



Thèse

1896

Open Access

This version of the publication is provided by the author(s) and made available in accordance with the copyright holder(s).

Contribution à l'étude du syndrome d'Erb

Sossedoff, Marie

How to cite

SOSSEDOFF, Marie. Contribution à l'étude du syndrome d'Erb. Doctoral Thesis, 1896. doi:
10.13097/archive-ouverte/unige:27511

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:27511>

Publication DOI: [10.13097/archive-ouverte/unige:27511](https://doi.org/10.13097/archive-ouverte/unige:27511)

CLINIQUE MÉDICALE DE GENÈVE

CONTRIBUTION

A L'ÉTUDE DU

SYNDROME D'ERB

PAR

M^{me} Marie SOSSEDOFF

de Petite Russie.

THÈSE INAUGURALE

*présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine.*

(Octobre 1896.)

GENÈVE

GEORG & C^{ie}, LIBRAIRES - ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'UNIVERSITÉ

A MON MAITRE

MONSIEUR J. REVILLIOD

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE

*Hommage respectueux d'estime
et de reconnaissance.*

INTRODUCTION

La maladie qui fait le sujet de ce modeste travail était inconnue dans la littérature médicale jusqu'en 1878, époque à laquelle Erb la révéla au monde médical (tout en l'ayant observée antérieurement pour la première fois en 1868, 1870 et 1871). De son côté M. Wilks en 1877, dans un travail : « *Sur les phénomènes d'arrêt des fonctions cérébro-spinales au cours de l'hystérie, de la paralysie bulbaire et des diverses lésions cérébrales* » avait relaté un cas de la même affection bulbaire ; cas qui resta tout à fait inconnu, de sorte que M. Erb, en publiant les siens crut signaler cette affection pour la première fois.

Ces observations restèrent isolées une dizaine d'années environ, lorsqu'en 1887 Oppenheim publia un nouveau cas semblable.

Dès lors la littérature s'enrichit de 20 nouvelles observations de cette singulière maladie qui, tout en revêtant les caractères des paralysies bulbaires s'en distingue par l'absence d'atrophie musculaire, par l'intégrité des noyaux du bulbe, par la conservation de l'excitabilité électrique, enfin par sa curabilité possible,

Ces caractères suffisent pour lui créer une place à part dans le cadre des maladies bulbaires.

Aujourd'hui sa description peut être faite d'une manière satisfaisante, mais l'enquête reste encore ouverte au sujet de sa pathogénie qui n'a pas quitté le champ des hypothèses.

Nous ne prétendons pas élucider cette question si difficile et si intéressante. Notre rôle se bornera à apporter comme élément nouveau à la discussion un 25^me cas observé à la clinique médicale de M. le professeur Revilliod qui a bien voulu nous l'offrir comme sujet d'étude.

Puisse celle-ci contribuer pour sa part à dissiper quelques unes des obscurités qui enveloppent encore l'histoire des paralysies bulbaires et de la maladie d'Erb en particulier.

En terminant ces quelques lignes nous profitons de l'occasion pour exprimer notre profonde reconnaissance à M. Revilliod notre très estimé professeur et maître, dont la direction et les bienveillants conseils ont beaucoup contribué à l'accomplissement de notre tâche.

CHAPITRE PREMIER

Historique et bibliographie.

Les observations de cette maladie ne datent que de 1868, 1870 et 1871 ; dates auxquelles Erb les note le premier, en les publiant, comme nous l'avons dit plus haut, un an après la publication faite par Wilkst

Dès lors les observations se multiplient : Oppenheim, Hoppé, Goldflam, Eisenlohr, Bernhard, Remak, Jolly, Pineles, Murri, Kogewnikoff citent des cas analogues et les décrivent sous les différentes dénominations qui leur paraissent les plus convenables, d'après les caractères des symptômes observés.

Ainsi :

Wilks sans dénommer la maladie, décrit son cas dans un travail intitulé : « Sur les phénomènes d'arrêt des fonctions cérébro-spinales au cours de l'hystérie, de la paralysie bulbaire et des diverses lésions cérébrales ». (*Griy's Hospital Reports* 1877, XXII, p. 54).

Erb décrit son observation sous le nom de « Nouveau syndrome d'origine probablement bulbaire ». (*Arch. f. Psych.* IX, p. 336).

Oppenheim décrit la sienne sous le nom de « Paralysie bulbaire chronique, sans lésions internes anatomiques ». (*Arch. f. pathol. Anat. u. physiol.* CVIII, 3, p. 522.)

Goldflam sous le nom de « Syndrome paralytique bulbaire avec participation des extrémités ». (Deutsch. Zeitschrift. f. Nervenheilkunde IV, p. 312.)

Pineles sous le nom de « Syndrome bulbaire ». (Wien Klin. Wochensch. 1^{er} février 1894 et Jahrb. f. Psych. XIII, 2-3.)

Jolly sous le nom de « Myasthenia gravis Pseudo-paralitica ». (Berl. Klin. Wochensch. 7 janvier 1895.)

Hoppé sous le nom de « Paralytie bulbaire ». (Berl. Klin. Wochensch, 4 avril, 1892.)

Schau un cas clinique de la « Paralytie bulbaire sans changement dans la moelle allongée ». Broin, XLIX, p. 96.)

Eisenlohr sous le nom de « Ophthalmoplégie externe progressive avec paralytie bulbaire terminale sans lésions anatomiques ». (Neural. Centr. Bl. 1^{er} et 15 août 1887.)

Bernhard sous le nom de « Etude de la maladie nucléaire des muscles de l'œil et leurs complications ». (Berl. Klin. Wochensch. 27 octobre 1891.)

Remak sous le nom de « Pathologie de la paralytie bulbaire. (Arch. f. Psych. XXIII. 3, p. 940.)

Murri, un cas de maladie d'Erb. (Policlinico, 15 septembre, 1895.)

J.-B. Charcot et J. Marinesco, sous le nom de « Paralytie bulbaire supérieure subaiguë à type descendant ». (Compt. rend. de la Soc. biol., 1^{er} mars 1895.)

Kogewnikoff, sous le nom de « Paralytie bulbaire athénique » dans le journal russe *La Revue médicale*, N° 10.

Nous donnons plus loin le résumé de ces travaux et des cas publiés, lesquels sont au nombre de 24.

Nous ne parlerons que de ceux qui ont été considérés par Strümpell comme appartenant sans aucun doute au type de la même maladie. Le 4^m cas de Pinales est éliminé par lui, parce que le malade présentait de nombreux symptômes de neurasthénie, de même celui de Kalischer pour cause d'abolition des réflexes, de diminution de l'irritabilité électrique et de la présence de nombreuses lésions trouvées à l'autopsie; celui de Senator, à cause d'une hémiplegie dont le malade était atteint depuis longtemps, bien qu'on n'eût pas constaté de lésions à l'autopsie; celui de Mayer qui a été publié très sommairement ne permet pas de se prononcer sur son sujet.

Enfin nous ne pouvons pas passer sous silence l'excellent article de M. Holstein, dans la *Semaine médicale*¹, qui donne l'historique, la bibliographie de la question, les principaux symptômes, l'évolution et la marche de la maladie. L'auteur avait à sa disposition presque toutes les observations qui ont paru sur cette maladie, excepté celles de M. Kogewnikoff, dont nous donnons plus haut le résumé.

Nous présentons ici le tableau indiquant les différentes dates des débuts de la maladie, dans les cas dont nous avons indiqué plus haut les dates des publications. Nous le faisons parce que différents cas se sont présentés à peu près à la même époque, circonstance sur laquelle Strümpell attire l'attention laissant soupçonner que la maladie peut être d'origine infectieuse,

Ainsi :

¹ *Semaine médicale*, n^o 6, janvier 1896.

En février	1868	début	le 1 ^{er}	cas	d'Erb.
» sept.	1870	»	» 2 ^{me}	»	»
» juillet	1871	»	» 3 ^{me}	»	»
» incon.	1877	»	»	»	de Wilks.
» »	1882	»	»	»	d'Eirsenlohr
» mai	1884	»	»	»	d'Oppenheim
» incon.	1885	»	»	»	de Murri
» août	1886	»	» 1 ^{er}	»	de Goldflam
» août	1886	»	»	»	de Schaw
» août	1886	»	» »	»	de Bernhard
» mars	1889	»	» »	»	de Hoppé
» »	1889	»	» 1 ^{er}	»	de Kogewnikoff
» incon.	1890	»	»	»	de Remak
» août	1890	»	» 1 ^{er}	»	de Jolly
» novem.	1891	»	» 2 ^{me}	»	de Goldflam
» décemb.	1891	»	» 3 ^{me}	»	de Goldflam
» juillet	1891	»	» 1 ^{er}	»	de Pineles
» juin	1891	»	» 3 ^{me}	»	de Pineles
» janvier	1892	»	» 2 ^{me}	»	de Pineles
» mars	1892	»	» 4 ^{me}	»	de Goldflam
» inconn.	1893	»	» 2 ^{me}	»	de Jolly
» avril	1893	»	» 2 ^{me}	»	de Kogewnikoff
» février	1893	»	» »	»	de Strümpell
» janvier	1894	»	»	Notre cas	
» inconn.	1895	»	»	de J.-B. Charcot et Ma-	rinaresco.

Nous ne croyons pas pouvoir attribuer une importance quelconque à la simultanéité des dates des débuts, car ces cas sont par trop peu nombreux pour qu'on puisse admettre que l'origine de cette maladie soit épidémique.

Il nous semble aussi que pour éviter toutes les dé-

nominations de la maladie qui implique une idée de localisation plus ou moins déterminée, localisation qui n'a pu être démontrée jusqu'à présent d'une manière indiscutable, il est plus logique, comme l'a fait Murri, de la nommer tout simplement la *maladie d'Erb* ou *Syndrome d'Erb*, car c'est à ce clinicien distingué que revient l'honneur de l'avoir différenciée des autres maladies bulbaires.

CHAPITRE II

Observations des auteurs.

Observation de Wilks.

Une jeune fille d'une apparence robuste vient à l'hôpital se plaignant d'une faiblesse générale. La démarche et tous les mouvements sont pénibles et difficiles. Elle parle lentement et a un léger strabisme.

Le médecin croit avoir affaire à une hystérie, considérant le strabisme comme non incompatible avec cette maladie.

La malade reste à peu près un mois dans cet état. Elle peut marcher, mais les mouvements des membres et de la langue sont si faibles et si lents, et se font avec une telle précaution que cela donne plutôt l'impression d'une parésie (léthargie) par manque de volonté, que d'une véritable paralysie.

Au bout de ce temps, l'état empire et après trois jours, apparaissent les phénomènes de la paralysie bulbaire.

La malade parle indistinctement, avale avec une grande difficulté et ne peut pas tousser, mais il n'y a pas de paralysie des extrémités, elle peut se lever de son lit.

Peu de temps après gêne de la respiration allant en augmentant et la malade meurt dans l'espace de quelques heures.

L'autopsie n'offre aucune lésion dans le système nerveux.

Observation d'Erb.

Premier cas.

Homme de 55 ans, ouvrier, d'une famille bien portante. Bonne santé antérieure. La maladie actuelle commence au mois de février 1868 et le malade entre à l'hôpital le 24 juin. La maladie débute par des douleurs à la nuque qui s'exagèrent par le mouvement et disparaissent presque complètement au repos.

Toutes ces douleurs durent pendant quatre semaines. Au milieu d'avril le malade remarque qu'il ne peut tenir la tête droite, surtout pendant la marche. Cette faiblesse des muscles de la tête augmente progressivement de sorte qu'il ne peut lever la tête, ni pendant la marche, ni lorsqu'il est assis ou debout, et il ne peut la redresser qu'avec efforts et des mouvements brusques. Au commencement de juin il s'aperçoit que sa mastication est gênée, il se fatigue vite en mâchant. Vers la même époque survient un ptosis des paupières supérieures.

L'ouïe est bonne.

Vue id.

Ensuite survient un trouble dans la parole, le malade prononce difficilement les lettres l, n, r. La déglutition est difficile, surtout pour les solides.

Rien de particulier dans les autres systèmes.

Etat actuel.

Le malade a de l'embonpoint. Ce qui frappe surtout, c'est sa manière de tenir la tête qui tombe tantôt en avant, tantôt en arrière, le tronc suit ces mouvements dans le sens contraire.

Les yeux sont à demi fermés, le front est profondément ridé (musc. frontal remplace le releveur de la paupière) mais le malade peut relever les paupières supérieures à volonté.

La région de la nuque est aplatie. Les ligaments de la nuque et les épines des vertèbres cervicales sont saillants.

Le muscle Trapèze a les bords antérieurs soit amincis et effilés, soit atrophiés, ils se tendent à toute tentative du malade pour lever la tête.

Les musc. Sterno-cléido-mastoïdiens sont normaux, mais les mouvements latéraux se font mieux à gauche qu'à droite ; l'élévation des épaules est gênée.

Rien de particulier dans les mouvements oculaires.

Les muscles masséters s'épuisent vite pendant la mastication, la mâchoire inférieure tombe et la bouche reste béante. Le voile du palais gauche est plus mobile que le droit. La langue n'est pas déviée et peut être projetée en avant, elle présente des mouvements fibrillaires. L'irritabilité électrique (faradique) des muscles : Trapèze, Masséters et Splénius est diminuée, pour les autres muscles elle est normale.

L'acoustique présente une hyperesthésie galvanique.

Après 60 séances d'électrisation, il peut mieux tenir la tête, la déglutition se fait bien et il y a amélioration dans la mastication.

Le 7 septembre le patient sort de l'hôpital en continuant le traitement de l'iodure de potassium.

Le 30 octobre il revient, tous les symptômes morbides ont disparu ; on constate seulement une faiblesse dans les bras. 23 séances galvaniques améliorent beaucoup son état et il sort le 7 décembre presque guéri.

Deuxième cas.

Femme âgée de 30 ans, paysanne, entre à l'hôpital le 17 octobre 1870 ; bonne santé habituelle. La maladie débute sans cause apparente par des mouvements contractiles de la face qui augmentent peu à peu, puis survient la diplopie ; un mois après le ptosis des paupières supérieures, plus tard la mastication devient difficile, le maxillaire inférieur s'immobilise. La malade a des vertiges, des maux de tête, des palpitations, de l'oppression et de la faiblesse dans les extrémités.

Etat actuel.

On constate une sorte de tic des paupières supérieures, suivi de contractions cloniques passagères des muscles fron-

tal et palpébral, en outre de petits tremblements de l'orbiculaire des lèvres, un ptosis très prononcé (les paupières supérieures ne peuvent être relevées qu'à moitié). Les yeux se meuvent avec une grande difficulté. Pas de diplopie. Pupilles normales. Les mouvements de la bouche sont gênés, mais la malade serre encore les dents avec une certaine force. La bouche est toujours ouverte, mais sans écoulement de salive. La langue présente un léger tremblement, elle peut être projetée.

Le voile du palais est normal. Les muscles de la face offrent une certaine parésie. La sensibilité de la face est normale. L'irritabilité électrique, idem. L'ouïe est affaiblie. La malade se plaint de fatigue dans les membres, mais la force musculaire est conservée.

Le 4 novembre : Aux mêmes symptômes s'ajoute une contraction douloureuse des masséters. La déglutition des solides devient difficile, il y a de la salivation.

Ptosis — rien à l'ophtalmoscope. On obtient, avec le traitement galvanique, une faible amélioration dans les mouvements des masticateurs, mais les douleurs du côté droit de la face persistent. Ensuite la malade éprouve une sensation de fatigue à la nuque avec gêne des mouvements, qui l'oblige à tenir la tête inclinée en avant.

Rien de particulier à l'examen du conduit auditif et de la membrane du tympan, mais l'oreille gauche donne à la galvanisation le résultat suivant :

à KaS — bruit et sifflement ;

à KaO — » »

à AnS — » »

à AnO — des bruits analogues au bourdonnement.

A la fin de novembre, on remarque une amélioration qui va progressivement.

Vers la fin du mois de décembre, on constate une notable amélioration dans tous les phénomènes morbides. On continue le traitement par JK et on cesse le traitement électrique.

En janvier l'amélioration se maintient. La malade ne présente plus que de la difficulté à la mastication et du bour-

donnement dans l'oreille gauche, tout en éprouvant en même temps de la difficulté et de la fatigue à tenir la tête droite.

En février il y eut une légère aggravation.

La langue ne présente pas de mouvements fibrillaires; mais elle est amaigrie et faible, les mouvements sont cou-servés. La luette est déviée à gauche. On reprend le traite-ment galvanique.

Variolo en avril 1871.

Au mois de mai, nouvelle aggravation. Traitement JK et galvanisation.

En juillet, nouvelle aggravation. Tremblement autour des yeux, ptosis plus accentué; diplopie; mastication difficile: masséters atrophiés (à leur place on remarque une dépres-sion). Sensation de raideur de la mâchoire inférieure pen-dant les mouvements de mastication. La déglutition se fait bien. La langue est atrophiée et présente des mouvements fibrillaires; la luette est déviée à gauche. La mobilité du voile du palais est diminuée; la malade nasonne beaucoup. La parole est difficile, la voix faible, mourante; les cordes vocales sont normales. Grande faiblesse dans les membres; forte douleur à la tête. Plus tard, une amélioration survient et la malade sort de l'hôpital le 14 juillet 1871.

Le 25 mars 1872 elle meurt subitement. Après sa sortie de l'hôpital, elle s'était bien portée pendant une année et ce n'est que quelques jours avant sa mort que son état s'était rapidement aggravé.

Troisième cas.

Homme âgé de 55 ans, marchand. Le 11 juillet 1871, il vient à l'hôpital. Bonne santé antérieure. Depuis une année il sent de temps en temps des douleurs, une raideur et une pesanteur à la nuque.

Avril 1871: douleurs lancinantes à la nuque, vertiges, éblouissements. A l'ophtalmoscope on ne constate rien de particulier.

A la fin du mois de mai ; fortes douleurs à la tête, suivies de chaleur et de pesanteur. Douleurs dans les jambes, faiblesse allant jusqu'à la paralysie et forçant le malade à garder le lit ; difficulté à tenir la tête droite. Après quelques jours survient une amélioration, mais le ptosis, la faiblesse des extrémités persistent avec une intensité variable.

Etat actuel.

Ce qui frappe chez le malade à première vue c'est d'abord l'inclinaison de sa tête, puis un ptosis persistant et complet auquel il peut encore remédier en fronçant la peau du front et des sourcils. Les mouvements des globes oculaires sont normaux, pas de diplopie, pupille normale ; vision bonne. Dans le domaine des branches supérieures du facial, il existe une parésie ; en outre on observe un léger tremblement dans les muscles frontaux. La narine droite et la commissure droite sont pendantes, bien que les autres mouvements dans le domaine du facial inférieur, se fassent bien.

L'ouïe est bonne, pas de bruits, ni de bourdonnements. La langue présente quelques tremblements fibrillaires, néanmoins ses mouvements sont conservés. La luette est généralement déviée à gauche. Le voile du palais gauche se meut plus facilement que le droit. La déglutition est bonne. La mastication, par moments, est empêchée par la fatigue des muscles masticateurs. Le malade doit faire des efforts pour maintenir sa tête droite.

La sensibilité de la face est normale. Fortes douleurs à la tête, surtout au front. Pas de troubles de sensibilité. Aux extrémités la marche produit rapidement de la fatigue ; des vertiges, des éblouissements. Les sphincters sont normaux.

Traitement galvanique : 14 séances sans effet. Le malade sort de l'hôpital ; pas de renseignements depuis.

Observations d'Oppenheim.

Pauline, servante âgée de 29 ans, Admise à l'hôpital de la Charité, le 21 février 1885. Les parents jouissent d'une

bonne santé ; elle-même se portait toujours bien, mais depuis 9 mois elle éprouve une faiblesse dans les bras, qui s'accroît progressivement et qui atteint aussi les membres inférieurs. Les quatre dernières semaines on remarque de l'embarras de la parole, la malade se fatigue en parlant et est obligée de s'interrompre pour se reposer. En même temps se manifeste une faiblesse dans les lèvres, la salive s'écoule au dehors. La déglutition des aliments solides demande des efforts et les liquides reviennent par le nez. Tous ces troubles s'aggravent de plus en plus. Rien d'anormal dans la sensibilité. Pas de douleurs, pas de troubles dans les sphincters.

Etat actuel.

Intellect normal. Les pupilles sont normales, sauf exagération de réaction à la lumière, l'iris se contracte alors par des secousses. Les mouvements des globes oculaires sont normaux. Rien à l'examen ophthalmoscopique.

La conformation du crâne ne présente rien de particulier. Il y a une fixité et une raideur dans l'expression ; la mimique se fait mal. La parole est légèrement nasonnée. Les muscles buccaux se contractent difficilement ; il y a une grande faiblesse dans l'élévation et l'abaissement de la mâchoire inférieure. Les mouvements de diduction sont impossibles. La déglutition se fait assez bien. La langue présente des contractions fibrillaires et ses mouvements sont limités. Pas d'atrophie dans les muscles de la face. Pas de changements dans l'irritabilité électrique. La sensibilité, dans le domaine de la cinquième paire, est conservée pour tous les irritants. Le pouls est normal. La respiration est superficielle, il y a de la dyspnée et de la difficulté d'expectoration. Les mouvements actifs de la tête sont conservés dans toutes les directions. La musculature des épaules, de la poitrine et des extrémités supérieures est bien développée ; l'irritabilité musculaire mécanique est normale. Réflexes tendineux, normaux. Il y a une faiblesse dans les mouvements des extrémités supérieures, tous les groupes musculaires sont uniformément frappés. Les muscles abdominaux se contractent

avec peu de force. Les mouvements actifs des extrémités inférieures sont limités dans leur amplitude et il y a une faiblesse également prononcée dans les deux jambes ; la sensibilité est conservée, mais il y a diminution des réflexes plantaires. Diminution de l'excitabilité électrique dans certains muscles (Deltoïde, biceps), pas de réaction de dégénérescence. Augmentation de la parésie faciale, des douleurs aux bras, à la face, aux jambes.

Juin 1885. Les liquides reviennent par le nez. La dyspnée oblige la malade à rester assise. La température monte jusqu'à 38,6 sans cause connue. Les poumons et les organes internes ne présentent rien de particulier.

Juillet. Tous les troubles de la déglutition, de la parole, de la voix s'aggravent, surtout vers le soir. Température 39,2. Les mouvements de la tête deviennent difficiles. La lèvre est mobile à la phonation. Les yeux peuvent se fermer, mais le plus léger obstacle empêche leur fermeture. Le rapprochement des lèvres est impossible. Accès de dyspnée, de palpitations, toux très faible, pouls 104. Les périodes d'aggravation sont séparées par de courtes rémissions.

Janvier 1886. Douleurs à la nuque ; la faiblesse augmente, la malade ne peut s'asseoir sans l'aide d'une autre personne, assise elle éprouve de la difficulté à tenir la tête droite.

Août. Forte dyspnée la nuit, parole très difficile ; la malade parle avec la bouche ouverte, douleurs à l'épigastre. Température 39,2.

31 Août. Dyspnée persiste, respiration 40. Pouls 108. Mouvements de la langue et de la mâchoire, très faibles ; impossibilité de siffler, de fumer, d'éteindre la bougie. Température 38,2. A droite, à la base du thorax, on constate une légère matité ; le murmure vésiculaire est affaibli, on trouve des râles sibilants et muqueux.

1^{er} Septembre. Râles sibilants et murmure vésiculaire diminuent, pas d'exagération du frémus. Forte dyspnée, pouls 132. Mort.

A l'autopsie. Le système nerveux, minutieusement examiné macroscopiquement et microscopiquement, n'a permis de constater aucune lésion, sauf à la racine du facial, qui sur les coupes transversales a montré de petits foyers ronds

se colorant bien au carmin et présentant, à un fort grossissement, de petits cercles du diamètre d'une fibre primitive dans lesquels il était impossible de découvrir ni la gaine de myéline, ni le cylindre axe.

Cas d'Eisenlohr.

Une demoiselle âgée de 18 ans, sans profession. Parents bien portants. Elle était atteinte de syphilis acquise, et avait une prédisposition névropathique individuelle. Souffre de migraines depuis son enfance. Les accès se répètent tous les mois et même tous les quinze jours et durent 24 heures. Selon les renseignements obtenus de sa mère, le ptosis coïncide avec une de ces attaques. Deux ans avant, la malade a été atteinte de la diplopie qui céda à un traitement par J K, mais qui revint pendant l'été de 1885.

En même temps apparaît une blépharoptose gauche, dont l'intensité varie et diminue sous l'influence de fortes doses de J K; il s'y ajoute bientôt un ptosis droit et dès lors on observe une alternance dans leur intensité : tantôt c'est le ptosis droit qui est le plus fort, tantôt c'est le ptosis gauche.

L'électrisation donne des résultats douteux ; le ptosis s'aggrave de plus en plus, mais la diplopie n'apparaît plus pendant 6 mois. En juillet 1886 après une forte attaque de migraine, se manifeste de la faiblesse dans les deux mains, puis au mois d'août dans les cuisses, avec de la gêne respiratoire pendant les efforts.

