppenheim, il s'agit d'affections très différentes.

Anatomie pathologique. — Dans une autopsie, Oppenheim a noté que les préparations histologiques du bulbe ne différaient sous aucun rapport de celles qu'on aurait pu faire chez un individu normal. Beaucoup d'autres observations nécropsiques, telles que celles de Strumpell, Eisenlohr, Hoppe, Jolly, ont été négatives; aussi, pour un grand nombre d'auteurs, l'affection que nous étudions est décrite sous le nom de « paralysie bulbaire sans lésions anatomiques ».

Des altérations vasculaires (congestion, hémorragies miliaires, dégénération hyaline des parois des vaisseaux, etc.) ont été rencontrées par Kalischer, Murri, Eisenlohr, Wernicke, Charcot et Marinesco, etc.

Widal et Marinesco, ayant étudié le névraxe avec la méthode de Nissl, ont trouvé des lésions dans les noyaux du moteur oculaire externe, du facial, de l'hypoglosse, du spinal, dans la substance grise antérieure cervicale ainsi que dans les nerfs qui émanent de ces noyaux. Dans les cellules nerveuses, on constatait une désintégration plus ou moins accusée des éléments chromatophiles; la chromatolyse se présentait sous ses trois types: périnucléaire, diffuse, périphérique. La substance achromatique était respectée.

Des lésions des cellules, des racines, et des tissus nerveux ont été observées à des degrés différents par Meyer, Kalischer, Murri, Sossedoff-Glockner, Elisa von Downarowicz. Déjerine et Thomas ont noté des lésions limitées de l'écorce cérébrale et l'atrophie des fibres pyramidales dans leur trajet protubérantiel et bulbaire. Ils rapprochent ces altérations de celles que l'on observe dans les paralysies pseudo-bulbaires. D'ailleurs, pour ces auteurs, la paralysie bulbaire athénique est moins une entité morbide qu'un syndrome comprenant des affections de nature et d'origine différentes.

Des altérations des fibres musculaires de la langue ont été signalées par Sossedoff et Glockner. Déjerine et Thomas ont également observé, au niveau des muscles du larynx et de la langue, de la dégénération graisseuse, mais les auteurs font remarquer que ces altérations musculaires sont relativement récentes et qu'il est vraisemblable que chez leur malade le syndrome bulbaire a fait son apparition avant elles.

Des lésions musculaires d'une tout autre nature ont été décrites par Laquer et C. Weigert⁽¹⁾. Ces auteurs constatèrent, à l'autopsie d'un malade ayant présenté un syndrome d'Erb, une tumeur maligne du thymus. Les

⁽¹⁾ LAQUER et C. WEIGERT. Beiträge zur Lehre der Erb'schen Krankheit. *Neurologisches Centralblatt*, 1901, p. 594.