La déglutition devient difficile pour les solides ; embarras de la parole qui s'accuse surtout à midi et le soir, en outre faiblesse des muscles de la mastication et des muscles du cou, d'où difficulté dans le maintien et les mouvements de la tête. Tous ces symptômes varient dans leur intensité, pendant la journée. Pas de douleurs, ni de paresthésie.

Le 15 août. On trouve chez la malade une diplopie incomplète avec un ptosis plus fort à gauche qu'à droite ; la fente palpébrale mesure seulement trois quarts de centimètres ; le muscle élévateur de la paupière supérieure est si faible que la malade, pour voir devant elle, rejette la tête en arrière ;

la réaction pupillaire est exagérée, léger strabisme de l'œil gauche.

Tous les mouvements des yeux, surtout à gauche et à droite, sont limités. La diplopie disparaît.

L'occlusion de la paupière est encore complète, mais se fait avec moins de force. Les deux faciaux sont parétiques d'où gêne et affaiblissement des mouvements volontaires; les mouvements réflexes se font mieux. La langue ne présente pas d'atrophie, ni de parésie bien visibles, la moitié droite offre de légers mouvements fibrillaires. Le voile du palais se meut très peu, la luette n'est pas déviée. Les réflexes du pharynx et du palais sont diminués. Les liquides reviennent par le nez. La respiration est affaiblie; l'expectoration, la toux sont faibles. Faiblesse de tous les groupes musculaires des membres supérieurs. Les bras sont amaigris, les muscles flasques, mais sans mouvements fibrillaires. Les extrémités inférieures, surtout celle de gauche, sont faibles; réflexes patellaires conservés. La sensibilité est partout normale. L'irritabilité électrique (faradique) dans le domaine du facial, de la langue du palais, des muscles respiratoires est normale.

17 août. Avec les règles vient l'aggravation des symptômes: La déglutition est bonne le matin, difficile le soir; salivation continuelle, expectoration impossible, respiration accélérée.

18 août. Le matin pouls 120, le soir 104; respiration superficielle, la déglutition se fait bien.

21 août. Morte par paralysie du cœur.

Autopsie.

A l'examen détaillé du système nerveux on ne constate aucune lésion digne d'être mentionnée, sauf une hémorragie récente dans le noyau du nerf oculo-moteur externe et la ténuité des racines de la dixième et de la douzième paires, mais non des nerfs moteurs des muscles parésés.

Observation de Bernhard.

Menuisier âgé de 44 ans.

Pas de maladies vénériennes, sauf la blennorrhagie en 1866. Bien portant jusqu'en 1886 ; il avait perdu l'odorat cinq ans auparavant.

Au mois d'août 1886, le malade se plaint de fatigue, de faiblesse et d'une sensation pénible de tension dans les yeux. Le 11 novembre 1886 blépharoptose double, mais plus accentuée à droite ; les frontaux suppléent à la fonction défectueuse de l'élévation des paupières ; les pupilles réagissent bien à la lumière, l'accommodation est normale. Les mouvements de l'œil droit se font bien ; il existe à l'œil gauche une parésie du muscle droit supérieur (diplopie croisée manifeste), les autres muscles sont normaux. La déglutition se fait bien, quant aux muscles de la mastication, après avoir bien fonctionné pendant un moment, ils sont pris ensuite d'une fatigue telle que le malade peut à peine fermer les mâchoires ; le trijumeau sensitif est intact.

Cet état persiste pendant tout le mois de novembre. Dans les mois de décembre et janvier 1887 il y a une telle amélioration qu'on abandonne tout traitement (J K, courant galvanique) et le malade sort de l'hôpital.

En juillet 1890, le malade revient.

Depuis le mois de Mai, il ressent une grande faiblesse à la nuque, pendant le travail et la marche ; il ne peut pas tenir la tête qui tombe tantôt en avant tantôt en arrière ; la région de la nuque est excavée, les mouvements de la tête douloureux, la rotation à droite est surtout difficile.

L'excitabilité électrique des muscles de la nuque a diminué, il y a des douleurs spontanées et provoquées dans la région de la nuque. Avec tous ces symptômes réapparaît la fatigue après une mastication prolongée. La déglutition devient difficile, la salive s'accumule, et le malade a une sensation d'étranglement au niveau de la gorge. La parole est facile si le malade n'est pas fatigué, dans ce cas sa voix est nasonnée ; les mouvements de la langue sont conservés, il n'y a pas d'atrophie, ni de tremblement et rien au voile du

palais et pourtant la prononciation de *l, n* est gênée. Le facial supérieur paraît être intact ; les muscles frontaux et orbiculaires se meuvent bien, ils ont conservé la force et la vitesse de leur contraction. Pas d'asymétrie à la face. Les lèvres se fatiguent après une longue conversation ; le malade ne peut siffler.

Léger ptosis du côté droit. Les mouvements des globes oculaires sont libres, pas de strabisme, pas de diplopie, réactions pupillaires normales. L'état général est satisfaisant. L'appétit, le sommeil sont bons. La démarche est normale, les sphincters normaux ; mais le malade se fatigue vite au travail, les bras, le gauche surtout, sont faibles. Pas d'atrophie musculaire, ni mouvements fibrillaires, ni changements importants dans l'irritabilité électrique. Le malade a été revu au mois de septembre. Au mois d'août, il a essayé de travailler, mais il se fatiguait vite et fut obligé de rentrer à l'hôpital. Il souffre de dyspnée en marchant, mais pas au repos. La respiration est un peu accélérée (22) ; pouls réguliers 88-90. Malgré les plaintes de fatigue habituelle pendant la mastication, la force des mâchoires et les mouvements latéraux sont conservés ; au laryngoscope la corde vocale gauche paraît se mouvoir moins vite que la droite. L'excitabilité électrique des muscles de la face et de la langue est conservée.

Le traitement par J K et le courant galvanique produit une amélioration progressive qui persiste jusqu'au 4 octobre, jour où le malade est examiné pour la dernière fois.

Le 5 octobre son état s'aggrave, il perd la parole et après une heure d'agonie, il meurt, probablement par paralysie des centres respiratoires :

Pas d'autopsie.

Observation de Hoppé.

Homme âgé de 40 ans, forgeron. Reçu à la clinique le 25 mars. Les antécédents héréditaires n'offrent rien de particulier. Bonne santé antérieure, sauf qu'il souffre actuellement encore et depuis l'âge de 28 ans de bourdonnements d'oreilles.

Depuis 3 semaines la déglutition devient difficile, il perd le goût et accuse une faiblesse dans les muscles des mâchoires. En même temps la parole devient indistincte et nasonnée ; il y a chute des paupières, sueurs nocturnes ; le sommeil est agité. Il y a constipation. Miction normale. L'appétit est bon.

Le 26 mars 1889 on constate : un ptosis presque complet à droite, à gauche la paupière recouvre le quart supérieur de la pupille. Les mouvements des globes oculaires sont libres. Les commissures de la bouche sont abaissées, mais il n'y a pas d'asymétrie ; la langue ne présente pas de parésie, ni d'atrophie. La parole est nasonnée, le voile du palais à la phonation est paresseux. Les pupilles sont normales. La déglutition des solides se fait en deux temps, mais les aliments ne reviennent pas par la bouche et ne provoquent pas de toux. Les liquides ne reviennent pas par le nez. Les mouvements des cordes vocales sont limités ; la gauche, pendant la phonation, prend une forme concave. Pouls normal. L'acuité auditive est diminuée. La motilité des extrémités est normale ; réflexes patellaires conservés. Le ptosis des deux paupières s'accroît encore.

Le 31 mai 1889. Il s'accuse une parésie du muscle droit interne pour l'œil droit et du muscle droit supérieur pour l'œil gauche, les autres mouvements oculaires sont normaux.

Le 28 juin. Fatigue extrême pendant la mastication. Le 12 septembre la mastication et la déglutition se font mieux. Le voile du palais se meut peu à la phonation, le ptosis diminue, mais les mouvements des paupières sont faibles ; ceux des lèvres se font bien. Parole nasonnée ; l'excitabilité électrique est normale.

Le malade sort de l'hôpital le 15 septembre dans un état de santé bien amélioré, mais qui, 6 mois après, se gâte de nouveau et l'oblige à rentrer à l'hôpital.

Le 9 mai 1890 ; on constate divers troubles de la parole, de la mastication, de la déglutition ; les liquides reviennent par le nez, la parole est nasonnée ; les lettres s, f, i, prononcées indistinctement ; b prononcé mb ; le voile du palais est immobile à la phonation, la langue n'est pas atrophiée, ses mouvements sont libres. Les mouvements des lèvres sont

conservés, mais le malade ne peut siffler, les muscles masticateurs sont très faibles. En outre léger ptosis gauche, mouvements oculaires normaux, affaiblissement des bras, manifeste surtout à l'abduction, et dans les mouvements de l'épaule et du coude. Il y a une parésie du crico-thyroïdien postérieur, la fente glottique ne s'élargit pas pendant l'inspiration. L'ouïe est très faible ; la vision normale. Plus tard le ptosis devient bilatéral, plus accentué à droite. Tous les mouvements des extrémités inférieures sont libres. La déglutition est moins gênée ; elle nécessite encore plusieurs mouvements consécutifs, mais les liquides ne reviennent plus par le nez.

Le 13 mai 1890. Pouls 104. Aggravation générale ; les bourdonnements d'oreille sont augmentés. Dysphagie complète, mastication impossible ; augmentation de la température, râles sibilants.

Le 14 mai. Les symptômes s'aggravent d'heure en heure, on nourrit le malade avec une sonde. Lèvres cyanosées, pouls petit, température 39,1 le soir, 38,1 le matin. Mort.

Autopsie. Ganglion caséifié au niveau des grandes bronches. Pas d'autres lésions macroscopiques dignes de remarque. L'examen du système nerveux fait avec tous les soins possibles ne relève aucune altération, sauf de petits foyers d'hémorragie récente survenue évidemment pendant l'agonie dans le noyau central et le noyau de Westphal-Edinger du côté droit, dans le noyau du vague et un foyer dans le domaine des tubercules quadrijumeaux.

Observation de Schaw.

Malade âgé de 37 ans, boulanger. Vient à l'hôpital le 11 février 1887. A toujours été bien portant. La maladie actuelle commença il y a 6 mois par une diarrhée qui dura quinze jours, en même temps il ressentit une faiblesse dans les extrémités, puis une difficulté à la mastication. Le malade se plaint de troubles dans la parole et dans la déglutition. Les troubles sont peu accusés le matin, mais augmentent vers le soir. L'expectoration étant difficile, l'accumulation

du mucus bronchique produit l'étouffement. Accès de dyspnée dans les quinze derniers jours. Ne peut pas marcher seul sans risquer de tomber, ni s'habiller seul. Etant assis, il ne peut croiser les jambes sans s'aider de ses bras. La parole est lente, indistincte, mais n'est pas nasonnée, il n'y a pas de parésie du voile du palais. La bouche reste entr'ouverte, mais il n'y a pas d'écoulement de salive. Le facial inférieur est pris : impossibilité de siffler, souffler une bougie, etc. Le facial supérieur est libre, le malade ferme les yeux avec force ; les mouvements de la langue sont possibles ; la mastication est très difficile et le malade, pour soulever la mâchoire inférieure, doit s'aider de ses mains.

Les lèvres sont paralysées (il ne peut tenir une pipe). Pendant la déglutition le malade doit rejeter la tête en arrière, sinon les liquides reviennent par le nez. Les cordes vocales sont normales, les pupilles, les muscles des yeux idem. Pas d'atrophie dans les extrémités, mais la musculature est mal développée. Réflexes plantaires normaux ; rotuliens, radiaux affaiblis ; abdominaux abolis.

Il entre à l'hôpital le 12 février, a de la dyspnée dans la soirée, de la cyanose, de la paralysie des muscles intercostaux. La respiration artificielle amène une amélioration. Pupille normale, parole claire, pas d'asymétrie à la face. Impossibilité d'avaler la salive à cause de la faiblesse des joues et de la langue ; expectoration difficile. Respiration courte, rien de particulier dans le larynx, pas d'obstacle à l'entrée de l'air ; mains froides.

La respiration artificielle devient à la fin inefficace et le malade meurt.

A l'autopsie aucune lésion.

Observation de Rémak.

Jeune fille de 12 ans. Père a eu un lupus à 18 ans, guéri ; pas de syphilis. Mère bien portante.

La malade a toujours été d'une constitution faible et a eu l'ouïe faible du côté droit.

En 1890, elle a eu la grippe qui s'est compliquée d'une

otite purulente, avec beaucoup d'écoulement. En même temps le D^r Luca constate une parésie du facial gauche avec des contractions de la lèvre supérieure, la bouche tordue, le rire changé. On l'envoie aux bains où son otite guérit, mais la bouche reste tordue. Peu après on constate que les yeux restent ouverts pendant le sommeil.

En septembre la déglutition et l'élocution deviennent peu à peu difficiles, l'expression du visage change, les lèvres paraissent plus épaisses. Mouvements normaux, pupille normale, rien aux extrémités, sauf une faiblesse des bras. La langue est plate, n'a pas de mouvements fibrillaires ; la malade peut la mouvoir latéralement et la porter en avant jusqu'aux lèvres, mais sans relever la pointe.

Les muscles du voile du palais sont parésiés et rapidement épuisés ; ses réflexes sont abolis, sa sensibilité normale pas de EaR.

La malade ne peut pas crier à cause de la faiblesse des muscles respiratoires. Les réflexes tendineux sont normaux. Pas de phénomène du pied. Rien au cœur. Pouls 96-102. La parole nasonnée et indistincte devient impossible après un certain temps de conversation, ce qui est dû à la parésie des muscles des lèvres et de la langue.

Par le traitement galvanique et JK il se produit une amélioration ; la parole devient plus claire, la déglutition se fait mieux, mais la faiblesse des bras augmente.

6 octobre. L'expectoration est difficile et la dyspnée fréquente.

Le 16 octobre on observe des mouvements fibrillaires dans la langue, la pointe de la langue ne peut être relevée (en haut).

La malade se plaint de faiblesse dans les bras, qui n'est pas constatée par l'examen objectif.

Le 21 octobre il y a une aggravation : pouls 120, très forte dyspnée par affaiblissement des muscles respiratoires.

La déglutition étant impossible, la malade refuse la nourriture ; on la nourrit avec la sonde.

L'électrisation du nerf phrénique et un lavement de chloral produisent une amélioration de la respiration et de la déglutition.

Le 14 novembre la respiration devient plus difficile et la malade meurt.

Pas d'autopsie.

Observation

de MM. J.-B. Charcot et S. Marinaresco.

Nous la prenons in-extenso.

Un malade âgé de 13 ans, présentait cliniquement les signes suivants : ophtalmoplégie externe complète, paralysie complète des membres inférieurs, incomplète des membres supérieurs du tronc et de la face ; mort au bout de trois mois avec *phénomènes bulbaires*. Les symptômes ont évolué dans l'ordre indiqué : sensibilité, intellect, sphincters et du côté des viscères rien de particulier, sauf toutefois une hypertrophie du corps thyroïde existant antérieurement à la maladie actuelle, mais plus marquée dans les derniers temps. La mère elle-même présentait une hypertrophie appréciable de cet organe. Pas de modifications importantes de l'excitabilité électrique, aucune altération qualificative ; c'est tout au plus si, dans quelques muscles, il a existé de la diminution de la contractilité faradique et galvanique. La maladie n'a été précédée ni accompagnée d'aucun phénomène général ; le malade, en apparence, n'a été exposé en aucune façon à une cause d'infection et d'intoxication.

L'examen des centres nerveux, des nerfs et des muscles n'a révélé que les lésions suivantes : petite hémorragie de date toute récente autour de l'aqueduc de Sylvius et sur le trajet des racines du moteur oculaire commun ; des hémorragies moins prononcées au niveau du noyau ventral du nerf pneumogastrique. Tout le reste tout à fait normal.

Observation de Goldflam.

Premier cas de Goldflam.

Femme âgée de 30 ans, marchande de fruits. Entrée à l'hôpital 21 avril 1887. Toujours bien portante, sauf qu'elle a eu des maux de tête depuis sa dernière gros-

sesse. Elle a eu 6 enfants ; ses couches furent toujours accompagnées d'une grande perte de sang. Elle a été constamment maltraitée par son mari qui la frappait, surtout à la tête ; en outre, étant fruitière, elle était exposée toute la journée aux rayons du soleil. La maladie actuelle commence au mois d'août 1886 par des douleurs atroces à la nuque, du ptosis et de la diplopie. Le ptosis droit reste permanent, mais l'œil gauche s'ouvre sous l'influence des médicaments. En septembre 1886, elle a des évanouissements, en novembre faiblesse dans les bras et deux fois une syncope ; en février 1887, la parole devient indistincte, surtout dans l'après midi, la déglutition est difficile, les liquides reviennent par le nez, la faiblesse dans les membres l'oblige à garder le lit ; en même temps elle a des douleurs et des fourmillements dans tout le corps ; à la fin de mars, l'état des bras s'améliore, mais il survient des crises d'étouffement.

Status. La malade est d'une taille élevée, bien conformée, avec la musculature peu développée, la peau pigmentée, surtout au thorax ; à la cuisse des plaques de psoriasis. En avril, la respiration est superficielle, avec participation des muscles accessoires ; parésie du diaphragme. Cœur : rien de particulier. Pouls 100-130.

Les mouvements du tronc et de la tête sont faibles, la fatigue vient vite. Les plis naso-labiaux sont effacés, les mouvements mimiques sont faibles ; la langue est amaigrie, ne peut être appliquée contre le palais, n'atteint pas les rebords dentaires supérieurs ; les aliments ne peuvent être remués dans la bouche et s'accumulent entre les joues et les gencives ; le voile du palais s'élève faiblement pendant la phonation et à l'irritation mécanique ; la déglutition est gênée, les aliments s'arrêtent au pharynx et ne peuvent être régurgités. La toux est faible et sans timbre ; la voix est nasonnée. Le lagophthalmos est plus fort à droite, les mouvements des yeux sont limités, surtout de l'œil droit. Les mouvements à droite des deux yeux sont plus libres que tous les autres. L'irritabilité électrique est diminuée, surtout dans les petits muscles de la main. Accès de dyspnée tous les jours, le soir surtout. élévation de température jusqu'à 39. Bientôt il se produit une amélioration qui se manifeste dès que la température tombe : la

dyspnée diminue d'intensité, puis disparaît, la respiration devient libre, le pouls moins fréquent ; la déglutition se fait mieux ainsi que les mouvements de la langue et des yeux, les réflexes patellaires réapparaissent ; cependant il persiste une parésie des extrémités. La malade quitte la clinique en juin 1887 étant au quatrième mois de la grossesse. Ces améliorations conduisent peu à peu à une guérison complète. Les nouvelles du 20 décembre 1870 annoncent qu'elle se porte bien et a eu déjà deux enfants.

Pendant toute la durée de la maladie on constate une variabilité dans l'intensité de tous les symptômes morbides : le matin, l'état de la malade était meilleur, il s'aggravait dans l'après-midi et empirait surtout le soir.

Deuxième cas de Goldflam.

Homme âgé de 25 ans, domestique. Bonne santé antérieure, bonne constitution. Pas de syphilis ni de diphtérie, pas d'intoxication saturnine ou alcoolique, pas de maladies infectieuses. La maladie débute sept semaines avant son entrée à la clinique, par une douleur à la nuque et des vertiges.

Ensuite apparaissent les troubles de la parole et de la déglutition, une faiblesse dans les bras et les jambes et des douleurs déchirantes aux épaules et aux lombes. La faiblesse devient telle que le malade se meut avec peine dans son lit qu'il garde pendant quatre semaines.

Pendant tout ce temps il avait de la constipation et de la fièvre au début, mais cette dernière assertion du malade n'est pas sûre. Au bout de 6 semaines, il se fait une amélioration et le malade vient à la clinique le 22 décembre 1891.

Le malade est pâle ; musculature bien développée ; pouls 90, respiration 18. Le nasonnement de la parole va s'accroissant à mesure qu'il parle. Le voile du palais est peu mobile pendant la phonation et l'irritation mécanique. Les réflexes pharyngiens sont diminués. La salive s'accumule, la déglutition est gênée, surtout pour les solides, les liquides retournent par le nez ; l'air, pendant que le patient gonfle les joues ou fume, s'échappe par le nez. La mastication est fatigante, les mouvements latéraux des mâchoires sont diffi-

ciles ; le malade ne peut pas ouvrir largement la bouche. Rien dans les muscles de la face. Deux jours après, lagophthalmos plus accentué à droite. Les yeux restent non couverts par les paupières, le regard est dirigé en bas (symptômes de Graefe).

La conjonctive est hyperémiée et l'épithélium est épaissi. Pupille normale, acuité visuelle = 1. Les muscles de la nuque, les sterno-cléido-mastoïdiens et les trapèzes sont faibles.

La tête a la tendance à tomber en avant. Les mouvements des extrémités supérieures sont faibles ; impossibilité de lever les bras horizontalement, mais la force des bras est bien conservée ; au dynamomètre, 39 à droite et 30 à gauche.

Les jambes sont faibles ; à la marche le malade se fatigue vite. Sensibilité normale. Respiration superficielle, mais pas de dyspnée. La vessie et le rectum sont normaux.

Le 28 décembre le malade se sent mieux, mais cette amélioration n'est pas permanente ; il élève plus facilement les jambes et les bras ; au contraire, la déglutition se fait mal et le malade avale souvent de travers. Le 9 janvier 1892 la déglutition va déjà mieux. Le malade peut fumer, gonfler les joues. Les paupières se ferment bien, mais les jambes sont vite fatiguées et après 8 ou 9 élévations s'épuisent et retombent. La même chose s'observe dans les bras. Le malade a une angine simple. Les réflexes patellaires sont faibles et ne sont appréciables qu'avec la méthode de Jendrassik.

La mastication aussi est affaiblie ; quelques mouvements des muscles masséters produisent une sensation de fatigue dans la mâchoire inférieure ; pendant l'action de se moucher, l'air passe par la bouche.

En février, la fatigue est rapide après la marche ; le symptôme de Graefe est moins prononcé ; l'air ne passe plus par la bouche pendant que le malade se mouche ; la respiration est plus profonde ; la déglutition presque libre, mais difficile à la fin du repas ; la diminution des réflexes du voile du palais est moins prononcée. L'état général est meilleur, mais cette amélioration n'est pas permanente ; il y a des jours où le malade se sent plus mal.

Vers le milieu de février le malade se plaint de fatigue générale et de douleurs à la nuque; les membres s'épuisent vite après les mouvements, mais un moment de repos suffit pour que les mouvements acquièrent leur amplitude antérieure; la fatigue d'un membre influe sur la fonction d'un autre, l'irritabilité électrique reste normale après et avant la fatigue.

Au mois de mars, les réflexes des genoux sont difficiles à provoquer, surtout à droite; le malade peut faire un léger travail, se fatigue moins; dynamomètre = 47 pour la main droite, 37 pour la gauche; la sensibilité et les réflexes de la glotte sont normaux.

Une notable amélioration se maintient pendant le mois d'avril, mais le malade ne peut travailler qu'avec difficulté; la fatigue, moins prompte, survient après des mouvements de longue durée; le rétablissement se fait plus vite. Lorsque le malade est resté un certain temps sans faire de mouvements de déglutition, il éprouve une sensation de raideur au pharynx qui n'entraîne, du reste, aucun trouble de cette fonction.

En février 1893, l'amélioration continue, mais le malade éprouve encore quelque temps de la fatigue, qui bientôt disparaît. La dernière visite du malade eut lieu le 4 février 1893, il avait les réflexes variables dans leur intensité, mais toujours difficiles à provoquer, surtout du côté droit.

Le traitement avait consisté dans une galvanisation méthodique, tous les jours pendant plusieurs mois (courant ascendant de 2-3 M. A.) J, Fe, As à l'intérieur.

Troisième cas de Goldflam.

Homme âgé de 25 ans.

A 15 ans, il a eu une fièvre typhoïde qui dura trois mois, suivie de troubles psychiques, guéris complètement après 4 mois.

L'ouïe d'un côté restée plus faible, et le malade ne garde aucun souvenir de ce qui s'est passé. Pas de maladies vénériennes, pas d'alcoolisme, aucun stigmatisme hystérique. La maladie commence 4 mois avant l'entrée du patient à l'hôpital, sans cause connue, par une grande faiblesse des extrémités supérieures et inférieures, faiblesse qui atteint son

maximum en deux semaines. Ensuite vient la fatigue pendant la mastication, surtout dans la mâchoire inférieure. Ces symptômes s'accroissent progressivement avec des oscillations et des rémissions. Le malade ne peut s'habiller, et au moindre mouvement des extrémités, il sent une fatigue extrême accompagnée d'une dyspnée. Les muscles de la nuque sont aussi faibles, il doit soutenir sa mâchoire inférieure pour empêcher la tête de tomber.

Le 21 avril 1892, le facial inférieur est parésié, le malade ne peut gonfler les joues, ni siffler, ni rétrécir la bouche. Les yeux se ferment bien ; la langue et le voile du palais sont normaux ; la déglutition est bonne ; la mastication difficile.

Les réflexes de la mâchoire inférieure sont vifs. Le malade se fatigue en parlant, la voix devient basse ; il apparaît une dyspnée qui n'existe pas au repos. Le deltoïde est le plus atteint, l'abduction est empêchée par le moindre obstacle. L'épuisement des muscles est tel, qu'après 15 élévations, les bras ne s'élèvent plus. Dynamomètre à droite 44, à gauche 43.

Les mouvements produisent un épuisement complet dans les extrémités. Les réflexes, en général, sont exagérés. Le malade ne peut s'asseoir qu'à l'aide de ses bras, les muscles abdominaux étant très faibles. L'irritabilité électrique est normale. Sensibilité intacte, sphincters idem. Urine normale. Traitement galvanique. A l'intérieur : extract. sec. cornut.

Au commencement du mois de mai, il y a, tantôt de l'aggravation, tantôt de l'amélioration dans tous les symptômes morbides susmentionnés.

Le 4 mai, le malade ne peut tenir la tête, monter les escaliers, étendre les doigts après avoir écrit une lettre ; il y a de la dyspnée et de la diarrhée ; le calomel améliore l'état du malade, mais il subsiste encore une grande fatigue ; en outre, les liquides ingérés sortent par le nez.

Le 12 mai la faiblesse augmente, le malade pour monter un escalier s'appuie sur ses quatre membres.

Du 18 au 23 mai, amélioration progressive : la fatigue se produit moins vite, l'épuisement des bras vient seulement

après 50 élévations, le malade peut courir, gonfler les joues.

Du 3 au 27 juin, la faiblesse des jambes réapparaît, le malade ne peut monter seul les escaliers ; sa tête tombe en avant ; s'il se tient un instant dans une position inclinée, il éprouve ensuite une sensation de chaleur dans l'omoplate gauche. Cette aggravation diminue bientôt, mais on constate une parésie des doigts après quelques mouvements de flexion ou d'extension.

Le 8 juillet une notable amélioration se manifeste, le malade quitte l'hôpital.

Le 20 octobre on reçoit sur son état les renseignements suivants : la fatigue persiste encore, de même que la sensation de chaleur dans la nuque et l'omoplate ; le malade ne peut pas travailler à cause de la fatigue ; la mastication se fait bien, mais il ne peut pas bien gonfler les joues.

Les renseignements reçus le 15 mars 1893 apprennent que l'amélioration se manifeste toujours et que le malade est presque guéri.

Quatrième cas de Goldflam.

Demoiselle âgée de 22 ans, institutrice, vient en consultation le 13 avril 1892. Le père est mort de tumeur cérébrale à 37 ans ; la mère a un strabisme divergent congénital. Un peu anémique, a souffert de maux de tête, surtout l'hiver dernier, d'ailleurs se porte bien. La maladie a débuté il y a trois semaines, sans cause apparente par un mal de tête avec tremblement des paupières, et diplopie de courte durée ; autrement les yeux sont normaux. Une semaine après, apparaissent l'oppression, la faiblesse dans les bras et les muscles de la nuque, la paupière droite tombe ; fatigue de la mastication ; la mâchoire inférieure tombe et doit être soutenue par la main ; les liquides passent par le nez, la malade se fatigue en parlant et a la voix nasonnée. Pas de stigmates d'hystérie. Les règles sont normales. Pouls 90. La paupière supérieure du côté droit recouvre la cornée jusqu'aux deux tiers ; elle peut être encore relevée à l'aide du muscle frontal. La pupille réagit bien, les mouvements des yeux sont nor-

maux, les réflexes palpébraux et conjonctivaux sont conservés. Pas de symptômes de Græfe. Le facial supérieur agit bien, le facial inférieur est parétique des deux côtés d'où impossibilité de siffler, etc. Parésie du palais; les réflexes sont diminués, et en même temps insensibles au toucher, mais les mouvements, pendant la phonation, sont conservés, la luette est déviée à gauche, la langue est amaigrie. La déglutition est bonne, la parole devient nasonnée après une longue conversation; tous les muscles de la mastication sont faibles; la nutrition est entravée par la défecuosité d'une mastication difficile. La tête a la tendance à tomber en avant. La malade, une fois couchée ne peut se relever, elle ne peut ni rester assise sans être appuyée contre le dos de la chaise, ni lever les bras à cause de la faiblesse des muscles, surtout des deltoïdes. Les mouvements des extrémités inférieures sont conservés, mais leur force est diminuée, quoique la fatigue soit peu marquée. Une légère dyspnée se produit après la marche. Le matin, l'état s'améliore, le ptosis est moindre, mais la faiblesse des membres est si marquée que la malade ne peut, ni se peigner, ni s'habiller. L'oppression et la lourdeur de la tête disparaissent pendant le repos, mais apparaissent pendant la marche. Dès que la malade a mangé, la mâchoire devient lourde, la parole embarrassée, l'état s'aggrave. C'est vers le soir en général que l'état de la malade empire. Les choses se passent ainsi depuis son entrée, soit du 13 avril 1892 au 31 mai.

Aux variations de l'intensité dans ces phénomènes morbides énumérés, s'ajoutent encore, durant ce temps, la gêne de déglutition et la difficulté à mouvoir la langue, qui s'accroissent de plus en plus. Il y a des jours où la malade ne peut lever la tête du coussin, ni se mouvoir dans son lit et une forte dyspnée suit immédiatement toute tentative de mouvement. Il y a de fréquents accès de suffocation. Le 31 mai, il y a amélioration, la déglutition se fait mieux, le ptosis est moindre, mais la respiration est superficielle 36. Pouls 98-100. Il y a accès de suffocation, par moments, très graves. La malade peut quitter le lit. Pendant le mois de juin: accès de suffocation par la pénétration des aliments dans le larynx. Du 22 juin au 15 août; pouls 120-130, res-

piration superficielle, dyspnée avec cyanose, faiblesse de l'expectoration ; après injection d'apomorphine tous les phénomènes s'atténuent. Plus tard le ptosis disparaît, mais la mastication reste défectueuse. Puis amélioration : la déglutition se fait bien, mais les mouvements sont encore faibles ; la malade peut marcher. Il continue à y avoir des oscillations dans l'état de la malade. Traitement : fer, strychnine, séjour à la campagne. Du 5 août au 5 septembre, amélioration prononcée dans les mouvements et la parole. Ensuite la malade a une angine folliculeuse avec un abcès péritonsillaire, accompagnée de dyspnée, palpitations, le ptosis droit devient très prononcé, la langue est déviée à droite. Cet état dure quelques jours, puis tout s'améliore. Le 5 septembre, pas de ptosis, la malade peut mouvoir la langue sans qu'il y ait de déviation, peut siffler ; la mâchoire inférieure n'a pas besoin d'être soutenue, la mimique se fait bien, la démarche est sûre ; augmentation de poids. Pas de fatigue aux bras, mais la mobilité du palais est encore faible. La guérison est presque complète. La malade revient au mois d'octobre avec l'aggravation des symptômes : Elle est plus pâle ; voix nasonnée, palais peu mobile, la mimique se fait mal, efforts pour lever les bras. Cet état continue avec améliorations et exacerbations jusqu'au mois d'avril 1893, où l'on constate de nouveau une amélioration. Le traitement avait consisté en faradisation, fer, quinine et Secaël, cornut.

Observation de Pinelès.

Premier cas.

Femme âgée de 25 ans, issue d'une famille bien portante. Sa mère dit qu'elle a toujours été très délicate ; elle a eu à 7 ans la rougeole, à 12 ans la fièvre intermittente, à 14 ans la fièvre thyphoïde ; règles depuis 14 ans toujours régulières et sans douleurs ; à 17 ans s'est mariée, a eu 5 enfants, dont un est mort ; mari bien portant. Les malaises ont commencé en 1891 au mois de juillet. La malade étant à la promenade, sent ses jambes fléchir subitement et elle tombe. Depuis cet accès elle ressent une faiblesse dans les jambes et quelques

temps après dans les mains; elle laisse tomber les objets. Au mois d'octobre, on constate chez elle, vers le soir et plus tard pendant la journée, un ptosis; quelques semaines plus tard la faiblesse des mains augmente; elle ne peut s'habiller elle-même, en même temps on observe la difficulté de la déglutition. La parole devient nasonnée; lorsque la malade est fatiguée, sa voix devient faible et enrouée. Dans l'hiver 1891-1892, un traitement par la quinine et la galvanisation améliore son état. En été 1892, se produit une aggravation sans cause apparente; faiblesse générale, difficulté de la mastication et de la déglutition et parfois dyspnée. On observe des oscillations dans les symptômes, vers le soir. Au mois de novembre la malade vient à l'hôpital.

Etat actuel.

La malade est pâle, amaigrie, front lisse, parle difficilement, nasonne, prononce mal les lettres, après la conversation sa voix devient faible et enrouée. Elle présente un ptosis de la paupière supérieure qui recouvre un quart de la pupille; les mouvements des globes oculaires sont libres; pas de nystagmus; les pupilles sont normales, réagissent bien. Parésie des muscles orbiculaires des paupières: la fermeture des paupières ne se fait pas complètement, à gauche surtout, mais provoque un plissement du front. Il existe un léger tremblement des muscles du menton; la malade ne peut siffler, rétrécir la bouche, etc. Les mouvements de la langue sont conservés. la déglutition et la mastication se font bien. Le voile du palais est intact, l'ouïe, l'odorat, le goût, normaux. Les muscles du cou et des extrémités sont amaigris, mais pas d'atrophie, les mouvements sont conservés, mais la force est diminuée, et l'exercice musculaire provoque une faiblesse allant jusqu'à la paralysie. Pas d'ataxie, pas de tremblements, pas de signe de Romberg. Les réflexes du voile du palais sont diminués, ceux des extrémités supérieures conservés, ceux du genou sont moyens. L'irritabilité électrique est normale. Après 6 semaines, mort par suffocation.

Deuxième cas de Pinelès.

Femme âgée de 23 ans.

Sœur morte de méningite à 6 ans, l'autre souffre depuis 9 ans d'arthrite et de goutte. La malade a eu à 4 ans la rougeole et une laryngite en 1888.

Pendant la grande épidémie de l'influenza en 1890, elle fut atteinte de cette maladie dont elle garda, pendant quelques mois, une faiblesse générale qui céda au traitement par les eaux de Levica. Pendant une année, elle se sent tout à fait bien portante, mais au mois de janvier 1892 elle accuse de la difficulté à prononcer la lettre R; dans le courant des semaines suivantes les mouvements de la langue et des lèvres se font difficilement, en même temps la parole devient nasonnée, la déglutition est par moments gênée, parfois même la nourriture reste dans le gosier et provoque des crises d'étouffement. Les symptômes se développent dans le courant de deux mois, ensuite restent stationnaires.

On constate un affaiblissement des muscles des lèvres, la préhension est abolie; pendant le rire la lèvre supérieure se renverse en haut.

Depuis le mois de juillet 1892 survient un ptosis et les bords palpébraux ne s'appliquent pas bien l'un contre l'autre. En automne la malade éprouve une sensation de lourdeur dans les extrémités et, dans les derniers temps, de la difficulté à bouger la tête; cette difficulté n'existe d'abord pas le matin, puis elle apparaît pendant la journée et va en augmentant. Pas de douleurs. La vue, l'ouïe sont normales; pas de diplopie, rien d'anormal du côté de l'intellect.

Réglée depuis 16 ans, pendant les 4 dernières années a ses règles toutes les deux semaines. Pas d'infection (syphilis).

Etat actuel.

Le 14 février 1893 : la malade est d'une petite taille, amaigrie, pâle, l'expression pleurarde. Le ptosis augmente vers le soir, les pupilles sont larges, surtout à gauche, réa-

gissent bien. Les mouvements des yeux sont libres. Diplopie verticale passagère. Rien à l'ophtalmoscope. L'ouïe, l'odorat, le goût sont bons. Parésie des deux faciaux. Orbiculaire des paupières : les bords palpébraux ne se rapprochent pas bien. Orbiculaires des lèvres : le siffler ne se fait pas. La mimique est gênée, il y a du trismus.

La sensibilité de la face est intacte. La langue présente une certaine atrophie ; les bords légèrement froncés, deux gonflements médians parallèles au raphé, des mouvements limités, pas de contractions fibrillaires. Le voile du palais se meut peu pendant la phonation ; il est peu sensible à l'atouchement. Le langage est nasillard, incompréhensible. La mastication se fait bien ; la déglutition est gênée par le fait que le bol alimentaire se forme mal et est difficilement porté dans l'arrière-bouche.

Les liquides reviennent par le nez. Quant aux aliments solides la malade ne parvient à les avaler que par plusieurs mouvements successifs de déglutitions, mais souvent après une toux convulsive, ils reviennent aussi par le nez. Pas d'atrophie musculaire, tous les mouvements sont libres, mais lents.

La sensibilité est normale, les réflexes des extrémités supérieures sont moyens, les patellaires augmentés. Rien au cœur, ni aux poumons, respiration costale 18 ; pouls régulier. On observe des oscillations dans les symptômes, aggration vers le soir, bonnes et mauvaises journées. La faiblesse va parfois jusqu'à la paralysie et la déglutition devient impossible. Un traitement arsénical et la galvanisation produisent une amélioration qui va toujours de mieux en mieux, de sorte que la malade quitte la Clinique le 15 mai 1893, mais quelques jours après meurt chez elle à la suite d'un accès de suffocation. Pas d'autopsie.

Troisième cas de Pinelès.

Femme de chambre âgée de 27 ans.

Rien de particulier dans ses antécédents héréditaires. Angine à 9 ans suivie d'une paralysie du voile du palais, langage nasillard, déglutition difficile, diplopie ; tous ces phé-

nomènes disparaissent au bout de six semaines ; autrement bien portante.

La maladie actuelle commence subitement le 1^{er} juin 1891 par des maux de tête et des vertiges très forts de sorte que la malade ne peut pas marcher. Ces maux de tête et ces vertiges cessent, mais il apparaît un ptosis droit, ensuite la diplopie droite passe, le ptosis disparaît le matin et réapparaît après la fatigue.

Le traitement galvanique produit une amélioration qui dure 9 mois, jusqu'à l'été de 1893. A cette époque la malade doit avoir eu beaucoup de chagrin et elle s'aperçoit que sa voix devient nasonnée, qu'elle se fatigue vite en parlant et doit faire des poses ; ensuite survient de la difficulté dans la déglutition des solides, dans les mouvements des lèvres, des bras et des jambes. Les liquides ingérés montent par le nez, elle a de l'étouffement en montant les escaliers et des attaques de dyspnée, même pendant le repos. Elle vient alors à la Clinique.

A l'examen on constate :

Expression apathique, front uni, bouche entr'ouverte, plis naso-labiaux presque effacés. Le coin droit de la bouche reste en arrière pendant les mouvements, la fermeture des yeux est prompte, les lèvres sont parétiques ; elle ne peut pas siffler, le masséter droit se contracte moins. La langue tremble un peu, le voile du palais droit n'est pas mobile à la phonation, la luette est attirée à gauche. Irritabilité électrique-normale. Réflexes patellaires un peu augmentés, pas de clonus au pied,

La vue, la pupille, l'occlusion des yeux sont normales. Tous les mouvements sont conservés, mais il existe de la fatigue. La force est diminuée : la malade ne peut faire que 10 élévations des bras, le dynamomètre marque 21 à la main droite. 18 à la gauche. Le tact, la sensibilité, la température sont normaux.

Traitement : Arsenic et galvanisation. A des aggravations succèdent des améliorations.

La malade quitte la clinique le 3 octobre 1893, mais elle ressent encore de la faiblesse, ptosis léger qui augmente

avec l'éclairage ; le langage, normal pendant la journée, devient nasillard vers le soir.

20 janv. 1894. Aggravation après la danse. La faiblesse des jambes est si prononcée qu'elle garde le lit et le ptosis se répète plusieurs fois de suite.

Le 7 février 1894 la malade est présentée au congrès de Psychiatrie.

Sauf un léger ptosis droit et un léger nasonnement tous les symptômes ont disparu. En été elle a une angine à la suite de laquelle se produit une nouvelle aggravation suivie d'une amélioration.

En novembre on constate un fort ptosis double, du trouble dans la parole et dans la déglutition, mais le 16 novembre ces symptômes disparaissent presque entièrement.

La fin est inconnue.

Observation de Jolly.

Premier cas.

Charles K., ouvrier âgé de 15 ans, se présente à la Clinique de la Charité le 19 août 1890. Il est mort le 18 mars 1891.

Pas de maladies nerveuses dans la famille. Dans son enfance il a eu la scarlatine et la rougeole. Depuis quelques années il est affecté d'un écoulement par les oreilles. Le malade a avoué l'onanisme. Il dit avoir eu à exécuter des travaux pénibles et fatigants, autrement il est bien portant. La maladie commence par de la faiblesse dans les jambes, qui devient telle que le malade peut à peine les soulever pendant la marche. Un jour il tombe dans la rue et en même temps ressent des douleurs et des picotements dans la région sacrée qui l'obligent à rester sur place un certain temps. Un peu plus tard apparaît la faiblesse dans les bras et dans le tronc, le malade ne peut pas se tenir droit. Rien du côté des yeux. K., se plaint de la difficulté de parler, de douleurs à la nuque, à la région sacrée, de vertiges fréquents. Jolly croyait d'abord que c'était une variété d'atrophie musculaire progressive. Depuis son entrée à l'hôpital on constate que

toute la musculature du malade est très faible. Après une marche de courte durée, l'épuisement est si prononcé que K, ne peut plus marcher; de même les mouvements des bras sont très faibles, impossibles quand le malade est déjà fatigué. Les réflexes patellaires sont un peu exagérés, les autres normaux. La sensibilité est normale. La pupille et le fond de l'œil ne présentent rien de particulier, pas de ptosis; les mouvements des yeux sont conservés. Faiblesse dans les muscles des lèvres qui sont rapidement épuisés par l'action de fumer, d'éteindre une bougie, de parler, de mastiquer, d'avaler. La mastication est souvent suivie d'accès de suffocation. L'épuisement musculaire est très vite produit par l'excitation électrique, les contractions s'affaiblissent de plus en plus et ne peuvent bientôt être obtenues qu'avec de très forts courants. Il faut ajouter qu'un épuisement produit par un irritant quelconque, persiste malgré l'intervention d'un irritant d'autre nature (après l'épuisement par le courant électrique, les contractions volontaires sont impossibles). Le malade en mangeant avale de travers. Le 18 mars, il meurt subitement par suffocation.

Deuxième cas de Jolly.

Garçon âgé de 14 ans et demi. Issu d'une famille bien portante, il n'a eu que des crampes dans sa seconde année qui, du reste, ne se sont pas renouvelées depuis et il a toujours eu une bonne santé. Il possède une bonne constitution, sa musculature est bien développée. Le début de la maladie s'annonce en 1893 par une faiblesse de la vue à cause de ptosis des paupières qui disparaît le matin et après un repos. Plus tard le malade tombe plusieurs fois en sortant du bain et il ressent une telle fatigue dans les jambes après ces accidents qu'il ne peut pas se relever pendant un certain temps. Cette fatigue se fait sentir de plus en plus; le malade ne peut plus monter les escaliers et tombe souvent en pleine rue. Il apparaît ensuite une faiblesse dans les bras, dans la nuque et dans les lèvres; la déglutition devient pénible. La langue ne présente rien de particulier. On ne constate ni atrophie, ni hypertrophie musculaire, mais presque tous les

muscles volontaires montrent une certaine faiblesse qui s'accroît, surtout pendant les mouvements. Il se produit un rapide épuisement, mais un repos de courte durée suffit à restituer aux muscles leur force antérieure. La démarche du malade rappelle celle qu'on observe dans l'atrophie musculaire progressive : les premiers moments il marche sans appui, mais bientôt ses jambes s'embarrassent, oscillent, il ne peut plus les soulever, avance un pied vers l'autre et pousse ce dernier en avant, ensuite il n'est plus capable de continuer sa marche et il tomberait si on ne le soutenait pas. Si on l'engage à s'asseoir dans son lit, il le fait bien la première fois, pour la seconde il n'y parvient qu'en s'appuyant sur ses bras et s'il répète la même manœuvre six ou sept fois de suite, il ne peut plus se relever du tout. Pendant son séjour à l'hôpital, qui avait duré un mois, après une alternative d'oscillations dans tous les symptômes, il s'établit enfin une amélioration progressive. Les muscles de la nuque et des paupières fonctionnent maintenant bien ; pas de mouvements fibrillaires, ni d'atrophie. Les réflexes sont de variable intensité, la sensibilité est normale. Les pupilles réagissent bien. Une cyanose qui apparaissait par moments, n'existe plus. Mais la fatigue persiste encore : le malade ne peut élever les bras verticalement que deux ou trois fois de suite, sa force est complètement épuisée par cet effort. La quantité d'hémoglobine est normale.

En ce qui concerne l'irritabilité électrique Jolly s'est appliqué à l'examiner avec le myographe de Mosso et a donné les tracés des contractions des muscles affectés soumis aux différents irritants. Nous ne pouvons pas, malheureusement, les reproduire ici et renvoyons le lecteur à l'article de l'auteur. Les résultats qu'il a obtenus méritent une attention particulière.

Le courant induit d'une courte durée, le courant induit d'intensité ordinaire et le courant constant à la fermeture et à l'ouverture, donnent des contractions normales et l'on croit que tout est normal. Mais si un courant tétanisant agit plus longtemps sur les muscles ou sur leurs nerfs, on voit apparaître des phénomènes d'épuisement musculaire absolument semblables à ceux qu'on observe lorsqu'on fait exécuter au ma-

lade des mouvements volontaires. Lorsqu'on agit sur le muscle pendant quelques secondes par un courant d'induction, qu'on l'interrompt pendant la même durée de temps pour reprendre de nouveau et ainsi de suite, on constate bientôt que le tétanos devient de plus en plus incomplet et atteint bientôt un stade où des contractions de courte durée se font seulement au premier moment du passage du courant. Pendant le reste de l'irritation le muscle se trouve dans un état de faible contraction qui enfin disparaît aussi. Les mêmes phénomènes s'observent si on prend un courant plus fort ou si le même courant agit après une minute de repos. Enfin si on laisse agir un courant pendant un quart de minute ou une minute entière, l'affaiblissement des contractions apparaît d'autant plus vite que le courant est plus fort. Un repos d'une minute suffit pour que le muscle se rétablisse complètement. Mais, lorsque au lieu du courant induit avec l'interruption par le marteau de Wagner, on faisait passer par le muscle une plus grande quantité de secousses d'induction avec une vitesse d'interruption aussi grande que le permettait l'appareil employé, on ne réussissait pas à obtenir les phénomènes d'épuisement ci-dessus décrits. De même, un courant constant agissant pendant une longue durée de temps ou avec des interruptions très rapides, n'a pas non plus donné lieu à cet épuisement. Les phénomènes d'épuisement n'ont pu être provoqués non plus, lorsqu'on faisait des percussions du tendon du triceps fémoral se succédant rapidement.

Observation de Murri.

Une demoiselle âgée de 42 ans. Le père, ainsi que la grand'mère et la tante paternelles sont morts d'apoplexie cérébrale. Bonne santé habituelle. Elle a eu, à l'âge de 14 ans, la petite vérole avec des symptômes très graves. D'une famille aisée, elle se trouve en 1883 dans un embarras de fortune, ce qui lui cause beaucoup de chagrin et la force à travailler. En 1885 elle contracte un érysipèle de la face ; depuis cette époque elle ressent une extrême faiblesse, de la

gêne dans les mouvements. Elle rattache à cet érysipèle le début de la maladie actuelle. Cette faiblesse disparaît sous l'influence du traitement ferrugineux.

Elle se croit guérie, lorsque dans l'été de 1887, elle ressent une extrême faiblesse dans les jambes et tombe en montant les escaliers. Depuis ce temps la faiblesse persiste, et pendant l'hiver suivant, elle s'aperçoit que ses paupières ont la tendance à tomber. Les symptômes sont variables dans leur intensité, il y a des jours où la faiblesse dans les jambes, le cou, le dos est si prononcée qu'elle ne peut plus travailler. Murri l'examina pour la première fois dans l'été de 1888. On constate une faiblesse générale, ptosis bilatéral et faiblesse des muscles externes des yeux, mais la vue est normale, pas de diplopie. Parésie extrême des membres supérieurs.

Le traitement hydrothérapique améliore cet état. En hiver, nouvelle aggravation; elle se fatigue en parlant, la mastication, la déglutition se font difficilement. Cet état persiste avec des oscillations jusqu'en 1890. Pendant cette année ayant éprouvé un grand chagrin par la perte de sa mère, sa prononciation devint défectueuse, la lettre *r* est mal prononcée, la lecture continuée un certain temps est incompréhensible. L'écriture devient tremblante.

De 1890 à 1895 la maladie poursuit sa marche, les symptômes s'aggravent peu à peu. Le traitement par les bains électriques, secaël, cornut., strychnine, noix vomique, As, les phosphates se montre inefficace, et seul le séjour à la campagne fait diminuer un peu l'intensité des symptômes. Pendant ce temps, outre les phénomènes ci-dessus énumérés, d'autres symptômes se montrent. En 1894 la déglutition et la mastication deviennent impossibles pour les solides, Les liquides reviennent par le nez et la bouche. La lèvre supérieure est soulevée, la langue est accolée au palais. En février 1895 la malade entre à l'hôpital.

Etat actuel. Taille moyenne, très amaigrie, poids 49; pas d'asymétrie de la face au repos; les plis naso-labiaux sont peu prononcés, la lèvre supérieure est relevée; ptosis qui augmente lorsque la malade fixe un objet; tous les muscles innervés par le facial se contractent lentement et faiblement. La patiente ne peut tenir la bouche fermée que peu

d'instant; tous les mouvements de la mâchoire inférieure manquent d'énergie. La projection de la langue en avant se fait difficilement et cela, d'autant plus qu'on la répète plus souvent de suite. Le voile du palais ne présente rien de particulier. Les mouvements de déglutition sont très pénibles, la nourriture sort par la bouche et le nez. Les yeux sont saillants avec un léger strabisme convergent et de la faiblesse dans les muscles. Si la malade fixe un objet, surtout à gauche, il apparaît bientôt un léger nystagmus latéral.

Les mouvements sont normaux, mais la tête tombe en avant par suite de la fatigue. La malade ne peut se relever dans son lit, ne peut rester assise sans être soutenue. Les mouvements du tronc, des bras, des jambes sont faibles, l'épuisement apparaît rapidement par la fatigue. Le dynamomètre accuse, à droite 14, à gauche 10. La voix s'affaiblit en parlant, les lettres *r*, *l*, *p*, *b*, sont mal prononcées. Les réflexes rotuliens sont un peu exagérés. Pupilles normales, convergence des yeux limitée. Toute la musculature paraît être atrophiée, il y a dépression des éminences Thénar et Hypothénar. Sensibilité normale. L'ouïe, l'odorat, le goût, la vue sont normaux; les cordes vocales de même. La voix est normale, mais s'altère pour peu que la malade cause. Prononciation un peu altérée: le *r* est prononcé comme *f* et quelquefois comme *l*.

L'appétit est bon, la digestion se fait bien. Grande impressionnabilité dans les derniers temps. Pas d'hystérie.

Pendant tout son séjour à l'hôpital, on ne constate pas de symptômes morbides nouveaux, mais il y a une grande variabilité dans l'intensité des phénomènes décrits. Des états d'aggravation succèdent à ceux d'amélioration, mais on ne trouve pas de rémission ou d'amélioration des symptômes le matin, comme cela a été observé dans d'autres cas semblables.

Au point de vue de l'excitabilité électrique des muscles, Murri a constaté, comme l'avait déjà fait Jolly, qu'à l'examen électrique clinique ordinaire on ne trouve rien d'anormal, mais si l'on irrite le muscle par un courant plus fort, et pendant un temps plus long, il se produit un état d'épuisement de plus en plus prononcé, qui pourtant n'est pas

si complet et ne survient pas si rapidement que chez le malade de Jolly.

Pour l'irritation volontaire on observe la même diminution de la force de contraction. En engageant la malade à faire une série de contractions volontaires de longue durée on voit que ces contractions sont de plus en plus faibles et l'épuisement arrive plus vite que normalement. A la courbe inscrivant des contractions du médius soulevant 1 kg., on constate des élévations moindres que chez une personne normale, mais malgré la durée très longue de l'expérience les muscles ne montrent pas un épuisement si prononcé que dans le cas de Jolly.

On observe en outre que, lorsque un stimulant volontaire devenait peu efficace, le courant faradique agissait encore et inversement, ce qui est tout à fait contraire à ce qu'avance Jolly.

Ensuite on constate qu'après un épuisement presque total du muscle par une série de contractions volontaires, un courant faradique est encore capable de provoquer dans ce muscle épuisé des contractions plus fortes que celles produites par la volonté. Ce fait est contraire à ce qu'on observe dans un muscle normal où *la contraction volontaire est toujours plus forte que celle produite par un stimulant électrique* (loi de Mosso).

En outre, on constate que, tandis que la malade peut, par la volonté soulever avec le médius un poid d'un kg. en faisant 60 élévations par minute, pendant plusieurs minutes de suite, le courant faradique devient incapable de produire ce travail au bout de moins d'une minute. Or, à l'état normal *la quantité de travail produite par un courant faradique dans un muscle, est plus grande que celle produite par la volonté* (loi de Mosso).

Selon la loi de Mosso *la volonté se repose pendant qu'un autre stimulant agit sur le muscle, et produit des contractions toujours plus fortes que précédemment*. Chez la malade on constate une certaine différence ; chez elle les contractions volontaires qui suivent le courant faradique sont égales, supérieures ou inférieures à celles qui précédaient ce courant

suivant l'état dans lequel se trouvait le muscle au début de l'expérience et l'intensité du courant faradique employé.

Murri admet difficilement que la qualité du stimulant, précédant l'excitation du muscle, soit insignifiante et que la quantité du travail produit, et l'état de l'organe central du système nerveux soient seuls des éléments importants.

En résumant ses expériences, Murri arrive aux conclusions suivantes :

1° Que le stimulant électrique provoque, non seulement des contractions moins énergiques que la volonté, mais perd bientôt sa force, tandis que la volonté, même pendant un temps assez long, provoque de faibles contractions.

2° Quand un de ces deux stimulants semble avoir dépensé toute l'énergie de l'appareil nervo-musculaire périphérique, la substitution de cet excitant par l'autre, démontre l'existence d'une énergie latente plus grande que celle révélée par le premier.

Par conséquent les phénomènes de contractilité musculaire que présente la malade de Murri, ne correspondent pas à ce qu'ils sont à l'état normal suivant les lois établies par Mosso, et sont loin aussi de confirmer les faits qu'avance Jolly.

Cas de Strümpell.

Marie Zing, servante, âgée de 21 ans. Vient à l'hôpital le 30 décembre 1893. Morte le 27 mars 1894.

Parents bien portants, pas de maladies nerveuses dans la famille. La malade elle-même a toujours été bien portante. Pas de maladies infectieuses, pas de diphtérie, ni de fièvre typhoïde. Les menstruations sont tout à fait normales et régulières. En février 1893 la malade éprouve de la difficulté pour parler et une sensation de pesanteur dans les paupières. Aux mois de mai et juin, elle a de la difficulté pour travailler aux champs, difficulté qui se manifeste par une faiblesse dans les bras et les jambes et par une fatigue qui apparaît rapidement. En même temps, la parole est gênée, la déglutition et la mastication sont difficiles. Chutes fréquentes à cause de la faiblesse. Maux de tête, au front et à

l'occiput ; diplopie, surtout le soir. Tous ces phénomènes s'aggravent depuis l'automne de 1893, elle est incapable de travailler et a des accès de dyspnée par moments. Rien du côté de la vue. La sensibilité est normale. Quelquefois des douleurs aux lombes et au bras droit.

Etat actuel. Bonne constitution, bon teint, poids 120 livres. Intellect intact, sensibilité normale.

Les muscles du front sont peu mobiles, ce qui tient à un défaut de mimique en général. Ptosis bilatéral qui augmente par l'élévation répétée des paupières. Appareil oculomoteur normal, sauf un léger nystagmus à peine pathologique. Les plis naso-labiaux sont peu prononcés, la bouche est ouverte, la fente buccale est élargie ; la langue proémine en avant, son mouvement en arrière est difficile. La lèvre supérieure ne recouvre pas les dents. Les mouvements des muscles et de la bouche sont limités : impossibilité de siffler, de gonfler les joues, de souffler la bougie, de bien fermer la bouche. Même si on soutient la mâchoire inférieure, la bouche s'ouvre et la lèvre inférieure retombe. Pas de mouvements fibrillaires, ni dans les lèvres, ni dans le visage. Le voile du palais se meut les premiers temps de la phonation, mais bientôt s'arrête. Faiblesse très prononcée dans la mastication. Si l'on met le doigt entre les arcades dentaires de la malade et qu'on l'engage à mordre de toute la force dont elle est capable, la pression est si faible qu'on ne ressent aucune douleur. Les liquides reviennent parfois par le nez. La voix est faible, nasale, mais compréhensible. Il y a une extrême faiblesse dans les extrémités ; pas d'ataxie ; pas d'atrophie musculaire ; mais les muscles de la main sont peu développés ; la malade ne peut pas opposer le petit doigt au pouce. La sensibilité est normale, tous les réflexes sont vifs ; pas de phénomène du pied. Rien de particulier du côté de la vessie et du rectum. La température est normale. Pouls 50, 60, 70, 80. Le symptôme dominant est une faiblesse qui est augmentée progressivement par la fatigue. L'épuisement s'installe avec une rapidité étonnante dans les muscles des lèvres, de la langue, du pharynx et des extrémités ; les lettres b, d, g, j, m, n, s sont prononcées indistinctement à cause de la parésie des muscles des lèvres. Le

repos améliore beaucoup cet état. L'irritabilité électrique n'est pas changée, les phénomènes d'épuisement n'ont pas été constatés dans les muscles ou les nerfs irrités par un courant, bien qu'on provoquât une série de 40 à 50 fortes contractions.

En janvier survient une crise d'étouffement, la respiration devient bruyante ; facies cyanosé ; sueurs froides, la bouche est remplie de mucosités et de salive que la malade ne peut ni avaler, ni cracher.

Vers la fin du mois de mars, l'état de la malade présente des variations dans les symptômes observés : tantôt il y a une amélioration, tantôt une aggravation. Les crises de suffocation se répètent. Le voile du palais ne se meut plus à la phonation. La faiblesse des muscles de la nuque devient telle que la malade ne peut tenir la tête, et enfin le 27 mars survient une forte dyspnée qui précède la faradisation des muscles respiratoires ; la respiration devient plus fréquente et superficielle et la malade meurt. A l'autopsie on ne constate rien de particulier.

Les recherches microscopiques dans l'hypoglosse, le vague, le facial, la moelle et les racines des nerfs des muscles, de la langue surtout, donnent des résultats négatifs.

Observation de Kogewnikoff.

Premier cas.

Alexandre C. âgé de 54 ans.

Il occupe depuis très longtemps dans une distillerie la place de distillateur d'eau-de-vie, métier qui l'oblige à passer la plus grande partie de la journée dans une atmosphère chargée de vapeurs alcooliques, à s'exposer souvent à des changements brusques de température en passant d'un local bien chauffé, dans un autre très froid et d'avoir souvent bien des désagréments avec les ouvriers de la fabrique. Il prend passablement d'eau-de-vie, mais sans en abuser cependant.

Il n'a pas eu de syphilis et, en général, a été bien portant jusqu'à la maladie actuelle.

La maladie commence tout d'un coup, le 12 avril 1893 par un refroidissement survenu à la suite d'une course de 4 heures

à cheval par un temps assez froid et avec un vêtement insuffisant. En prenant le thé, il ressent de la difficulté dans les mouvements des lèvres et le soir en se couchant, il ne peut parvenir à éteindre la bougie en soufflant dessus.

Non seulement ces phénomènes ont persisté le lendemain, mais encore d'autres sont venus s'y ajouter. Le malade a la sensation que son visage est tiré, par moments les yeux ne se ferment pas ; le langage change ; la voix devient nasonnée ; la mastication et la déglutition se font difficilement. La maladie se développe progressivement et au mois de juin tous les symptômes se sont aggravés à un tel point qu'il ne peut plus mâcher, ni avaler et commence à maigrir rapidement.

Le 28 juillet il entre en clinique. A cette époque il présente un ptosis incomplet du côté gauche ; les branches du facial supérieur sont affaiblies ; il ne peut pas bien fermer les yeux, froncer les sourcils, plisser le front. Les branches inférieures du facial sont encore plus atteintes ; le malade ne peut ni siffler, ni éteindre une bougie et laisse écouler la salive de la bouche.

Les mouvements des globes oculaires sont conservés, mais par moments il y a de la diplopie ; les muscles de la mastication, de la langue et du voile du palais fonctionnent bien, mais sont vite épuisés. La déglutition est très difficile, surtout pour les solides. Les liquides reviennent par le nez. La voix est très faible ; après quelques mots le malade ne peut plus parler ; avec la fatigue la parole devient tout à fait incompréhensible. La respiration est gênée. L'expectoration est presque toujours impossible, les crachats s'accumulent dans l'arrière-gorge. Les muscles de la face sont amaigris, surtout le masséter gauche, mais l'irritabilité électrique et galvanique est normale. La langue ne présente pas d'atrophie et a une irritabilité électrique normale. Les muscles de la nuque sont un peu affaiblis, ceux des extrémités, normaux.

Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux. Sensibilité normale, organes des sens normaux. Les organes internes n'offrent rien de particulier, mais on constate une tendance à la constipation.

Les premiers temps, après l'entrée du patient à la clini-

que, la maladie progresse toujours et il arrive un moment où la déglutition devient tout à fait impossible. On recourt à la nutrition à l'aide de la sonde. La première tentative échoue en surexcitant le malade qui tombe en syncope, mais le jour suivant on parvient à lui injecter un peu de lait et depuis ce temps (10 août) on le nourrit deux fois par jour à l'aide d'une sonde.

Une semaine après on remarque déjà une certaine amélioration, le malade ne peut soulever la paupière gauche. L'amélioration progresse peu à peu, la mastication, la déglutition se rétablissent progressivement et le 16 septembre il mange déjà sans la sonde, le 28 septembre il quitte la clinique dans un état très satisfaisant, sans être pourtant tout à fait guéri.

A la maison l'amélioration continue et le malade reprend son genre de vie habituel. Mais cette amélioration ne dure pas longtemps, et après un nouveau refroidissement les symptômes morbides apparaissent presque dans le même ordre que la première fois, se développent très vite et le 27 février 1894 le malade revient à l'hôpital. Il est très amaigri ; visage presque immobile, avec ptosis double, plus accentué du côté gauche, à la convergence des yeux, l'œil gauche a du retard (le muscle droit interne est faible, une diplopie apparaît si le malade regarde au loin). Les pupilles sont contractées, la droite surtout, mais elles réagissent bien à la lumière.

Le voile du palais se meut à la phonation, mais insuffisamment ; le réflexe pharyngien existe. Les extrémités sont normales.

Enfin tous les phénomènes qui ont eu lieu la première fois réapparaissent dans cette seconde atteinte. La déglutition étant impossible, on a recours à la sonde. Cette fois l'amélioration ne se manifeste pas aussi vite que la première fois et ce n'est qu'après quatre mois et demi que la sonde peut être abandonnée.

L'amélioration continue, mais très lentement ; on remarque encore des oscillations dans les phénomènes qui s'aggravent toujours le soir.

Enfin le 2 septembre le malade quitte la clinique dans un état très amélioré, mais non complètement guéri,

D'après les renseignements reçus plus tard, le malade se serait bien porté jusqu'au mois d'octobre 1895, continuant ses occupations habituelles, puis serait mort au mois d'octobre à la suite d'une influenza compliquée de pneumonie. Était-ce vraiment une pneumonie ou peut-être une paralysie subite de la respiration ? C'est ce qu'on ne peut savoir, la communication ayant été faite par une personne de l'entourage du malade, mais non par un médecin.

Deuxième cas de Kogewnikoff.

Marie P., âgée de 17 ans, fille d'un commerçant, entre à la clinique des maladies nerveuses, le 14 octobre 1895. Pas de maladies nerveuses dans la famille, sauf un frère qui souffre d'asthme; pas de syphilis, ni d'alcoolisme. Jusqu'à l'âge de 11 ans, la malade a été bien portante et a suivi l'école avec assiduité et succès. Elle a été réglée pour la première fois à l'âge de 13 ans; mais déjà avant cette époque, au printemps de 1889, sa santé commençait à s'affaiblir; elle était sujette à une sensation de faiblesse générale et portée à la somnolence; en été, cet état passe, mais réapparaît en septembre 1889; c'est là le début de la maladie actuelle: la malade s'aperçoit qu'elle a de la peine à parler, sa voix s'affaiblit vite et devient nasonnée. Ces phénomènes s'aggravent jusqu'en février 1890 et la malade est obligée d'interrompre ses études au gymnase. A ce moment déjà elle ne peut ni siffler, ni éteindre la bougie. En été 1890 survient une nouvelle amélioration, mais la fatigue pendant la conversation et le changement de la voix persistent. Cet état, avec oscillations, dure jusqu'au mois d'avril 1894, où il se produit une aggravation générale, la mimique devient difficile et la difficulté de la déglutition se manifeste. En été nouvelle amélioration, mais au mois de septembre, à ces phénomènes s'ajoute le ptosis gauche qui diminue un peu sous l'influence de l'électrisation. Le 27 octobre 1894 dans la clinique on constate: faiblesse de la mimique, lèvre inférieure pendante, impossibilité de souffler une bougie, de siffler, de rire; la parole est difficile et fatigante; la voix est nasonnée; la paupière gauche est un peu abaissée. Atrophie partielle de la langue, voile du palais immobile à la

phonation, faiblesse des muscles supérieurs et inférieurs. La sensibilité est normale, les réflexes tendineux sont bien conservés.

Le 10 février 1895 on constate les mêmes symptômes. Dans l'été de 1895 la maladie s'aggrave encore, le goût est aboli, par moments il y a diplopie. Le 15 septembre, la parole devient encore plus difficile, il y a faiblesse des extrémités, strabisme interne ; la tête tombe en avant. Au commencement d'octobre la malade a l'influenza, suivie d'une aggravation dans la maladie ; la voix est éteinte, la déglutition impossible, la lèvre inférieure devient tout à fait pendante. Le 14 octobre, on constate tous les phénomènes morbides déjà cités, c'est-à-dire troubles de la parole, de la mastication, de la déglutition, atrophie partielle de la langue avec réaction de dégénérescence. An > Ka à la fermeture, immobilité du voile du palais, au laryngoscope on trouve en outre que les cordes vocales se rapprochent difficilement et à la phonation répétée, elles ne se touchent plus. Le goût est en général diminué, aboli même pour le doux, l'acide, l'amer ; le goût pour le salé est seul conservé. Dans l'urine on constate la présence de sucre, en petite quantité 2 %. On observe des oscillations dans les phénomènes morbides qui s'aggravent avec la fatigue. Les crises de dyspnée surviennent 5 fois ; le premier accès est le plus fort et est accompagné de perte de connaissance, de cyanose ; le pouls est très faible et même imperceptible par moments, ces accès ont toujours eu lieu la nuit. Une seule fois l'accès a eu lieu pendant la journée et après une perte de connaissance, la malade a eu des convulsions rappelant celles des hystériques, mais pas accompagnées de cris. L'amélioration se manifeste lentement, irrégulièrement avec la disparition des crises, le sucre disparaît dans l'urine. Cet état dure jusqu'au mois de février 1896 où l'on remarque une aggravation suivie d'une amélioration et depuis ce temps la maladie reste stationnaire ne présentant que de légères oscillations.

On constate une myopie de 2 D ; l'acuité visuelle est affaiblie, mais cet affaiblissement se trouve en rapport avec l'état de la malade. Le champ visuel est rétréci et en même

temps on remarque une fatigue de la partie périphérique de la rétine. Les pupilles réagissent normalement, mais parfois la pupille droite est plus dilatée. Les muscles ciliaires sont affaiblis, mais cet affaiblissement dépend aussi de l'état de la maladie. Quant aux muscles externes des yeux, outre la parésie permanente de l'oculo-moteur externe, il y a aussi une fatigue des autres muscles : ainsi après plusieurs mouvements répétés des globes oculaires apparaît une insuffisance musculaire. Les muscles palpébraux sont affaiblis et les bords des paupières ne se touchent plus. Ce qui est plus grave c'est que le nerf optique est aussi anormal et présente des phénomènes d'épuisement qui se manifestent par un rétrécissement du champ visuel. L'examen électrique d'irritabilité musculaire fait par le Dr Roth démontre que les muscles se fatiguent et s'épuisent vite. En tétanisant le muscle par un courant inductif, la force de contraction musculaire ne reste pas stationnaire, mais diminue progressivement, le courant restant le même.

A présent l'état général de la malade est meilleur, mais les phénomènes principaux restent les mêmes.

Ce cas, dit M. Kogewnikoff, présente des particularités non observées jusqu'à présent chez les malades de ce genre. Ces particularités consistent dans l'altération du goût, la parésie des cordes vocales, la diminution de l'acuité visuelle et la parésie des muscles intrinsèques des yeux ainsi que l'atrophie de la langue avec des signes de dégénérescence. Il y avait des crises rappelant celles des hystériques, mais sans autres stigmates caractéristiques de l'hystérie dont la présence eût été nécessaire pour expliquer les troubles de la vision et du goût. En outre il faut noter qu'on observe dans ces troubles les phénomènes de l'épuisement et de la fatigue si caractéristiques de la paralysie bulbaire asthénique.

Le lecteur verra ci-dessus sous la forme d'un tableau symptomatologique, le résumé aussi exact que possible de ces observations.

CHAPITRE III

Notre cas.

Observation personnelle.

Mademoiselle Augustine Clet, genevoise, âgée de 34 ans, née en 1861, institutrice, malade depuis le mois de janvier 1894, entre à l'hôpital au mois de juin 1895.

Anamnèse.

Père mort à l'hôpital de Genève à l'âge de 68 ans, d'une maladie aiguë.

Mère bien portante jusqu'à l'âge de 65 ans, morte il y a 2 ans à l'hospice des vieillards à Saconnex à la suite d'une hémiplegie gauche.

Deux frères : l'un est bien portant, l'autre a des douleurs dans le poignet qui rendent son bras impropre au travail.

Deux sœurs : l'une vivante et bien portante, l'autre morte.

Antécédents personnels.

Née à Froiry, toujours bien nourrie et soignée, elle n'a eu, dans son enfance, que la rougeole. De 8 à 18

ans elle reste en pension à Ferney Voltaire ; ensuite elle occupe pendant 3 mois, une place à Reims chez un pasteur, mais le travail qu'on lui demande étant trop fatigant, elle revient de nouveau à Ferney où elle travaille comme lingère.

Toujours bien portante, à l'âge de 20 ans, elle s'en va comme institutrice en Allemagne où elle reste jusqu'à sa maladie actuelle.

En Allemagne sa vie est assez pénible ; la tâche de soigner les enfants lui cause beaucoup d'ennuis. En 1886, elle a eu une péritonite locale et a été traitée à l'hôpital de Karlsruhe. Après 10 semaines de séjour à l'hôpital, elle sort guérie, mais reste sujette aux maux de ventre. Elle a rempli les fonctions d'institutrice dans différentes familles, soumise à un travail fatigant pour le corps et l'esprit.

Vers cette époque des varices aux jambes font leur apparition. Depuis lors elle boite. Sauf cela elle ne constate rien de particulier dans sa santé jusqu'au mois de novembre 1893 où elle a la grippe. A peine remise de cette maladie, elle prend froid un jour en sortant du théâtre. En arrivant chez elle, elle s'aperçoit qu'elle ne peut bouger le cou, qui devient raide et immobile. Cette espèce de torticolis passe au bout de trois jours.

Enfin vers le mois de janvier 1894 (trois mois après l'influenza) survient un embarras de la parole ; elle se fatigue vite en parlant, et a besoin de s'arrêter au milieu de la conversation pour se reposer ; la prononciation de quelques lettres est défectueuse. Elle dissimule ses malaises par la crainte de perdre sa place.

Tous ces phénomènes sont passagers et quelques

moments de repos suffisent pour que tout rentre dans l'ordre ; mais peu à peu les accès se rapprochent, l'embarras de la parole devient de plus en plus accusé de sorte qu'elle ne peut plus continuer sa profession d'institutrice et est obligée de se faire soigner.

Le langage reste dans le même état, une année à peu près ; ensuite se manifeste l'embarras de la mastication et de la déglutition qui s'accroît surtout vers le mois d'avril 1895. A ce moment les aliments ont de la peine à descendre, surtout les solides, la déglutition est pénible, une partie des aliments restent entre les joues et les arcades dentaires. La malade doit faire plusieurs mouvements de déglutition pour faire descendre les solides, les liquides reviennent parfois par le nez.

Etant institutrice dans une famille, dont le maître était propriétaire des bains de Gudowa, elle y prend une douzaine de bains, mais ce traitement paraissant ne produire aucun effet, le docteur de Gudowa, M. Scholtz l'envoie à l'hôpital cantonal de Genève avec les renseignements suivants :

« Mademoiselle Augustine Clet, âgée à peu près de 34 ans, a commencé à parler indistinctement il y a une année, montrant aussi une certaine faiblesse du pharynx et de la langue, si bien que la déglutition en a été rendue difficile ; peu à peu, le processus s'étendit aux lèvres où l'on constate une atrophie et des frémissements fibrillaires de temps à autre. Un léger strabisme avec diplopie passagère se montre aussi par moments. Tous ces symptômes se sont aggravés, tout le corps est amaigri et la difficulté de la déglutition a tellement augmentée que l'on doit s'attendre à la nécessité de l'alimentation artificielle dans quelques

temps. Le diagnostic de cet état ne saurait être autre que la *Paralysie bulbaire progressive* ».

La malade entre et reste à l'hôpital un certain temps, le quitte pour passer un mois à la campagne au Petit-Saconnex, puis retourne à l'hôpital dans le même état qu'auparavant ; la parole est nasillarde, incompréhensible, la déglutition difficile, etc.

Voici l'état de la malade dès le 10 janvier, jour où nous la voyons pour la première fois :

Femme d'une taille moyenne, blonde, bien conformée, mais très amaigrie.

L'*intelligence* est intacte, la malade comprend bien ce qu'on lui dit, répond très intelligemment ; sa mémoire paraît être très bien conservée ; elle exprime bien ses idées, mais sa parole est défectueuse parce qu'elle ne peut prononcer certaines lettres, surtout les labiales, ou les prononce d'une manière particulière. Ainsi elle prononce :

- A — nasonné ; mais en pinçant le nez le prononce mieux.
- B — comme me, » » » » »
- C — bien.
- D — comme t.
- E — bien.
- F — comme v, en pinçant le nez le prononce mieux.
- G — » se, che.
- H — bien.
- I — »
- J — comme schi.
- K — » h allemand.
- L — assez bien, mais en nasonnant.

M — pas bien.

N — nasonné.

P — comme fe, be, ve.

R — difficilement.

S — bien.

T — » mais en nasonnant.

U — bien.

V — comme me quelquefois.

L'expression de la malade est triste, pleurarde, elle a la bouche entr'ouverte; les commissures des lèvres sont abaissées; la salive s'écoule, surtout quand la malade parle.

Voix nasonnée, mal accentuée.

Mobilité.

La mimique de la face est paresseuse et difficile, les grimaces de la bouche sont de même, la malade ne peut ni élargir, ni rétrécir la fente buccale, ni siffler, ni donner un baiser, ni faire la moue; les aliments restent entre les joues et les arcades dentaires. La mobilité de la langue n'est pas parfaite, la pointe ne peut être relevée en haut, la déglutition est difficile, la mastication fatigante. Les mouvements des paupières sont libres, mais les bords palpébraux ne se touchent pas. Point de ptosis. Les mouvements des globes oculaires sont libres, sauf les mouvements externes, qui sont limités; il y a un léger strabisme interne. Le froncement du front et des sourcils est difficile et imparfait. Pas d'asymétrie, ni d'atrophie musculaire, ni de mouvements fibrillaires.

La mobilité des extrémités ne présente rien de particulier.

La malade boite un peu de la jambe gauche, mais

on ne constate aucune diminution dans le volume des muscles. Au niveau du genou gauche on voit des varices qui embarrassent peut être les mouvements d'extension pendant la marche. La malade dit qu'elle boite seulement depuis 5 ou 6 ans.

Les mouvements volontaires sont libres dans tous les sens, de même que les mouvements passifs.

L'attitude ne présente rien de particulier.

Station — pas d'astasia.

Marche — pas d'abasia.

La force musculaire des extrémités est bien conservée ; la malade résiste bien si on lui fait fléchir l'une des extrémités. Elle peut faire jusqu'à 50 élévations avec les membres supérieurs sans provoquer d'épuisement, sentant seulement une simple fatigue, qui ne s'étend pas sur tout le corps, de sorte que la fatigue d'un bras n'empêche pas les mouvements de l'autre, mais parfois la malade ne peut tenir longtemps les extrémités distantes horizontalement. Le dynamomètre indique, pour la main gauche 40, pour la droite 30, et pourtant la malade a, surtout le matin, une sensation d'une faiblesse telle dans les bras surtout le gauche, qu'elle ne peut pas les lever pour faire sa coiffure, et qu'elle laisse parfois tomber les objets qu'elle tient dans les mains.

La coordination est normale ; pas d'ataxie,

Pas de tremblements ni de secousses fibrillaires. Pas de contractures, ni de convulsions. La musculature est en général très peu développée, les bords des omoplates sont saillants, la clavicule proémine aussi, les creux sus-claviculaires et sous-claviculaires sont très apparents.

Les mouvements de la tête, du cou, du tronc sont normaux.

Sensibilité. — Sensibilité subjective.

Douleur. Pas de céphalalgie sauf parfois la migraine. Quelquefois douleurs dans les membres supérieurs, plus prononcées du côté gauche, des fourmillements dans les mains et les doigts, une raideur dans les doigts, surtout dans le médius et l'annulaire. La malade laisse échapper le crochet ou l'aiguille qu'elle tient. Elle a parfois des fourmillements dans le dos, et des douleurs aux lombes si fortes qu'elle ne peut pas marcher. Ces douleurs s'irradient en bas vers l'aîne gauche.

Viscères. Rien de particulier.

Sensation spéciale. Le froid, le chaud sont sentis sans retard ni perversion.

Sensibilité objective. Pas d'hypéresthésie, ni d'anesthésie, la sensation de piqure, de contact, de pression, de chatouillement et de poids est conservée.

Vasomoteurs. Rien de particulier, pas de rougeurs, ni d'érythème, ni d'œdème, mais une pâleur générale.

Réflexes cutanés bien conservés.

» *patellaires* un peu exagérés à gauche, pas de phénomène du pied.

Réflexes radiaux un peu augmentés.

Les réflexes conjonctivaux sont conservés.

Les réflexes du voile du palais sont diminués, ceux du pharynx sont normaux. *Pas de troubles trophiques.*

Sphincters normaux. Urine, pas de sucre, ni d'albumine, beaucoup de phosphate = 9,50.

Rien dans le système respiratoire, pas de dyspnée.

Système circulatoire, rien de particulier. Pas de pal-

pitations, pas d'irrégularité dans le pouls, pas d'insuffisance organique ; hémoglobine = 85.

*Examen des nerfs cérébraux, au point de vue
de leurs fonctions.*

I^{re} paire. Nerf olfactif.

L'odorat ne présente rien de particulier ; toutes les odeurs sont bien senties.

II^e paire. Nerf optique.

Vue. L'acuité visuelle est normale, la malade lit à la distance de 6 mètres. N° 6 de la table de Galezowski. Champ visuel normal. Pas de sensations de mouches volantes, pas d'hallucinations, pas d'achromatopsie, pas de dyschromatopsie.

III^e paire. Nerf oculomoteur commun.

IV^e paire. Nerf pathétique.

Pupilles égales, d'une grandeur moyenne, réagissent bien à la lumière et à l'accommodation ; parfois la pupille gauche est plus large que la droite. Il semble qu'il existe une certaine asthénie accommodative : la malade se fatigue vite en fixant un objet et commence à voir trouble. L'œil gauche se fatigue plus vite, louche davantage, et la malade le ferme en voulant continuer la lecture. Au début de la maladie, elle disait qu'elle voyait double, mais cette diplopie était passagère et n'existe plus maintenant.

Tous les mouvements extrinsèques et intrinsèques des globes oculaires sont libres, sauf les mouvements externes qui sont limités.

La conjonctive ne présente rien de particulier, sauf

une légère congestion passagère dans l'angle interne de l'œil gauche; ses réflexes sont conservés.

La tension des globes oculaires est normale. Les paupières ont conservé leur force, le clignement est normal; pas de ptosis. A l'ophtalmoscope rien de particulier.

V^e paire. Nerf trijumeau.

La sensibilité de la face est conservée partout. La piqûre d'une épingle est sentie nettement et sans retard des deux côtés; la sensibilité de la langue est la même aussi des deux côtés; les gencives, les joues sont également sensibles. La sensibilité pour le chaud et le froid est normale, et la même des deux côtés.

Dans le domaine de la branche motrice du trijumeau, on ne constate aucun trouble, sauf la fatigue. Les mouvements de diduction (muscles ptérygoïdiens) se font bien, les mouvements de la mâchoire inférieure de bas en haut sont libres, mais la mastication fatigue vite la malade. La force des mâchoires est bien conservée, le doigt, mis entre les arcades dentaires, est mordu avec force.

VI^e paire. Nerf oculomoteur externe.

L'oculomoteur externe est affaibli; les mouvements en dehors sont limités; on remarque un léger strabisme interne, plus accentué du côté gauche. Cette déviation est plus accusée, surtout lorsque l'œil est fatigué. La malade ferme alors involontairement la paupière gauche.

Examen des Muscles de la face.

VII^e paire. Nerf facial.

Tous les muscles de la face, tout en ayant conservé

un certain degré de fonctionnement sont pourtant plus ou moins parésiés.

Le frontal fonctionne, mais difficilement ; les plis transversaux ne sont pas bien apparents ; la malade fronce difficilement le front.

Le Muscle Sourcilier agit mieux ; les plis verticaux dans la région intersourcilière se font nettement.

Le Muscle Pyramidal, antagoniste du frontal, agit assez bien.

Muscle orbiculaire de la paupière. Les bords palpébraux ne s'appliquent pas bien l'un contre l'autre, ils laissent en bas une fente en forme d'arc concave, dont le diamètre vertical est à peu près égal à un demi-centimètre. Ce muscle ne fonctionne donc pas bien.

Muscles du Nez.

Le Muscle Transverse du nez, le muscle myrtilforme, le muscle dilatateur propre des narines paraissent être affaiblis, mais néanmoins la malade peut abaisser les ailes du nez, rétrécir et élargir les narines.

Muscle Élévateur commun de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, paresseux : l'élévation se fait difficilement.

Le petit et le grand zygomatiques (attirant en haut et en dehors les commissures des lèvres). Chez notre malade, les commissures sont abaissées, mais elle peut produire ces mouvements en haut et en dehors.

Le Canin est parésié, les mouvements de la lèvre supérieure en haut et en dedans se font très mal.

L'Orbiculaire des lèvres est parétique. La malade applique les bords des lèvres, mais ne peut pas les

projeter en avant, ni siffler, ni faire la succion, ni donner un baiser.

Muscles Buccinateurs (élargissant les commissures buccales). La malade ne peut pas élargir les commissures des lèvres ; pendant la mastication les aliments séjournent entre les arcades dentaires et les joues, et la malade est obligée de réparer ce défaut à l'aide de ses doigts. La malade ne peut pas faire la moue.

Risorius de Santorini (aggrandissant le diamètre transversal de la bouche). Ces mouvements des commissures labiales en arrière ne se font pas. La fente buccale ne s'élargit pas pendant le rire, c'est la lèvre supérieure qui se relève un peu en haut, tandis que les coins, surtout le gauche de la lèvre inférieure sont attirés en bas.

Les Triangulaires des lèvres fonctionnent bien. La malade abaisse bien les commissures. Cet abaissement est même permanent à cause de la faiblesse des antagonistes.

Carré du menton (renversant en dehors la lèvre inférieure et l'abaissant), La lèvre inférieure chez notre malade ne peut être renversée en dehors, mais peut être attirée en bas.

La parésie de tous ces muscles est variable, tantôt plus accusée du côté droit, tantôt du côté gauche.

Tous ces muscles donnent au courant faradique le minimum de contractions à 13 divisions de l'échelle et de fortes contractions à 10 divisions, contractions moyennes à 11 divisions.

Courant induit.

Pôle négatif. — Pôle positif.

Tronc facial gauche mini-	à 12 div. de l'échelle	— pas de contrac.
Tronc facial droit	à 13 » »	— »
Contractions fortes	à 10 » »	— moins fortes.

A 13 divisions de l'échelle.

Muscles frontaux	contraction minimum	— pas de contrac.
Sourciliers	» »	— »
Releveur des ailes du nez	» »	- »
Zygomatiques	» »	— »
Masseters	» »	— »
Triangulaires des lèvres	» »	— »
Carré	» »	— »
Houppes du menton	» »	— »
Orbiculaire des lèvres	» »	— »

A 10 divisions de l'échelle.

Frontal	une forte contraction	moins forte
Sourcilier	» »	»
Orbiculaire des yeux	contrac. moyenne	»
Zygomatiques » »	» fortes	»
Releveur des ailes du nez	» moyennes	»
Masséters	» fortes	»
Triangulaires des lèvres	» »	»
Carré	» moyennes	»
Houppes	» »	»
Orbiculaire des lèvres	» »	»
Trapèze	» forte	»
Sterno-cléido-mastoïdien	très fortes	»
Delhoïde	fortes à 11 1/2 divisions	»
Points d'Erb	» très fortes	»
dans tous les bras		»

Courant constant.

Quelquefois, à 4 ou 5 éléments, on obtient une faible contraction qui cesse vite, une autre fois ces contractions ne s'obtiennent pas.

A 10 éléments.

Cathode	Anode
Tronc du facial, vive contraction à la fermeture	} contrac. à fermeture » et à ouvert. égales
» pas à l'ouverture	

Tous les muscles de la partie supérieure de la face répondent de la même manière et à la même quantité d'éléments, mais les branches du facial inférieur demandent, pour les mêmes contractions 13 éléments.

Cathode.	Anode.
Orbiculaires des lèvres	} contractions à la fermeture et à l'ouverture égales.
contractions vives à la fermeture pas à l'ouverture	

Carré du menton	à fermeture	} Deux contractions à la fermeture et à l'ouverture fortes qu'au pôle négatif.
Houppé	»	

Un courant plus fort n'est pas supporté par la malade.

On ne remarque, *dans les muscles de la face, ni de contractions fibrillaires, ni d'atrophie musculaire.*

Examen de la langue.

Nerf hypoglosse. Les muscles génio-glosses fonctionnent bien. La malade peut projeter la langue en dehors, la retirer en arrière et l'appliquer vers l'arcade dentaire inférieure.

Muscles hyo-glosses (appliquent transversalement la langue vers le plancher, l'attirent en arrière si elle est projetée en avant). Ces mouvements se font bien.

Muscles stylo-glosses (portant la langue en haut et en arrière, l'appliquant contre le voile du palais). Les mouvements de rétraction se font bien, mais la malade ne peut porter la langue en haut, ni bien l'appliquer contre le voile du palais. Elle ne peut pas bien former une voussure à convexité vers le haut du palais. Nerf facial.

Muscles palato-glosses et *pharyngo-glosses* ces muscles portent la langue en haut et en arrière). La malade porte la langue en arrière, mais très insuffisamment en haut. Nerf facial.

Muscles amy-glosses (appliquant la langue vers le voile du palais. La malade applique très imparfaitement le bord de la langue en haut vers le palais. Nerf facial et ple-xus tonsillaire.

Muscles linguaux supérieurs (élevateurs de la pointe et rétracteurs). La rétraction de la langue est possible, mais l'élévation de la pointe en haut est impossible. La malade ne peut pas lécher la lèvre supérieure. Nerf facial.

Muscles linguaux inférieurs (abaissant la pointe). L'abaissement de la langue n'est pas complet, la malade l'applique plutôt vers l'arcade dentaire. Nerf facial.

On ne remarque pas de mouvements fibrillaires, ni d'atrophie des muscles de la langue.

Les contractions musculaires par les courants faradique et galvanique sont très vives.

Le courant induit à 10 divisions de l'échelle est senti, mais ne donne pas de contractions ; à 8 divisions les contractions sont très vives.

L'augmentation du courant est insupportable pour la malade.

Le Voile du Palais et l'examen fonctionnel de ses muscles.

Nerf facial.

Les muscles palato-staphylins (élevant la luette).

Muscles péristaphylins internes (élevateurs du voile du palais.)

Ces deux muscles ne sont pas tout à fait paralysés car le voile du palais n'est pas flasque, ne pend pas comme un voile inerte dans la cavité buccale, mais en tout cas, ses mouvements sont fort diminués. Le voile du palais s'élève en haut, mais à la phonation il est presque immobile. La luette est raccourcie, immobile et parfois déviée à gauche.

Nerf, branche motrice du Trijumeau.

Muscles péri-staphylins externes tenseurs du voile du palais, agrandissant la lumière de l'isthme du gosier en attirant les piliers en dehors). Fonctionnent assez bien ; la lumière du canal peut être élargie considérablement.

Nerf facial.

Muscles glosso-staphylins (abaissant le voile du palais et rétrécissant l'ouverture entre la bouche et le pharynx). Fonctionnent aussi très faiblement, car les solides sont plusieurs fois renvoyés dans la bouche avant d'être avalés.

Muscles pharyngo-staphylins. (Les muscles des piliers postérieurs rétrécissent l'ouverture entre le pharynx et la cavité des fosses nasales.) La fonction de ces muscles est aussi imparfaite, car la malade nasonne beaucoup, et la nourriture, surtout les liquides, lui reviennent parfois par le nez.

Nerf facial. Plexus pharyngien, c'est-à-dire Nerf glosso-pharyngien. Vagues et branches cervicales.

En totalité, le voile du palais est presque immobile, ne participe pas à la phonation et à la déglutition ou y participe d'une manière très insuffisante. Les réflexes du voile du palais et surtout des piliers antérieurs sont très diminués, ceux du pharynx sont conservés.

L'irritabilité électrique est aussi fort diminuée pour le courant induit. A 10 divisions de l'échelle le courant n'est pas même senti.

Il est senti, mais sans contrac. à 7 divis de l'échelle

» » avec contractions à 5. » »

et les contractions sont encore très faibles.

Pour le courant continu :

A 13 éléments (M. A. 11) une faible contraction des piliers antérieurs, pour le pôle Négatif; rien pour le Positif; à 16 éléments (30 M. A.) une forte contraction égale pour le Négatif et le Positif.

Le pharynx ne présente rien de particulier. Il paraît que les muscles ont conservé leur pouvoir fonctionnel; les contractions se font assez bien; les réflexes sont aussi conservés; dès qu'on touche la paroi postérieure du pharynx, la malade commence à tousser et a envie de vomir. Le plexus pharyngien qui innerve cet organe paraît être peu ou point affecté; c'est toujours de

la fatigue seulement qu'on remarque. Ainsi après plusieurs mouvements de déglutition, la malade est fatiguée.

VIII^e paire.
Nerf acoustique.

L'ouïe est diminuée, surtout du côté gauche. La malade sent parfois des bourdonnements dans l'oreille gauche qui sont passagers. La malade entend mal le tic-tac de la montre appliquée contre l'oreille.

IX^e paire.
Nerf glosso-pharyngien.

Les ramifications sensibles de la IX^e paire ne présentent rien de particulier, sauf un léger retard; le goût est bien conservé; la malade reconnaît bien le sucre, le sel, le quinquina, le vinaigre. Les branches motrices paraissent aussi presque intactes, car les mouvements des muscles pharyngiens innervés par eux se font assez bien, mais on remarque toujours une certaine fatigue.

Examen du larynx.

A l'examen laryngoscopique, on ne trouve rien d'anormal dans la cavité laryngienne. La coloration des parois, celle des replis et des cordes vocales est normale; il n'y a point d'épaississement de la muqueuse, ni de dilatation vasculaire, ni d'anomalie dans la sécrétion. Pendant l'émission de différents sons, les cordes vocales se tendent, se rapprochent et s'élargissent parfaitement. Donc, il faut admettre que tous les muscles qui produisent le jeu des cordes vocales pendant l'émission des sons, tels que : *Crico-aryténoïdiens*, *latéraux*, (constricteurs de la fente glottique) *Crico-ary-*

ténoïdiens postérieurs (élargisseurs de la fente glottique), *Crico-thyroïdiens* (tenseurs des cordes vocales); *Thyro-arythénoïdiens* (qui se trouvent dans l'épaisseur même des cordes vocales, les rendent plus épaisses et aptes à l'émission des sons graves); ainsi que les nerfs qui les régissent : *Laryngé supérieur* par sa branche externe qui innerve les *muscles Crico-thyroïdiens*, et *Laryngé inférieurs ou récurrents* qui innervent les autres muscles du larynx, ne sont pas atteints.

Nous ne signalons qu'une certaine faiblesse dans la voix qu'on peut attribuer à l'affaiblissement général de la malade.

Nerf vague, ne présente rien de particulier.

X^e paire.

Les poulx, la respiration sont normaux; le récurrent commun avec le spinal interne est évidemment intact. Ce n'est qu'après une marche prolongée que la malade a une légère dyspnée et des palpitations qui la gênent du reste peu.

La fonction du larynx étant bonne, les récurrents (branche interne du spinal commune avec le pneumogastrique) qui l'innervent sont évidemment normaux; de même les branches externes, car les sterno-cleïdo-mastoïdiens ne présentent rien de particulier, le Trapèze innervé par une autre branche du spinal, paraît un peu diminué de volume, mais il remplit bien ses fonctions. Donc les nerfs spinaux sont intacts.

XI^e paire.
Nerf spinal.

Les nerfs hypo-glosses sont intacts, car les fonctions de la langue, régies par ces nerfs (projection en avant,

XII^e paire.

rétraction en arrière, application contre l'arcade dentaire inférieure) se font bien, mais la fatigue vient quand même après les fonctions.

*Examen de la malade au point de vue
de la déglutition.*

La pointe de la langue ne peut pas être bien soulevée en haut, les mouvements des joues s'effectuent très péniblement; les aliments restent entre les joues et les arcades dentaires, et la malade est obligée de les extraire avec ses doigts.

La langue n'est pas complètement aplatie et immobile sur le plancher de la bouche, elle fait encore des mouvements de projection, des mouvements latéraux; ses bords peuvent s'élever et former une gouttière au milieu, et les mouvements en arrière existent aussi, mais toute la langue ne se soulève pas suffisamment en haut: la pointe de la langue ne peut lécher la lèvre supérieure, la base ne s'applique pas bien contre le voile du palais, le dos de la langue contre la voûte palatine. Ces mouvements existent, mais sont faibles et incomplets, surtout après la fatigue qui vient vite. Donc le premier temps de la déglutition ne s'effectue pas bien, ensuite le bol alimentaire arrivant vers le voile du palais, n'est pas reçu par les muscles des piliers antérieurs, car leurs contractions ne s'effectuent presque pas ou se font d'une façon très insuffisante; la cavité buccale n'est pas séparée de la cavité pharyngienne, dont les contractions musculaires renvoient de nouveau le bol alimentaire dans la cavité buccale, les piliers postérieurs ne ferment pas suffisamment la ca-

vité nasale, et les aliments prennent parfois une fausse route en passant par le nez, cela, surtout pour les liquides.

Enfin, avant d'arriver vers la partie supérieure de l'œsophage, le bol alimentaire est plusieurs fois renvoyé dans la bouche.

Quant au troisième acte de la déglutition il se fait bien.

Pour suppléer à ce défaut de la déglutition, la malade doit renverser la tête en arrière, prendre sa nourriture, à de très petites portions, manger très lentement et avec beaucoup de précautions. La vue seule du dîner lui fait peur et lui fait perdre l'appétit. — « Quand je vois le dîner j'ai peur, et je ne veux plus manger », dit-elle.

La malade tousse parfois en mangeant, mais la toux est plutôt d'une nature réflexe, provoquée par des particules alimentaires restées entre les piliers ou dans la cavité naso-pharyngienne qui, par l'irritation de la muqueuse, provoquent ces réflexes; elle n'est pas le résultat de la suffocation due à la pénétration de ces particules dans le larynx; en effet, étant donné l'intégrité des muscles pharyngiens et des nerfs qui les régissent (spinal et glosso-pharyngiens) il n'y a pas lieu de supposer que le larynx n'est pas suffisamment attiré en haut par les muscles stylo-pharyngiens; et si le muscle glosso-staphylin (muscle du pilier antérieur) ne fonctionne pas parfaitement, la langue est attirée néanmoins suffisamment en arrière pour pouvoir recouvrir l'épiglotte. D'ailleurs la malade dit elle-même que cette toux ne rappelle en rien la toux qui se produit lorsqu'on avale de travers.

Au point de vue de la phonation et de l'articulation

des mots, l'insuffisance fonctionnelle du voile du palais et de la langue joue le même rôle qu'au point de vue de la déglutition. Le voile du palais en se soulevant sépare les cavités pharyngiennes et pharyngo-nasales et facilite ainsi la prononciation des voyelles telles que : ou, o, i ; si ces cavités sont en communication par suite de l'insuffisance de l'occlusion par les piliers postérieurs, ces voyelles ont alors un timbre nasonné ; c'est ce que nous apercevons chez notre malade qui nasonne beaucoup.

De même les consonnes, dont la prononciation exige l'application de la base de la langue contre le voile du palais, telles que K, R, ne peuvent être prononcées qu'avec peine par notre malade. K est prononcé comme le h allemand.

Celles dans lesquelles la pointe de la langue est appliquée contre l'arcade dentaire se prononcent assez bien, Ainsi *t* est bien prononcé, *n* aussi, mais *d* est dit comme *t*, etc.

Les consonnes labiales, telles que p, b, m, se prononcent difficilement, car l'air dont une partie passe par les fosses nasales à cause de la pésie du voile du palais sort en quantité insuffisante par l'orifice buccal et communique ainsi des vibrations imparfaites aux lèvres, ce qui rend, dans le langage de notre malade, beaucoup de mots incompréhensibles.

L'état général de notre patiente au premier coup d'œil ne paraît pas grave. Elle se promène dans les salles, parle, travaille, lit.

L'appétit est bon, mais les souffrances causées par la fonction de la déglutition troublée, l'obligent à manger peu et lui font parfois prendre en dégoût les aliments.

Les pertes de l'organisme, non réparées par une alimentation suffisante, provoquent naturellement l'amaigrissement graduel de la malade, et son poids diminue.

Voici les résultats des pesées de la malade pendant 10 jours :

3 décembre	44 kil. 400
14 »	44 »
24 »	43 » 600
5 janvier	43 » 400
15 »	43 »
25 »	42 »
5 février	42 »
15 »	42 » 200
25 »	43 »
5 mars	42 » 800
15 »	43 » 600
25 »	42 » 400

Le résumé de l'observation nous fournit les symptômes suivants :

Parésie de tous les muscles de la face et du voile du palais, parésie partielle de la langue, mastication fatigante, déglutition pénible, prononciation défectueuse, salivation, sensation de faiblesse, surtout dans les extrémités supérieures, raideurs passagères des doigts, parfois douleurs dans les lombes et migraine, affaiblissement de l'ouïe et léger strabisme interne. Intellect, sensibilité, sphincters, organes internes, respiration, circulation, digestion, intacts.

Quant à la marche, la maladie se manifeste subitement sans cause apparente mais se développe lente-

ment et progressivement. En débutant par l'embarras de la parole, par une diplopie et un strabisme passager; elle se complique ensuite d'une difficulté de la déglutition, d'une faiblesse de mastication, puis apparaît la salivation, la faiblesse dans les extrémités supérieures et des douleurs passagères migratrices, enfin dans la dernière période, on constate l'affaiblissement de l'ouïe; et le strabisme devient permanent.

Les symptômes morbides une fois apparus chez notre malade, ne disparaissent pas complètement, mais ils présentent des oscillations journalières dans leur intensité; le matin après un repos prolongé, la malade se sent beaucoup mieux, elle parle plus distinctement, la déglutition est beaucoup plus libre, la mastication moins fatigante, le strabisme diminue, mais dans le courant de la journée tous ces symptômes s'aggravent peu à peu; c'est surtout l'après-midi et vers le soir que cette aggravation atteint son maximum.

De même les améliorations de l'état général et des symptômes morbides ont duré parfois plusieurs jours, ensuite, sans cause appréciable et subitement apparaissait une aggravation.

Mais jusqu'à présent aucune rémission complète n'a été observée; si les symptômes diminuaient plus ou moins dans leur intensité, aucun d'eux ne disparaissait complètement.

Il est superflu de donner les observations que nous avons prises presque journallement, car ce n'est que la reproduction du même tableau. Un jour la malade dit être mieux, elle a l'air d'être plus contente, plus gaie, l'espoir de l'amélioration progressive apparaît. A l'examen objectif de la malade, on constate une amélioration plus ou moins évidente, ce qui explique cette

sensation subjective de bien être, mais deux ou trois jours plus tard, l'aggravation commence, et avec elle l'espoir disparaît.

Tantôt elle a des douleurs très fortes dans les lombes, dans les bras, dans le dos, ou une raideur des doigts, tantôt elle se plaint qu'elle n'a presque rien mangé de toute la journée et ainsi de suite.

A la fin de février, elle se sentait mieux, à ce qu'il paraît, le poids avait augmenté d'un kilog. (42 a 43).

Cette amélioration coïncidait avec le changement de traitement. Les injections de strychnine ont été remplacées par celle de Brown-Sequard.

Ces injections interrompues, l'aggravation reparait pendant plusieurs jours. La malade se sentait très mal. Les injections recommencées, la malade se sentait mieux, mais son poids commençait à diminuer de nouveau. Ainsi elle pesait :

En Mars	5,	kil.	42,800
	»	16,	» 42,600
	»	25,	» 42,400

Pendant les derniers jours de ce mois il y eut une aggravation analogue aux précédentes, et c'est dans le courant de cette aggravation qu'on a constaté surtout des troubles de l'ouïe très prononcés. La diminution d'acuité auditive, peu marquée auparavant, devient beaucoup plus sensible, elle s'accompagne en même temps de bourdonnements très pénibles dans l'oreille gauche. Parfois la surdité était presque complète, surtout du côté gauche, mais passagère. Les bourdonnements ont disparu après le nettoyage de l'oreille gauche qui contenait du cerumen, quant à la perception auditive elle reste encore diminuée, présen-

tant des oscillations pendant lesquelles la malade n'entend rien du côté gauche, ce qui est dû peut être à l'altération des muscles (Peristaphylin externe et interne dilateurs et constricteurs des trompes et du tenseur du marteau et de l'étrier).

Nous n'avons pas observé chez notre malade des aggravations marquées coïncidant avec les règles, naturellement elle se sentait faible, mais cela s'explique plutôt par les pertes physiologiques. Un repos au lit améliorait même l'état subjectif et les symptômes morbides s'atténuaient aussi, pour s'aggraver de nouveau lorsqu'elle quittait le lit.

En répétant à plusieurs reprises les recherches électriques, nous avons pu remarquer les mêmes oscillations dans l'excitabilité électrique, comme dans les symptômes cliniques. Tantôt c'est la partie supérieure du visage qui est moins irritable, les muscles frontaux et sourciliers répondent alors à un plus fort courant que d'habitude; tantôt ce sont les muscles inférieurs de la face; parfois c'est l'un des côtés qui est plus faible que l'autre. Mais malgré ces oscillations il paraît que le côté gauche de la face est plus faible que le droit et les muscles inférieurs plus que les supérieurs.

Les oscillations coïncident en général avec les aggravations ou améliorations.

Ainsi pendant les rémissions, 10 éléments produisent de vives contractions dans tous les muscles du facial supérieur, tandis qu'il en faut 12 pour produire le même effet pendant les journées d'aggravation. La même chose s'observe dans les muscles inférieurs, les mêmes contractions se produisent par 11 éléments (amélioration) et par 13 (aggravation) dans d'autres jours. Pour le courant faradique, pendant les jours

d'amélioration les contractions se produisent à 10 divisions, tandis qu'il faut augmenter le courant jusqu'à 8 divisions pendant les journées d'aggravation. 5 divisions provoquent les contractions du voile du palais pendant les rémissions, elles sont à peine senties pendant les aggravations.

Il faut signaler aussi qu'après avoir provoqué la fatigue d'un bras par des contractions volontaires, nous avons pu voir que le stimulant électrique agissait toujours et que les contractions musculaires étaient toujours très vives, même plus vives que celles qu'on obtenait avant les contractions volontaires.

D'un autre côté, nous n'avons pas réussi à provoquer la fatigue musculaire réflexe. En percutant le tendon du triceps fémoral, la fatigue n'a pas été constatée, même après une expérience prolongée et 140 coups dans l'espace de plus d'une minute.

Traitement.

Pendant tout le temps que la malade restait à l'hôpital on lui faisait des injections de strychnine de 0,001 une fois tous les 3 jours; bains soufrés deux fois par semaine; électrisation 3 fois par semaine; à l'intérieur K. I. de 2 ou 3 grammes par jour, les phosphates de magnésie, pr. de Kola etc.; et enfin pendant les derniers temps les injections de strychnine furent remplacées par des injections de Brown-Sequard.

Mais ces traitements furent peu efficaces et la malade peu améliorée quitte l'hôpital le 1^{er} avril pour aller à l'hôpital des convalescents à la campagne.

Le 20 avril nous avons revu la malade, son état était toujours le même, c'est-à-dire la déglutition et la

parole étaient très embarrassées mais les douleurs migratrices ont cessé et ne se renouvellent pas. La fatigue dans les doigts a augmenté. En écrivant, elle tient avec peine le crayon. A l'examen objectif de la main on ne remarque rien de particulier. Les petits muscles de la main sont peu développés, mais le petit doigt touche facilement le pouce. Elle se plaint en même temps d'insomnies.

Le 7 mai, même embarras de la déglutition et de la parole qui est peu compréhensible. Pas de douleurs, mais la faiblesse subjective des bras et la raideur passagère des doigts persistent de même que l'insomnie.

L'appétit est bon, elle tâche de manger toute sa portion.

Elle tousse davantage en mangeant, mais la toux est toujours causée par l'irritation, et non par la suffocation, ce que la malade affirme elle-même.

20 mai. Même embarras de la déglutition et de la parole, même sensation de faiblesse dans les bras, même raideur des doigts. De temps en temps la diplopie apparaît pendant la journée et sans aucune cause.

La malade mâche, avale, parle mieux le matin que le soir.

Le voile du palais droit est quelque peu mobile à la phonation, le gauche presque immobile.

Le front se plisse mieux qu'autrefois. Elle accuse des douleurs à la nuque et de la difficulté à bouger la tête; le badigeonnage de la teinture d'iode a fait passer les douleurs et les mouvements sont revenus.

10 juin. L'état est toujours le même. La malade a ses règles. Elle sent une faiblesse générale, mais pas d'aggravations dans les symptômes morbides. Parle d'abord assez bien, mais la parole devient incompré-

hensible à mesure qu'elle se fatigue, c'est-à-dire même état que d'habitude.

Quant elle mange, au premier moment la mastication et la déglutition sont possibles, mais après quelques moments la fatigue devient telle que les aliments restent à la base de la langue, provoquent la toux et sont renvoyés dans la bouche ; de même les lèvres ne se ferment pas, de sorte que la malade soutient la lèvre inférieure et renverse la tête en arrière pour empêcher l'écoulement des liquides.

15 juin. La malade dit qu'elle s'est sentie beaucoup plus faible que d'habitude pendant ses règles, et bien qu'elle restât presque tout le temps couchée elle éprouvait une fatigue générale extrême.

L'examen de l'excitabilité électrique répété le 15 juin, c'est-à-dire deux mois et demi après sa sortie de l'hôpital nous a donné les résultats suivants :

Courant constant.

Droite	Contraction minima	Fermeture
Nerf médian		
Nerf cubital	}	Cathode = 12
donne réaction normale		Anode = 16
Muscles fléchisseurs	}	Cathode = 9
Groupe épitrochléen		Anode = 13
Point d'Erb	{ au repos	Cathode = 5
		Anode = 7
	{ après fatigue	Cathode = 3
		Anode = 5

Nerf facial droit	}	Cathode = 4
		Anode = 7
Nerf facial gauche	}	idem.
Muscle orbiculaire des yeux	droit	Cathode = 3
	gauche	Anode = 5

(Le congénère se contracte en même temps).

Voile du palais	droit	Cathode = 7	Anode = 8
	gauche	id.	id.

Nous voyons donc que le voile du palais, dont la contraction ne se faisait il y a deux mois et demi qu'à 13 éléments, donne actuellement les mêmes contractions à 7 éléments. La malade a une courte période d'amélioration après ses règles.

Nous avons eu l'occasion d'observer la malade pendant le sommeil et avons pu constater que les bords palpébraux se touchent bien, l'œil est complètement fermé, de même que la bouche, ce qui nous montre que c'est surtout la fatigue qui joue le rôle principal dans l'insuffisance de fonctionnement de ces organes, et non la paralysie.

Il paraît pourtant que la maladie progresse toujours quoique très lentement. Certains symptômes, tels que l'altération de la parole, de la déglutition, de la mimique restent à peu près stationnaires, en présentant en même temps des oscillations dans l'intensité. On remarque surtout ces oscillations dans le strabisme interne des yeux, qui tantôt diminue, tantôt devient plus accentué; et dans la parole qui devient incompréhensible avec la fatigue. Mais ces derniers temps (la malade a été revue le 25 juin) une fatigue à la nuque se

montre, fatigue qui, selon notre patiente, n'existait pas auparavant. Elle se plaint de ce que, lorsqu'elle a tenu un certain temps la tête baissée elle ressent de la fatigue et des douleurs à la nuque ; de même elle dit que la langue devient paresseuse et qu'elle ne peut plus du tout la remuer pendant le manger. A l'examen objectif la langue fait des mouvements de projection et des mouvements latéraux.

Les mouvements de projection se font assez bien, mais la fatigue vient plus vite qu'autrefois ; quant aux mouvements latéraux la malade peut en produire jusqu'à 40 de suite, puis vient la fatigue et les mouvements deviennent tout à fait impossibles.

L'appétit est bon, la respiration, le pouls, les organes internes sont normaux. Une atteinte de diarrhée céda au Bismuth.

2 juillet. L'ouïe, examinée par M. le Dr Wyss est trouvée diminuée des deux côtés, plus du côté droit que du gauche, tandis que trois mois avant nous avons constaté juste le contraire. Il trouve en outre une certaine fatigue dans l'audition : la malade entend passablement bien le sifflet au début, mais passé un certain temps, cesse de le percevoir.

Il y a une inflammation de l'arrière cavité nasale.

14 juillet. Le strabisme a disparu presque complètement, on constate une légère amélioration dans les autres symptômes. L'état général est meilleur, la malade se sent plus forte. L'appétit est bon. Dernièrement elle avait ses règles *sans aucune aggravation et n'accusait même pas de faiblesse.*

Depuis 15 jours le traitement consisté dans l'administration de pilules d'ergotine (0,15) et de quinine (0,15) deux fois par jour.

16 juillet. Il y a une aggravation dans la déglutition et les mouvements de la langue. Elle dit que cette dernière lui refuse le service. Les mouvements de la déglutition se font bien, mais le bol alimentaire ne peut être poussé en arrière par la langue et reste à sa base.

Cette aggravation ne dure qu'une journée, et la malade l'explique par la fatigue. Etant descendue en ville elle a trop parlé et marché, le lendemain elle s'est sentie plus mal.

Depuis cette date jusqu'au 5 août, nous avons revu la malade plusieurs fois ; son état reste stationnaire, présentant comme d'ordinaire des oscillations journalières c'est-à-dire amélioration le matin et aggravation vers le soir.

Examen des oreilles fait par M. le Dr Wyss¹
15 septembre.

Examen anatomique : Tympan gauche = normal.
droit id. sauf un petit enfoncement.

Examen fonctionnel : Voix basse.

Oreille gauche à 5 mètres -- presque normale.

Oreille droite à 3 mètres

Diapason vertex : Oreilles ouvertes, latéralité variable.

Durée $\frac{15}{14}$, fort raccourcissement.

Transmission aérienne $\times 45$ des deux côtés.

Sifflet de Galeton : à 5 mètres.

Oreille gauche = = normale.

Oreille droite = 6,3.

¹ Nous profitons de l'occasion pour exprimer ici à M. le Dr Wyss notre sincère reconnaissance pour la très grande complaisance dont il a fait preuve à notre égard.

Oreilles bouchées : le sifflet n'est pas entendu à droite, à gauche est entendu à 5,9.

Pas de fatigue acoustique à gauche.

Une fatigue manifeste à droite.

La malade a été revue le 8 septembre. Nous la trouvons dans un notable état d'aggravation, qui dépend sans doute des conditions insalubres dans lesquelles elle se trouve et de la marche progressive de la maladie.

A l'examen on constate ce qui suit :

La *parole* est presque incompréhensible, bien que les mouvements latéraux de la langue et sa projection se fassent assez bien.

Le voile du palais est immobile à la phonation, flasque à l'expiration forcée.

Les réflexes du pharynx sont *beaucoup diminués*.

Les réflexes patellaires sont au contraire augmentés = 4.

Le phénomène du pied apparaît, il n'existait pas auparavant.

La malade se plaint d'une diarrhée légère due sans doute à une mauvaise alimentation.

Revue le 17 septembre le matin : la parole est meilleure qu'elle ne l'était l'après-midi du 8 septembre. L'état général, sauf l'amaigrissement, reste toujours le même.

L'aggravation dans la parole que nous avons constatée entre le 8 et le 17 septembre est évidemment causée par les mauvaises conditions dans lesquelles elle se trouve et par la fatigue qui s'accroît quelquefois pendant les périodes menstruelles.

Les symptômes tels que : l'aggravation dans les ré-

flexes pharyngiens, l'apparition du phénomène du pied, sont évidemment dues aux progrès de la maladie.

La patiente se plaint de douleurs et d'une faiblesse dans les jambes; dans ces derniers temps, après une marche prolongée, elle sentit ses jambes fléchir et tomba sans perdre connaissance.

Le 25 septembre elle entre à l'hôpital où on lui recommence les injections de Brown-Sequard.

L'examen des réactions myasthéniques n'a pu être fait faute d'appareil nécessaire.

CHAPITRE IV

Diagnostic différentiel.

Etant donnés les symptômes que nous voyons chez notre malade, leur évolution et leur marche, à quel type de la maladie pourrons-nous les rapporter ?

Nous ne parlerons ni du *tabes dorsal*, ni de la *scelérorose en plaques* parce qu'on ne trouve ici aucun symptôme caractéristique de ces maladies. Nous ne trouvons aussi chez notre malade rien qui puisse nous autoriser à la regarder comme une neurasthénique ou une hystérique. Parmi les maladies qui peuvent donner un ensemble de symptômes analogues à celui qu'elle présente, nous avons : « La paralysie bulbaire lab. glos. laryngée de Duchenne », la « diplégie faciale », la « pseudo-paralysie bulbaire », la « polioencéphalite supérieure » et la « polioencéphalomyélite » enfin la maladie ou Syndrome d'Erb ».

Nous allons les passer en revue successivement :

Paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée de Duchenne.

Les symptômes communs que présente notre malade avec cette maladie sont :

1) Le facies pleurard, la paralysie de l'orbiculaire des lèvres, la bouche entr'ouverte, les commissures des lèvres abaissées, l'impossibilité de siffler, de gonfler les joues, etc.

2) Le début de la maladie qui se manifeste par la

difficulté de la parole, le nasonnement et reconnaît pour cause la diminution de la motilité de la langue, la paralysie du voile du palais et des muscles labiaux.

3) La difficulté de la déglutition qui tient en partie à ce que la base de la langue ne s'applique pas contre le palais par suite d'un défaut de fonctionnement des muscles digastriques et stylo-glosses, en partie à ce que le voile du palais fonctionne mal ou ne fonctionne pas du tout et ne s'oppose pas au retour du bol alimentaire.

4) L'écoulement de la salive, symptôme qui se montre plus tard chez notre malade.

Ces symptômes sont loin de constituer un tableau complet de la paralysie labio-glosso-laryngée, en outre ils n'offrent qu'une analogie apparente avec celle-ci. En effet, tandis que les différents troubles que nous venons d'énumérer dans la paralysie labio-glos. laryngée sont le résultat de la paralysie de certains groupes musculaires, chez notre malade nous n'avons constaté nulle part une paralysie complète du mouvement; partout il s'agit plutôt d'une parésie plus ou moins prononcée.

En poursuivant plus loin la comparaison de notre cas avec la paralysie bulbaire labio-glos. laryngée, nous voyons surgir des différences qui ne laissent aucun doute sur le fait qu'il s'agit ici de deux maladies différentes.

En effet, le facial supérieur n'est qu'exceptionnellement pris dans la paralysie bulbaire lab.-glos. laryngée, tandis que chez notre malade l'orbiculaire palpébral est manifestement atteint, elle ne peut pas fermer les yeux complètement; puis dans la paralysie lab.-glos. laryngée les muscles zygomatiques et buccina-

teurs sont en général intacts, pendant le rire la fente buccale s'élargit trop et à cause de la paralysie de l'orbiculaire des lèvres, elle ne peut pas revenir à l'état normal et le malade est obligé de ramener les commissures des lèvres à l'aide de ses doigts. Notre malade au contraire, est obligée de s'aider de ses doigts si on la prie d'élargir la fente buccale. En général tous les mouvements mimiques chez notre malade sont parétiques, tandis que dans la paralysie labio-glosso-laryngée, on constate l'intégrité de ces fonctions. L'état de la langue est tout autre dans la paralysie lab.-glos. laryngée elle est accolée au plancher, atrophiée, animée de contractions fibrillaires, tous les mouvements sont abolis, tandis que chez notre malade tous les mouvements se font assez bien, sauf l'action de lécher la lèvre supérieure et l'application imparfaite de la base de la langue contre le voile du palais, ce qui dépend de la parésie du facial. L'hypoglosse est donc intact chez notre patiente, tandis qu'il est altéré dans la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée. L'atrophie musculaire et les mouvements de la langue n'existent pas non plus chez elle.

L'abolition des réflexes pharyngiens, du larynx, de la trachée et de l'œsophage, qui constitue un des symptômes les plus précoces et les plus importants de la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée ne se retrouve pas chez notre malade ou bien, pour être plus exact, on ne constate chez elle qu'une légère diminution des réflexes pharyngiens, plus grave seulement dans les derniers temps.

Nous ne constatons chez notre malade aucun trouble du côté du larynx, l'examen laryngoscopique ne révèle aucune altération, aucun signe de paralysie des

cordes vocales. L'affaiblissement de la voix qu'on constate chez notre malade dépend de l'affaiblissement général dans lequel elle se trouve.

L'exercice de la mastication est chez elle vite épuisé par la fatigue, mais les mouvements de la mâchoire de bas en haut et les mouvements de latéralité sont libres, la force musculaire est conservée, ce qui n'est pas le cas dans la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée. Enfin une légère dyspnée qu'éprouve notre malade après une marche prolongée n'a rien de commun avec les accès de dyspnée et de suffocation accompagnés de cyanose, de syncope qui suivent une marche progressive avec des intervalles de plus en plus rapprochés, phénomènes qu'on observe dans la paralysie labio-glosso-laryngée.

Nous n'avons pas constaté non plus les réactions de dégénérescence observées par Erb dans la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée.

Enfin, malgré la durée assez prolongée (trois ans à peu près) de la maladie, on n'observe chez notre malade ni atrophie, ni mouvements fibrillaires comme cela aurait eu lieu dans la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée.

Nous ne pouvons considérer notre cas comme une forme de « *pseudo-paralysie bulbaire* ».

En effet, bien que certains symptômes tels que : l'embarras de la parole, de la déglutition, l'altération du voile du palais, la voix nasonnée, l'altération de l'orbiculaire des lèvres, la conservation des réflexes, l'intégrité des réactions électriques, la salivation, etc. cadrent avec cette maladie ; il y a pourtant beaucoup de signes qui parlent contre. D'abord il faut dire que les symptômes analogues ont une autre provenance. Chez notre

patiente c'est plutôt une parésie très prononcée et localisée, pour le moment, principalement dans le domaine des nerfs faciaux, qu'une paralysie vraie et diffuse, comme c'est le cas dans la pseudo-paralysie bulbaire. Dans la paralysie pseudo-bulbaire, si nous prenons par exemple, l'altération du voile du palais, cet organe est flasque, il pend comme un voile inerte et si la lésion dure un temps plus ou moins long il se produit des contractures et le côté paralysé est attiré alors en haut. Nous n'avons rien de pareil chez notre malade.

Le début brusque après une attaque apoplectique, l'existence de l'hémiplégie qui, bien qu'elle puisse disparaître, donne quand même lieu à une démarche caractéristique (la malade faisant des petits pas, soulevant le pied et le posant sur le sol avec toute la face plantaire) sont, des phénomènes importants dans le pseudo-paralysie bulbaire.

Nous ne constatons rien de semblable chez notre malade qui n'a jamais été atteinte d'ictus.

Nous ne pouvons admettre, dans notre cas, l'existence de la *Folioencéphalite supérieure*, ou *ophtalmoplégie nucléaire* proprement dite, car cette maladie débute toujours par les nerfs des yeux, et suivant ses différentes variétés, atteint plus tard les fonctions des autres nerfs. Ainsi :

Dans la forme aiguë, débutant par les muscles des yeux, cette affection s'étend rapidement aux noyaux bulbaires et dans une variété (subaiguë) de cette forme, elle peut se terminer en 48 heures par la mort. Dans une autre variété (simple) l'évolution de la maladie est plus lente, de sorte qu'on peut assister au développement graduel, quoique toujours aigu, de la paralysie

labio-glosso-laryngée. Cette variété se termine aussi par la mort.

Chez notre malade, les muscles des yeux sont intacts, sauf l'oculomoteur externe dont les mouvements ne sont pas abolis, mais seulement limités jusqu'à un certain point. Par conséquent un des signes les plus importants, c'est-à-dire la participation des muscles des yeux nous manque. D'autre part, s'il y a certains phénomènes bulbaires, tels que la difficulté de la parole, de la déglutition et une fatigue de la mastication, ces phénomènes durent déjà depuis deux ans et demi sans avoir amené un état qui puisse faire craindre une issue fatale prochaine, ce qui ne serait pas possible dans la polioencéphalite à forme aiguë.

En nous basant sur les mêmes raisons, nous devons exclure la forme subaiguë de la polioencéphalite supérieure, car c'est toujours l'altération des muscles des yeux qui ouvre la scène; la participation des noyaux bulbaires est moins fréquente dans cette forme et elle se termine aussi plus fréquemment par la guérison.

Chez notre malade nous avons des phénomènes bulbaires, mais pas de symptômes du côté des yeux, bien que la maladie dure depuis plus de deux ans.

Dans la forme chronique de la polioencéphalite supérieure, la maladie peut être de longue durée, mais il faut pour cela qu'elle soit localisée, principalement aux yeux, ce qui manque dans notre cas. Dès que la lésion se propage et atteint les noyaux bulbaires inférieurs, la marche devient rapide et fatale, ce qui n'est pas non plus chez notre malade.

Enfin on pourrait admettre l'existence de la polioencéphalite supérieure qui débute par les noyaux infé-

rieurs, présentant ainsi une marche ascendante ; mais, outre que nous n'avons pas dans notre cas de signes suffisants pour reconstituer chez elle le tableau complet et caractéristique de la paralysie labio-glosso-laryngée, nous savons aussi que, aussitôt que la maladie présente une forme ascendante, sa marche est très rapide, les noyaux supérieurs sont vite envahis et l'issue est fatale et prompte. Jusqu'à présent les yeux sont intacts et la maladie, malgré sa durée assez prolongée, n'est pas encore arrivée à une telle gravité. D'après ce qui précède, nous pensons pouvoir exclure les trois formes de la poliencéphalite supérieure.

Il nous est de même permis d'exclure la forme de polioencéphalite récidivante ou la migraine ophtalmique, dans laquelle chaque récurrence commence toujours par les muscles des yeux, car, bien que M^{lle} C. soit parfois tourmentée par la migraine, on ne constate pas de coïncidence entre celle-ci et les troubles de la motilité des yeux ; de plus notre malade n'a pas présenté jusqu'à présent une rémission assez complète pour qu'on puisse penser à une récurrence.

Les troubles oculo-moteurs de notre patiente sont tout à fait différents de ceux de la migraine ophtalmique, car ici ce sont les muscles de la troisième paire, intrinsèques et extrinsèques qui sont en général pris, tandis que l'oculomoteur externe et le pathétique, dans la grande majorité des cas, sont intacts ; chez notre malade c'est le contraire, l'oculomoteur externe est seul pris. Nous ne pouvons pas non plus admettre la polioencéphalomyélite, car, dans la forme chronique le bulbe inférieur y est épargné jusqu'au dernier moment, tandis que chez M^{lle} Clet, le début eut lieu par celui-ci. Les membres ne présentent ni d'atrophie, ni de diminution de force musculaire, sauf de légers troubles dans les

membres supérieurs et, dans les derniers temps, une faiblesse dans les membres inférieurs ; aucun trouble dans l'excitabilité électrique. — La durée de la maladie chez notre malade nous épargne de parler de forme aiguë de la polioencéphalomyélite.

Nous ne pouvons non plus admettre qu'il s'agisse dans notre cas d'une « myopathie atrophique progressive » bien que nous puissions relever quelques signes communs.

Nous ne parlerons pas de la myopathie hypertrophique type de Duchenne, car l'hypertrophie manque chez notre malade, ni des autres types dans lesquels la face n'est jamais prise. C'est du type facio-scapulo-huméral de Landouzy et Déjerine que nous voulons parler.

Les signes communs de cette affection avec notre maladie sont constitués par la participation de la face, surtout des orbiculaires des lèvres et des paupières, et la localisation de la lésion, principalement dans le domaine du nerf facial.

Le front est lisse, les plis transversaux ne sont pas bien accusés chez notre malade, les yeux ne se ferment pas, la bouche est entr'ouverte, les lèvres inférieure et supérieure sont saillantes, les muscles de la face fonctionnent mal, le thorax est amaigri, les bords des omoplates sont saillants, enfin l'expression du visage de notre malade ressemble à celle des types qui ont été publiés, comme on peut en juger par sa photographie. Mais il y a des signes qui parlent contre l'atrophie progressive, ce sont : Le manque absolu d'hérédité directe ou collatérale, la participation de la langue, du voile du palais, des muscles de la mastication et une participation, peu accusée il est vrai, du pharynx.

Toutes les fonctions de ces organes se font mal chez

notre malade, le voile est presque immobile à la phonation, la déglutition, la parole sont difficiles, la mastication se fait avec peine et fatigue. Tous ces signes n'existent pas dans le type de Duchenne, ni dans le type de Landouzy et Déjerine. Nous insistons surtout sur ce fait que dans tous les mouvements de notre malade c'est la fatigue qui prédomine. Après un certain repos la malade parle beaucoup mieux, elle avale alors bien au premier moment, elle mâche de même assez bien, mais il suffit de quelques mouvements pour que la fatigue arrive, elle doit se reposer en mangeant et en parlant.

Tous les mouvements de la face se font de la même manière. Au premier moment la fente buccale peut être rétrécie, mais bientôt la malade se fatigue et ne peut plus faire ce mouvement.

Le rire est aussi autre que chez les myopathiques. Dans la myopathie la fente buccale s'élargit, la lèvre inférieure se place au-dessous de la lèvre supérieure de sorte que la malade rit avec la bouche presque fermée, le rire n'est pas franc. Chez notre malade c'est le contraire : en riant la fente buccale s'élargit peu, les lèvres s'écartent l'une de l'autre, la supérieure en haut, et l'inférieure en bas, laissant les dents tout-à fait découvertes, en outre on ne remarque pas d'atrophie musculaire.

Quant aux extrémités, bien que comme nous l'avons dit plus haut, les bords des omoplates soient saillants, que la poitrine soit considérablement amaigrie, et que l'on aperçoive les saillies des côtes sous la peau, les muscles pectoraux ont conservé leurs fonctions et leur force.

Le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur ne pré-

sentent rien de particulier, pas de rétractions musculaires, pas de flexions de l'avant-bras sur le bras. La malade peut mettre l'avant-bras sur une même ligne que le bras, l'épaule n'est pas abaissée, l'humérus ne quitte pas la cavité glénoïde. Rien de particulier aux extrémités inférieures. Pas d'atrophie, pas de rétractions musculaires, pas de flexions de la jambe sur la cuisse, pas d'équinisme. Si la malade boite un peu et se fatigue après une marche prolongée, cela est dû plutôt à l'existence des varices.

La malade accuse des douleurs passagères, tantôt dans les bras, tantôt dans les lombes, ce qui n'existe jamais dans la myopathie pure, opinion qui était du moins admise jusqu'à ces derniers temps.

Enfin le début de la maladie est tout à fait autre que chez les myopathiques. Chez ces derniers ce sont les lèvres et les orbiculaires des paupières qui sont pris les premiers, chez notre malade c'est la difficulté de la parole, la diplopie, le strabisme, ensuite la déglutition et la parésie de la mimique. Tous ces symptômes présentent des améliorations le matin et des aggravations qui varient à mesure que la malade se fatigue. Ces troubles des fonctions vitales n'existent pas chez les myopathiques comme nous l'avons déjà dit, ce qui leur assure une vie prolongée qui, si elle leur est enlevée, ne l'est que par des maladies intercurrentes.

Les oscillations dans les symptômes morbides sont aussi étrangères à la myopathie, tandis qu'ils présentent un des symptômes les plus caractéristiques de notre malade.

En résumé, vu le manque d'hérédité, vu l'existence d'altération des mouvements de la langue, du voile du palais, de la déglutition et de la mastication, vu le

manque d'atrophie, la constatation de la fatigue, de la faiblesse consécutive aux mouvements qui ne sont ni trop prolongés, ni trop pénibles, la variété dans l'intensité de ces phénomènes, nous pouvons éliminer la myopathie atrophique progressive du type Landouzy et Déjerine.

Nous devons encore parler de la *diplégie faciale*, symptôme fondamental du tableau clinique de notre malade et qui demande par conséquent à être distingué des autres affections dans lesquelles on le rencontre. Comme dans toutes les diplégies faciales, quelles que soient leurs causes, nous observons en effet la parésie des orbiculaires des lèvres et des yeux, la difficulté de rapprocher les bords palpébraux et de contracter la bouche pour siffler, faire la moue, etc. Le voile du palais est également atteint, il est presque immobile, la voix est nasonnée, la déglutition est gênée, les liquides et les solides reviennent parfois par le nez ou sont rejetés par la bouche. La langue est aussi compromise dans les mouvements d'élévation. La diplégie faciale s'accompagne aussi quelquefois de faiblesse générale et en particulier de celle des extrémités supérieures.

Tous ces symptômes s'observent chez notre malade, cependant chez elle ils sont moins prononcés, plus mobiles, plus variables et toujours comme nous l'avons dit, en rapport avec le degré de fatigue auquel elle est exposée. Il ne s'agit donc que d'une faiblesse fonctionnelle qui ne rappelle pas la paralysie consécutive à une lésion organique.

Après ce coup d'œil général envisageons les différentes formes de diplégie faciale, qui peuvent se diviser en :

- a) Diplégie faciale cérébrale ou supra-nucléaire.
- b) » » bulbaire ou nucléaire.
- c) » » périphérique.

a) La diplégie faciale cérébrale, corticale n'atteint que rarement le facial supérieur, domaine qui est précisément le plus compromis chez notre malade. D'autre part, par le fait du voisinage d'autres centres corticaux, elle s'accompagne d'hémiplégie, d'aphasie. Elle ne modifie guère la mimique involontaire. Quant à la mimique volontaire, dont le centre se trouve dans les couches optiques (Nothnagel, Bechtereff, Rosenbach), opinion confirmée par une autopsie (Kiriloff), elle est tantôt compromise, tantôt pas. En outre on a signalé des cas où les altérations de l'innervation étaient guéries, tandis que la mimique volontaire restait abolie et inversement.

Chez notre malade la mimique est tout autre que dans la diplégie faciale cérébrale.

D'abord on n'a pas remarqué sa disparition complète, chez elle la mimique est seulement paresseuse, mais pas abolie.

Enfin la diplégie faciale cérébrale s'installe brusquement, débutant d'abord par un côté, frappant ensuite l'autre; et reconnaît pour cause un traumatisme du crâne ou des différentes affections aiguës ou chroniques du cerveau.

L'altération du facial supérieur, le manque d'hémiplégie, ou de monoplégie, d'aphasie, de paralysie totale de la langue, le manque d'asymétrie de la face qui doit exister au moins au début de la diplégie, et enfin le manque de traumatisme et d'attaque apoplectique

nous obligent à ne pas rapporter notre cas à cette forme de diplégie faciale, à forme cérébrale.

La diplégie faciale liée à une lésion du Pont de Varole, au niveau de l'entrecroisement des deux faciaux serait accompagnée de la paralysie alterne d'hémiplégie ou de paraplégie, de troubles dans d'autres nerfs cérébraux tels que le Trijumeau, l'Acoustique, le Glosso-pharyngien, etc.

Les symptômes qui parlent en faveur de cette forme chez notre malade sont : l'altération de l'oculo-moteur externe et la diminution de l'acuité auditive; mais, comme ces symptômes sont variables dans notre cas et présentent des oscillations diminuant d'intensité le matin et s'aggravant le soir proportionnellement à la fatigue, nous pouvons les considérer comme une parésie et non comme une paralysie complète de nature organique.

Quant à la diplégie faciale bulbaire on en distingue deux formes :

1. Une partielle où le facial inférieur est seul pris.
2. Une diffuse où le facial supérieur est aussi pris.

1. La diplégie faciale partielle survient, au cours d'autres maladies cérébrales ou bulbaires, telles que : la paralysie lab.-glos.-laryngée ; la paralysie générale progressive ; les différentes lésions de la capsule interne, etc.

2. Quant à la diplégie diffuse, d'origine nucléaire, le facies du malade est tout autre : la paralysie des muscles de la face est complète et donne une expression particulière au visage ; la flaccidité des joues, l'épiphora par suite de la paralysie du muscle de Horner, la para-

lysie des muscles des yeux, qui sont aussi quelquefois pris, l'abolition de l'excitabilité électrique et des réflexes, les tremblements fibrillaires, l'abolition du goût et de la sensibilité (si le trijumeau est intéressé) sont tout autant de symptômes que nous ne trouvons pas chez notre malade.

Cette forme reconnaît comme causes : le froid, l'épuisement, le surmenage, la syphilis. Elle peut aussi être congénitale comme c'est le cas dans l'observation citée par Moëbius où un homme de 50 ans avait, dès son enfance, une diplégie diffuse avec paralysie complète des muscles des yeux.

Les causes telles que le froid, l'épuisement, le surmenage ne peuvent être niées chez notre malade, mais le manque de symptômes cités nous fait exclure cette forme de diplégie faciale.

La diplégie faciale d'origine périphérique est : intracrânienne ou extracrânienne.

Elle donne le tableau de la paralysie musculaire complète, dont nous avons parlé à propos d'autres formes et que nous ne retrouvons pas chez notre patiente, et elle s'installe très brusquement, reconnaissant pour cause : la luèe, le traumatisme, le froid, les affections de l'oreille moyenne et interne ; elle s'accompagne de troubles de la gustation, de troubles acoustiques plus ou moins graves, de céphalalgie, parfois de sécheresse de la bouche. Rien de pareil chez notre malade, sauf l'affaiblissement de l'ouïe ; de même pas de syphilis, pas de traumatisme, pas d'otite, pas de refroidissement, abstraction faite du torticolis dont elle a été atteinte trois mois à peu près avant la maladie actuelle.

On cite aussi des exemples de diplégie faciale d'origine artérielle (Emile Boix, Archives de Méd., mai

1896) causée par les embolies dans les artères radiculaires ou médianes, mais notre malade a le système circulatoire tout à fait sain et rien ne nous permettrait de supposer chez elle quelque chose de pareil.

Enfin la lenteur dans le développement de la maladie, avec ses oscillations et ses rémissions plus ou moins prolongées, surtout au début de la maladie, ainsi que la conservation de l'excitabilité électrique, parlent contre cette forme. Nous convenons pourtant que c'est principalement, sinon uniquement, le nerf facial qui est atteint chez notre malade. Nous avons donc bien affaire dans notre cas à une diplégie faciale, mais une diplégie toute particulière qui n'a rien de commun avec les formes que nous venons d'exposer.

Citons enfin un cas de la clinique médicale 1894-95, dont le facies rappelait celui de notre malade, par le fait d'une diplégie faciale qui intéressait surtout la partie supérieure de la face et les orbiculaires des paupières en particulier. La paralysie s'était localisée en premier lieu du côté droit, revêtant l'aspect de l'hémiplégie faciale classique; mais bientôt le côté gauche de la face fut également envahi.

En même temps se déclarait un affaiblissement général et un trouble de locomotion avec un certain degré d'ataxie occupant surtout le membre gauche, et des troubles urinaires avec alternation de rétention et d'incontinence. Les réflexes patellaires étaient abolis.

L'autopsie et l'examen microscopique faits par le Dr Baur, assistant d'anatomie pathologique, révélèrent l'existence d'une sclérose des cordons de Goll, l'intégrité des faisceaux de Burdach et un ancien petit foyer hémorragique dans le corps strié droit.

Les noyaux faciaux et le bulbe étaient intacts macroscopiquement.

Il s'agissait donc d'une ébauche de tabes, présentant à notre point de vue un certain intérêt par le fait de la diplégie faciale supérieure qui avait marqué le début et en imposait pour une affection bulbaire, laquelle faisait défaut.

Nous avons réservé spécialement pour la fin la discussion de la maladie décrite par Erb, Oppenheim, Eisenlohr, Bernhard, Jolly, Murri, Pineles, Strümpell, Goldflamm et Kogewnikoff. Le début, la marche, le caractère des symptômes que nous trouvons chez notre malade, offrent une analogie si grande avec cette affection, qu'il nous paraît difficile de douter que nous n'ayons affaire à un exemple de cette singulière maladie, encore si peu connue au point de vue de son étiologie, de la nature et de l'origine de sa lésion et de son traitement.

La maladie d'Erb a été observée chez des individus âgés de 12 à 55 ans, le plus fréquemment chez des personnes adultes, jouissant en général d'une bonne santé, quelques-unes cependant ayant eu pendant quelques mois et même quelques années auparavant une maladie infectieuse quelconque telle que la grippe, l'érysipèle, la fièvre typhoïde et d'autres. Bien qu'affectant le système musculaire, principalement celui de la face et de la tête, quelquefois les extrémités, la maladie ne frappe pas particulièrement tel ou tel groupe musculaire déterminé; tantôt elle débute par les muscles des yeux, d'où résulte le ptosis, le strabisme, la diplopie, tantôt elle se manifeste par une faiblesse dans les muscles de la nuque avec difficulté de tenir la tête droite, d'autrefois les muscles qui président à la parole, à la déglutition sont les premiers affectés; enfin dans certains cas peu nombreux, ce sont les membres qui sont les premiers frappés, la marche devient gênée par la

fatigue et la faiblesse inaccoutumées, ou les bras deviennent impropres à un travail d'une durée plus ou moins longue.

La maladie débute brusquement : l'individu étant en bonne santé s'aperçoit qu'il ne peut pas parler, ou avaler, que ses paupières tombent, ou qu'il ne peut pas continuer son chemin à cause d'une faiblesse dans les jambes, apparue subitement.

La marche est lente et progressive avec des aggravations et des améliorations allant parfois jusqu'à la disparition complète de certains symptômes, mais à la place de ceux-ci il s'en montre d'autres qui évoluent de la même façon ; dans certains cas rares l'évolution de la maladie est très rapide. Enfin elle acquiert peu à peu un caractère déterminé qui varie dans les différents cas connus, soit par le manque, soit par l'addition d'un symptôme, mais l'ensemble constitue malgré cela un type toujours reconnaissable dans chaque cas particulier.

Un symptôme constant, dans tous les cas de cette maladie, c'est la parésie des muscles de la face, de la mimique surtout, la parésie des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais, parésie si prononcée qu'il en résulte des troubles graves de la parole, de la mastication et surtout de la déglutition, et à ceci se joint quelquefois la faiblesse des muscles des membres, de la nuque, du tronc.

Le caractère le plus dominant et le plus surprenant de cette maladie c'est qu'il ne s'agit pas ici d'une paralysie musculaire complète, les mouvements n'étant presque jamais complètement abolis, mais plutôt d'une parésie, d'une fatigue qui peut aller jusqu'à l'abolition presque complète de la fonction musculaire, mais cette

abolition n'est ni définitive, ni durable. Un autre caractère, non moins important, c'est que cette parésie musculaire augmente par le fonctionnement de l'organe, mais diminue ou disparaît par le repos.

Enfin la variabilité dans l'intensité des symptômes morbides, les aggravations et les améliorations fréquentes apparaissant brusquement sans cause déterminée et se succédant souvent dans le courant d'une journée, constituent les traits caractéristiques et frappants de cette maladie.

Quant aux autres symptômes, ils sont peu nombreux et ne présentent rien de particulier ; les douleurs, par exemple, bien qu'elles accompagnent souvent les autres symptômes morbides, ne constituent pas un phénomène dominant.

La sensibilité subjective présente, comme trouble principal, une sensation de fatigue, de faiblesse et d'épuisement après des mouvements d'une certaine durée.

Les systèmes respiratoire, circulatoire, digestif, génito-urinaire ne présentent rien de particulier. Les troubles respiratoires et circulatoires, tels que la dyspnée, la suffocation, les palpitations, fréquentes surtout dans la période avancée de la maladie, sont de nature secondaire, produits généralement par la parésie des muscles respiratoires.

Les fonctions intellectuelles, la mémoire sont conservées.

La sensibilité objective est normale. L'irritabilité électrique à l'examen ordinaire paraît normale (Jolly et Murri ont relevé, il est vrai, certains changements électriques dans les nerfs et les muscles au moyen de procédés particuliers).

Les réflexes sont en général variables, tantôt légère-

ment diminués ou exagérés, ils peuvent même disparaître ou s'exagérer pendant les périodes d'aggravation. Mais le fait le plus singulier est que, malgré la gravité de cette affection qui peut réduire les muscles à un minimum de fonctionnement tel qu'il atteint presque le degré d'une paralysie, on ne constate en général pas d'atrophie, à peu d'exceptions près. Les mouvements fibrillaires dans les muscles parétiques sont très rares, peu accusés et pas du tout en rapport avec la faiblesse fonctionnelle du muscle.

La réaction de dégénérescence n'a été constatée qu'exceptionnellement et même à la vue, la diminution de volume de certains groupes musculaires n'est pas toujours très prononcée et presque jamais d'une façon aussi frappante que dans les atrophies par excellence.

La durée de la maladie, à en juger d'après les cas connus, est variable. Quelquefois sa marche est rapide, elle peut évoluer dans l'espace de quelques mois, avec tous ses symptômes aboutissant ou à la mort, ou à une guérison ou plutôt à une rémission plus ou moins prolongée. D'autres fois elle est lente, présente pendant plusieurs années des améliorations et aggravations. En moyenne sa durée est d'une année et demie.

Si nous comparons maintenant notre cas avec la maladie dont nous venons d'esquisser les principaux caractères, nous trouvons chez lui la plupart des symptômes caractéristiques de cette maladie.

Dans notre cas, la maladie débuta aussi brusquement en pleine santé après que la malade eut été tout à fait remise de la grippe contractée par elle 3 mois auparavant.

Le premier trouble apparut chez elle, fut celui de la parole, et, chose caractéristique, ce trouble, d'ordre pu-

rement dynamique, se montrait aussitôt que la malade avait parlé plus que d'habitude, disparaissait après le repos, puis augmentait de plus en plus et devint permanent, tout en présentant toujours des oscillations quotidiennes.

Vers la même époque apparaît la diplopie, le strabisme passager, symptômes les plus fréquents et les plus précoces de cette maladie. Ensuite nous constatons des troubles dans la déglutition, qui après avoir présenté des oscillations nombreuses dans leur intensité, deviennent permanents bien que conservant jusqu'à ces derniers temps des améliorations matinales et des exacerbations vespérales.

Les muscles de la face se prennent à leur tour, la mimique devient gênée, quoique non complètement abolie. Les joues, les lèvres, une partie des mouvements de la langue sont frappés de parésie, la mastication devient difficile, la salive s'écoule aux coins des lèvres. Par la suite la sensation de fatigue et de faiblesse dans les bras apparaît avec des douleurs qui empêchent parfois la marche et disparaissent au repos. Les autres organes sont normaux, la sensibilité objective n'offre rien de particulier. Les réflexes patellaires à gauche sont augmentés, ceux du voile du palais sont diminués, presque abolis.

L'irritabilité électrique, sauf des variations, est à peu près normale.

Il n'y a pas d'atrophie musculaire apparente, pas de mouvements fibrillaires, ni EaR.

Ainsi nous retrouvons chez notre malade à peu près tous les symptômes principaux. Les caractères importants que nous avons fait ressortir de cette maladie, savoir : l'affection du système moteur frappé d'une pa-

résie de faiblesse, de fatigue et non d'une paralysie complète avec une intensité des symptômes croissant par le fonctionnement, la variabilité de cette intensité, les aggravations et les améliorations fréquentes au cours de la maladie, les exacerbations et les améliorations diurnes dans leurs symptômes morbides, leur début, leur marche, l'absence d'atrophie musculaire, etc. tout ceci se retrouve presque en totalité chez notre malade.

Nous ne pouvons passer sous silence quelques différences que présente notre cas avec ceux cités par les auteurs mentionnés, bien qu'elles ne soient pas absolument caractéristiques pour cette maladie et ne nous paraissent pas capables d'ébranler notre diagnostic.

D'abord le phénomène le plus important qui est particulier à notre malade, c'est que nous ne pouvons pas signaler chez elle une rémission plus ou moins complète des symptômes morbides, mais il faut dire que ce phénomène, assez fréquent dans d'autres cas, ne fut pas toujours observé.

Ensuite les troubles les plus graves se localisent, dans notre cas, presque exclusivement dans le domaine du nerf facial qui paraît être atteint dans toute sa totalité; mais dans la plupart des cas cités, le facial est aussi toujours pris et cela sur une grande étendue, les troubles de la déglutition, de la parole, des mouvements de la langue, dépendent en grande partie de la parésie du nerf facial.

La faiblesse dans les membres n'est pas très prononcée chez M^{lle} Clet, mais elle accuse une faiblesse dans les mains et un engourdissement dans les doigts après un travail prolongé, à tel point qu'elle laisse échapper l'aiguille ou le crochet qu'elle tient.

La respiration est restée intacte jusqu'à présent, mais nous savons qu'on a cité plusieurs cas où le système

respiratoire n'était pas atteint. Enfin si les mouvements de la langue, dépendant du nerf hypoglosse, se font bien, on observe cependant qu'au moment du manger la langue se fatigue et tous les mouvements deviennent difficiles, chose qui s'observe aussi du côté de la mastication. Le manque de ptosis et de faiblesse à la nuque ne sont pas particulier à notre cas, car il y en a plusieurs ou l'on observe aussi l'absence de ces symptômes. Pourtant dans les derniers temps la malade se plaignit à plusieurs reprises de douleurs à la nuque et d'une certaine faiblesse dans le cou après un travail plus ou moins prolongé à l'aiguille, mais nous ne pouvons pas dire pour le moment si ces douleurs et cette faiblesse de la nuque qui ont disparu par l'application de teinture d'iode en réapparaissant de nouveau par moments, peuvent être considérées comme symptômes communs à la maladie, ou si elles sont dues à un simple coup de froid puisque la malade séjournait à cette époque à la campagne et aurait par conséquent pu être exposée à un courant d'air.

En outre, nous constatons chez notre malade, la diminution de l'acuité auditive, symptômes dont nous ne trouvons qu'un seul exemple dans l'observation de Hoppé.

Cette diminution présente un certain intérêt : tandis que dans les premiers temps de notre observation la malade n'entendait pas le tic-tac de la montre appliquée à l'oreille gauche, dans les derniers temps cette oreille est presque normale et c'est l'oreille droite qui accuse une diminution de l'ouïe notable, avec une fatigue très manifeste, fait qui a été confirmé par l'examen de M. le D^r Wyss.

Du côté de l'excitabilité électrique nous avons re-

marqué une variabilité analogue à celle des symptômes ; dans les jours d'aggravation la contraction musculaire demandait un courant plus fort que pendant les jours d'amélioration. Enfin après avoir provoqué la faiblesse d'un bras par des contractions volontaires, le stimulant électrique provoquait toujours des contractions très fortes et vice-versa. Nous n'avons donc pas constaté, qu'après une fatigue provoquée par un stimulant quelconque l'autre stimulant n'agit plus.

Nous n'avons pas réussi non plus à produire un épuisement par l'irritation réflexe. En percutant le triceps fémoral aussi vite que possible, nous n'avons observé aucune fatigue musculaire malgré la durée de plus d'une minute de l'expérience et les 140 contractions obtenues pendant ce temps. Ces expériences, plusieurs fois répétées, n'ont donné aucun résultat.

En résumé, en nous appuyant sur les considérations exposées ci-dessus, nous croyons pouvoir faire entrer notre cas dans le tableau du « Syndrome d'Erb ».

CHAPITRE V

Symptomatologie.

Début, marche, évolution.

Nous allons passer en revue les divers symptômes relevant du système nerveux, qu'on a observés dans la maladie d'Erb.

Les troubles de la sensibilité générale n'occupent qu'une place secondaire, ce qui explique le peu d'importance que leur accordent les auteurs. Ils sont en effet souvent fugaces, passagers, modérés et peuvent même faire tout à fait défaut. Cependant il suffit de jeter un coup d'œil sur notre tableau symptomatologique pour voir que les phénomènes douloureux ne manquent pas dans la majorité des cas. La céphalalgie occipitale et frontale, les douleurs de la nuque, du dos, des lombes, des extrémités, constituent des symptômes fréquents. Plus rarement on observe la migraine, comme dans le cas cité par Eisenlohr et dans notre cas.

Le système sensoriel se montre le plus souvent intact, cependant Hoppé a noté l'abolition passagère du goût et de l'ouïe, Erb la diminution de l'ouïe, comme dans notre cas. Dans le cas de Kogewnikoff on cons-

tate les troubles de la vision et du goût qui ont ceci de caractéristique qu'ils consistent surtout, comme les troubles moteurs, en des phénomènes de fatigue, d'épuisement avec des périodes d'aggravation et d'amélioration très variables ; la même fatigue auditive est constatée aussi dans notre cas.

La sensibilité du tact, de la pression, du froid et du chaud est toujours normale ; on n'a signalé ni anesthésie, ni hypéresthésie ; on signale exceptionnellement la paresthésie, comme dans un cas cité par Goldflam.

L'intellect est toujours intact.

Les troubles de motilité sont ceux qui dominent la scène.

La maladie débute en général brusquement, par un groupe musculaire déterminé, mais pas toujours par le même.

Les personnes jouissant d'une bonne santé sont, spontanément et sans cause appréciable, atteintes d'une faiblesse qui se manifeste, tantôt par la bléphaoptose, par la diplopie, par le strabisme passager et variable ; tantôt par les troubles dynamiques de la parole, de la déglutition, de la mastication ou de la mimique faciale, en un mot par des groupes musculaires innervés par les nerfs crâniens ou bulbaires ; parfois c'est la faiblesse des muscles de la nuque, d'autres fois c'est la faiblesse, la fatigue, la parésie des muscles des extrémités et du tronc, qui marquent le début.

L'évolution de la maladie est progressive. Les symptômes se succèdent et, quels que soient les troubles d'ordre moteur, leur début consiste en général dans une fatigue inaccoutumée des organes pendant leur fonctionnement, dans un rapide épuisement, une pa-

résie allant même jusqu'à la paralysie ; ils présentent en outre une variabilité dans l'intensité en rapport avec le degré d'activité de l'organe, des améliorations et des aggravations brusques plus ou moins durables et sans cause apparente.

Il est intéressant d'attirer l'attention sur le fait signalé par Strümpell que ce sont les muscles, dont la tonicité se trouve le plus constamment en jeu, qui sont, pour la plupart, les premiers et les plus gravement affectés, tels sont : les muscles des paupières, de la mimique faciale, etc.

Enfin dans les cas où la maladie a débuté par les muscles du tronc ou des extrémités, au bout d'un temps très variable, les muscles innervés par les nerfs crâniens seront toujours frappés tôt ou tard, et constitueront, pendant un certain temps, un tableau uniforme et dominant ; donc à ce point de vue, le qualificatif bulbaire qu'on rencontre dans la plupart des dénominations de cette maladie est parfaitement justifié.

Les troubles dynamiques de la parole, de la mimique, de la déglutition, de la mastication, etc. ne manquent presque dans aucun cas.

Passons en revue tous les troubles qui se trouvent dans le domaine des nerfs crâniens :

Parmi les *troubles visuels* d'ordre moteur les plus fréquents et les plus précoces qu'on observe sont le ptosis, la diplopie, le strabisme par suite de parésie des muscles du domaine de l'oculomoteur commun ou externe. Les ophtalmoplégies plus graves sont plus rares, la motilité des globes oculaires est alors insuffisante et même quelquefois limitée dans tous les sens. Les troubles dans les muscles intrinsèques sont exceptionnels : dans quelques cas comme chez notre ma-

lade, on signale qu'une pupille est, par moment, plus dilatée que l'autre. L'accommodation est toujours intacte.

Les troubles de la déglutition qui sont les plus fréquents (ils ne manquent complètement que dans un cas) constituent aussi un des symptômes les plus graves. La déglutition défectueuse, le rejet des liquides par le nez, la difficulté qu'éprouvent les malades pour avaler les aliments solides, troubles aggravés par le mauvais fonctionnement de la mastication, retentissent sur la nutrition générale et c'est à eux qu'il faut attribuer la cause principale de l'amaigrissement. La gravité de ces troubles serait encore plus grande si, heureusement, ils ne présentaient pas des améliorations et des rémissions assez fréquentes, des oscillations, même dans le courant de la journée.

Ainsi chez notre malade, dont tous les troubles ont une persistance plus opiniâtre qu'on ne l'observe dans la plupart des cas, la déglutition, bien que défectueuse depuis plus d'une année et demie déjà, est pourtant loin de présenter le même degré dans le courant de la journée; c'est surtout vers le soir qu'elle s'aggrave.

Les troubles de la mimique sont aussi les plus fréquents. Dès le début l'expression de la figure du malade et le rire sont changés : l'expression est triste, pleurnicheuse. Il faut dire cependant que le masque des malades ne possède pas le caractère de fixité et d'immobilité que l'on retrouve chez les diploïques faciaux ; bien que les deux faciaux soient pris, la contractilité des muscles n'étant presque jamais complètement abolie d'une façon durable et continue, il n'y a qu'une parésie d'intensité variable.

La parole est, à de rares exceptions, presque tou-

jours atteinte. Les troubles proviennent d'une parésie des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais, exceptionnellement aussi des cordes vocales dont l'altération n'a été signalée que deux fois. Ces troubles de la parole s'aggravent en général à mesure que le malade parle plus longtemps, et s'améliorent avec le repos.

La voix est quelquefois faible, nasonnée.

Les troubles dynamiques en dehors du domaine des nerfs cérébraux, s'observent le plus souvent dans les muscles de la nuque, du cou, dans les bras, dans les jambes, quelquefois dans les muscles de l'abdomen. C'est aussi une fatigue, un épuisement rapide, une parésie atteignant un tel degré que la fonction du membre semble complètement abolie. Tantôt les malades sentent une faiblesse extrême dans les muscles qui soutiennent la tête et ne peuvent la tenir longtemps droite, tantôt ils se fatiguent à tel point après une marche de courte durée, qu'ils tombent, ou ne peuvent monter les escaliers qu'en s'appuyant sur les quatre membres, parfois les muscles abdominaux refusent leur service et les malades ne peuvent s'asseoir dans leur lit, etc.

Les troubles respiratoires, les plus souvent observés, consistent dans des accès de dyspnée, d'oppression, de suffocation et d'étouffement, dans une difficulté d'expectoration ; la respiration devient superficielle.

Tous ces troubles sont souvent très graves ; ils précèdent par crises, s'observent quelquefois dans le courant de la maladie, le plus souvent à la fin ; il résultent toujours de la parésie des muscles respiratoires.

Ces crises peuvent être très graves et se terminer par la mort dans un laps de temps très court. Les individus considérés comme guéris ou se trouvant dans un

état de notable amélioration ont été parfois pris d'accès de suffocation suivis d'une mort rapide.

L'électrisation du nerf phrénique, la respiration artificielle restaient parfois inefficaces. La plupart des cas mortels, comme le montre le tableau symptomatologique, sont dûs à ces troubles respiratoires. Dans les deux cas seulement, celui d'Eisenlohr et de Hoppé la mort peut être attribuée aux troubles circulatoires, mais même dans ces cas, des troubles respiratoires ont été aussi notés.

Circulation. Sauf les deux cas où la mort survient par suite de paralysie du cœur, on n'a pas grand'chose à noter du côté du système circulatoire. On signale assez fréquemment une accélération du pouls, des palpitations, la cyanose, qui tiennent probablement aux troubles respiratoires tels que la dyspnée, l'oppression et la suffocation, symptômes qui s'observent en général en même temps.

Partout nous retrouvons donc les mêmes caractères plus ou moins forts : c'est la fatigue, l'épuisement, la parésie, mais jamais une abolition complète et durable de la fonction motrice.

Le système digestif paraît être toujours intact, l'appétit n'est jamais aboli ; s'il est quelquefois diminué ou par moments perdu, c'est plutôt la conséquence de la répulsion produite par les troubles de la déglutition et de la mastication. La digestion paraît être très rarement affectée d'une façon quelconque. La constipation, la diarrhée ne sont signalées que tout à fait exceptionnellement, sauf dans le cas de Schaw où la diarrhée était intense et prolongée dès le début de la maladie.

Il n'y a rien à signaler du côté des *fonctions hépati-*

ques, sauf dans deux cas, ceux de Kogewnikoff et de Goldflam où il y avait une glycosurie passagère.

Dans notre cas nous n'avons qu'à signaler l'augmentation des phosphates dans l'urine.

Du côté des *vasomoteurs* rien de particulier, si ce n'est, rarement, la rougeur et la cyanose de la face pendant les accès de dyspnée ou de suffocation.

Le *système génito-urinaire* est toujours normal. Jamais on n'a constaté de troubles du côté de la vessie ou du rectum. Une seule fois pourtant on signale une incontinence urinaire pendant la dyspnée.

Les réflexes sont variables : ils peuvent être normaux, exagérés, diminués ou abolis. Dans la plupart des cas ils sont normaux aux extrémités, dans quelques cas ils sont exagérés à ces dernières. Dans le cas cité par Schaw et celui d'Oppenheim, ils sont diminués ; dans un cas de Goldflam chez une malade ils sont exagérés au début puis deviennent difficiles à provoquer et ne sont vifs qu'au moyen de la méthode de Jandrassik, présentant en même temps des oscillations dans l'intensité, disparaissant même selon l'aggravation ou l'amélioration dans les symptômes morbides.

Au voile du palais et au pharynx ils sont, dans quelques cas, diminués.

Muscles. Le volume des muscles est en général normal, mais quelquefois on signale un amaigrissement prononcé, comme c'est le cas chez notre malade ; dans quelques cas exceptionnels, on trouve même l'atrophie musculaire. Ainsi dans l'observation d'Erb nous trouvons l'atrophie des masséters, dans celle de Bernhard l'atrophie des muscles de la nuque ; l'atrophie des petits muscles de la main dans les cas de Goldflam et de Strümpell.

L'excitabilité électrique est toujours conservée, sauf dans des cas rares où elle est quantitativement diminuée, mais par l'application d'un courant faradique fort, à interruptions rapides, on constate un épuisement précoce et complet, comme dans le cas de Jolly ; dans d'autres cas cet épuisement est moins prononcé. Chez notre malade nous avons observé que la contraction musculaire exigeait un courant plus fort les jours d'exacerbation des phénomènes morbides, que pendant les jours d'amélioration.

La réaction de dégénérescence n'a été notée qu'une seule fois par M. Kogewnikoff dans les muscles de la langue.

La marche de la maladie est en général assez lente, si le système respiratoire est épargné.

Dans quelques cas cependant la maladie a pris un caractère aigu et a fini, au bout de 3 ou 7 mois, par la mort avec des symptômes bulbaires graves. Mais le plus souvent elle peut traîner des mois et des années avec des améliorations et des aggravations fréquentes plus ou moins prolongées ou brusques.

CHAPITRE VI

Terminaison et pronostic.

Il est encore impossible d'adopter une opinion bien arrêtée sur le degré de gravité de la maladie. Sur les 24 cas observés jusqu'ici, 14 ont eu une issue fatale. Les autres malades se trouvent encore en observation ou ont quitté les hôpitaux dans un état, si non normal, du moins avec une forte amélioration. Vu le caractère essentiel de la maladie de présenter ces améliorations simulant une guérison, vu les récurrences fréquentes et le peu de temps qui s'est encore écoulé depuis la sortie des malades des hôpitaux, on ne peut pas admettre que leur guérison soit complète. On cite plusieurs cas de malades sortis de la clinique complètement rétablis et considérés comme guéris et qui ont été pris subitement d'accidents du côté des centres respiratoires et ont été enlevés dans un court espace de temps.

En somme le pronostic doit toujours être considéré comme grave.

Traitement.

Ce dernier chapitre est le plus ingrat, car nous sommes jusqu'à présent complètement désarmés, soit pour combattre les divers symptômes de la maladie, soit pour en modifier la marche. Les injections de strychnine, de vératrine, l'iodure de potassium, les phosphates, l'hydrothérapie, l'électrisation ont été inutiles, le courant faradique serait même contre-indiqué.

Seuls, le repos, le séjour à la campagne, l'huile de foie de morue, l'ergotine, le fer, l'arsenic auraient eu quelque effet favorable.

CHAPITRE VII

Etiologie et pathogénie de la maladie.

Avant d'aborder cette question, passons en revue les différentes opinions des auteurs sur ce sujet.

Erb décrit ses trois cas sous le titre : *Un nouveau syndrome d'origine probablement bulbaire*. Pour lui il n'y a aucun doute qu'il ne s'agisse ici d'une affection d'origine intracrânienne; quant au siège plus exact de la lésion et à sa nature, il hésite à se prononcer d'une façon positive, l'autopsie n'ayant pas été faite et le groupement des symptômes rendant leur interprétation très difficile, vu l'état actuel de nos connaissances sur l'origine et le trajet cérébral des nerfs. Il pense qu'il est impossible d'expliquer ces symptômes en admettant une lésion extra centrale frappant les racines des nerfs atteints.

Ni une méningite, ni une tumeur de la base ne sauraient être admises, car ces affections devraient s'étendre depuis la partie supérieure de la moelle cervicale jusqu'à la partie supérieure du pont de Varole, où se trouve l'origine du nerf oculomoteur-commun, et on peut se demander alors pourquoi certains nerfs,

toujours les mêmes seraient lésés, les autres restant intacts ?

L'idée d'une lésion centrale s'accorde au contraire bien mieux à la conception de cette maladie, telle fibre nerveuse ayant des origines différentes, tandis que tel centre donne naissance à des fibres qui vont en divergeant, présidant à des fonctions différentes.

En éliminant la paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée. Erb ne renonce pas pourtant à l'idée que la maladie soit de provenance bulbaire. Pour expliquer l'altération constante des mêmes nerfs, il émet ces deux propositions :

1° Ce pourrait être une lésion qui se développerait dans la partie supérieure du IV^e ventricule, atteignant quelques nerfs voisins et se propageant en bas par une systématisation spéciale exclusivement aux nerfs moteurs.

2° Une lésion qui aurait d'abord pour siège la partie supérieure du ventricule, se propagerait en profondeur et atteindrait les fibres des faisceaux pyramidaux, ce qui expliquerait les troubles dans la motilité de la langue, de la tête et des extrémités.

Oppenheim décrit un cas de cette maladie sous le nom de : *Paralysie bulbaire sans lésion*.

L'autopsie négative ne lui permet pas de se prononcer pour une localisation quelconque, bien qu'il ait pu constater à l'examen microscopique une lésion du nerf facial sous forme de petits foyers ronds dont le diamètre était égal à celui d'une fibre primitive et dans lesquels il était impossible de découvrir ni gaine, de myéline, ni cylindre-axe. Cette lésion, très limitée dans un milieu tout à fait sain, ne lui paraît pas pouvoir expliquer les symptômes de la maladie.

C'est la même lésion que Thomson a trouvée tout dernièrement à l'autopsie d'un alcoolique dans les nerfs des muscles de l'œil et qu'il a décrite sous le nom de : « Névrite chronique ». Oppenheim ajoute d'ailleurs qu'on ne manquera pas de la trouver chez les individus morts d'autres maladies, et conclut que cette maladie est une espèce de « Névrose chronique ».

Eisenlohr dans un rapport intitulé : *Un cas d'Ophtalmoplégie externe progressive terminé par une paralysie bulbaire sans lésion anatomique*, malgré la coïncidence de l'apparition et de la recrudescence des symptômes morbides avec la migraine, renonce à ranger son cas dans l'Ophtalmoplégie dite « Migraine ophtalmique ». Car cette forme est rigoureusement unilatérale, d'autre part, les lésions anatomiques établies tout dernièrement par Richter pour la migraine ophtalmique n'étaient pas constatées.

Quant à la ténuité des racines nerveuses de l'hypoglosse, du vague et du spinal, on serait tenté de l'expliquer par un manque de développement, qui de son côté provoquerait des troubles fonctionnels; il pourrait encore, dit-il, s'ajouter à ce défaut de développement l'existence de lésions centrales dynamiques peut être nucléaires. Mais ces considérations ne lui paraissent pas basées sur l'observation clinique, car les symptômes y seraient permanents et non passagers, comme c'était le cas chez sa malade.

D'autre part il attire en même temps l'attention sur la localisation essentielle des troubles fonctionnels dans les muscles des yeux, dont les racines des nerfs qui les innervent sont restées intactes.

L'absence des lésions syphilitiques anatomopatho-

logiques ne lui permet pas non plus de voir la cause de la maladie dans la syphilis.

Ainsi l'auteur n'arrive à rien de positif.

Hoppé donne à la maladie le nom de « Paralyse bulbaire ». Il croit que la lésion pourrait siéger dans l'écorce cérébrale, bien qu'à l'autopsie il n'ait pas trouvé plus de lésions dans le cerveau que dans le bulbe.

Le caractère des symptômes lui paraît justifier jusqu'à un certain degré l'idée de son origine toxique ; le fait que le système moteur est seul frappé, trouve son analogie dans l'action de certaines toxines qui frappent aussi exclusivement le système nerveux moteur en laissant intacte la sensibilité. Il pense que c'est une *intoxication chronique*, mais en se basant sur les données étiologiques, il reconnaît la difficulté de trouver la source de cette intoxication pour tous les cas observés de cette maladie.

Bernhard décrit son cas sous le nom de : *Etude de la maladie nucléaire des muscles de l'œil et de ses complications*. Cet auteur a été frappé par l'analogie dans les symptômes entre son cas et ceux de l'ophtalmoplégie externe récidivante décrite par Dufour, Duboys et d'autres, mais il a remarqué que dans son cas la maladie n'a pas récidivé par les muscles des yeux, comme dans l'ophtalmoplégie externe récidivante même compliquée par des symptômes bulbaires.

La récurrence s'est manifestée aux noyaux bulbaires inférieurs du quatrième ventricule, substituant ainsi au tableau de la polioencéphalite supérieure, celui de la polioencéphalite inférieure. En conséquence il propose pour des cas analogues la dénomination de : « Paralyse nucléaire alterne ».

Mais plus tard, ayant connu les publications d'Erb sur des cas analogues, il rattache son cas à ceux d'Erb, et se met tout à fait d'accord avec ce dernier, quant à la localisation de la maladie qui doit comprendre le pont de *Varole*, le *Bulbe* et la partie supérieure de la moelle cervicale. Il n'émet aucune opinion sur l'étiologie.

Pinelès décrit la maladie sous le nom de *Symptômes complexes bulbaires*.

Il admet qu'elle est due à une intoxication. Dans ses cas on pourrait rattacher cette intoxication aux maladies infectieuses antérieures : influenza, fièvre typhoïde.

A l'appui de cette manière de voir, il rappelle le fait que certains poisons ont une prédilection pour certains groupes de nerfs. Ainsi le Pb et As pour les nerfs radiaux et péroniers, les toxines diphtéritiques pour ceux du larynx, du voile du palais et de l'accommodation des yeux.

Il invoque, à l'appui de son hypothèse, d'un côté le cas cité par Eisenlohr, où le malade a eu les symptômes bulbaires après une fièvre typhoïde et à l'autopsie duquel la moelle allongée a donné une culture de *staphylococcus citreus* ; de l'autre, celui de Bernhard où le sujet a eu, à l'âge de 21 ans, la fièvre typhoïde et à l'âge de 33 ans une paralysie tardive caractéristique de la fièvre typhoïde.

Les oscillations dans l'intensité des symptômes, les améliorations, la guérison apparente et les récives ne lui paraissent pas parler contre l'origine toxique de la maladie, puisque le *tabes dorsalis*, qui est considéré comme une intoxication syphilitique, présente aussi dans sa marche des fluctuations analogues.

Il croit en outre qu'il existe des lésions dans le système nerveux central, qui échappent, seulement pour le moment, aux méthodes en usage.

Goldflam intitule son article comme suit : *Sur un complexe des symptômes de la paralysie bulbaire avec participation des extrémités, affection curable en apparence.*

Les données de l'étiologie n'offrent aucun rapport entre cette maladie et les maladies infectieuses précédentes, mais par un raisonnement identique à celui de Pinelès, l'auteur admet que cette maladie peut être d'origine toxique, ces toxines hypothétiques agissant sur certains appareils moteurs et attaquant le système nerveux central, surtout la moelle allongée. Mais en attendant que le perfectionnement de la technique démontre le siège et l'existence de la lésion, il place la maladie parmi les « Névroses Centrales », névroses curables bien qu'il y ait beaucoup de cas terminés par la mort et qu'on ne soit pas encore sûr si les guérisons observées ne sont simplement que des rémissions plus ou moins prolongées.

Jolly en faisant des recherches sur l'état de l'excitabilité électrique dans cette maladie établit les faits suivants :

1° La volonté et une irritation électrique produisent un épuisement égal pour les deux stimulants, c'est-à-dire, qu'après l'épuisement produit par la volonté, les muscles ne répondent plus à l'excitabilité électrique, ne se contractent plus sous l'impulsion volontaire.

2° Lorsqu'on applique un courant tétanisant interrompu par des intervalles égaux et de courte durée, le maximum de contractions, une fois atteint par le muscle, ne reste pas stationnaire pendant la durée de

l'irritation, comme cela devrait avoir lieu normalement, mais la courbe des contractions s'abaisse de plus en plus après chaque interruption du courant et finit par ne donner que de simples secousses, au premier moment de l'action du courant.

Jolly conclut de ce fait qu'il doit exister un certain changement dans le chimisme du muscle lui-même. A l'appui de cette opinion il cite Sch. Rath Böhn de Leipzig qui, avec une substance semblable à la véra-trine « la protovératine » a obtenu un état d'épuisement musculaire analogue. Mais comme un état semblable d'épuisement a été observé par Benedikt chez les personnes qui avaient une lésion dans les hémisphères et par Mosso chez les personnes bien portantes qui fatiguent trop leur intellect, Jolly se demande s'il ne faut pas admettre que ce changement chimique dans les muscles coexiste avec une lésion centrale qui pourrait être aussi une cause éloignée de ce changement, en un mot s'il n'y a pas une certaine relation entre cet épuisement périphérique des muscles et un état particulier du système nerveux central. Si en général l'affection repose sur une lésion centrale, cette lésion doit se trouver, ou bien dans toute la longueur de l'axe cérébro-spinal au lieu d'origine des nerfs moteurs ou dans les faisceaux pyramidaux le long de leur trajet central vers les circonvolutions. La première supposition semble trouver sa confirmation dans le cas rapporté par Kalischer, lequel a trouvé à l'autopsie que tout l'axe présentait des hyperémies, des ectasies des vaisseaux et des hémorrhagies dans la substance grise et les racines nerveuses.

Ces altérations, bien qu'elles soient peut être produites par l'agonie, indiquent en tous cas une certaine

affection de la substance grise, une affection qui conduirait à la longue à une lésion visible, comme l'admet Kalischer lui-même. Or, contre cette opinion de Kalischer, Jolly objecte : pourquoi ces altérations s'observent-elles dans les cas exceptionnels et non dans les maladies de longue durée et avec des symptômes plus intenses ? pourquoi, en outre une affection si permanente des noyaux, des nerfs moteurs ne provoquerait-elle pas des phénomènes de dégénérescence dans les muscles correspondants ?

Enfin, la fatigue, l'épuisement qu'on observe dans la paralysie bulbaire, dans l'ophtalmoplégie nucléaire et dans l'atrophie musculaire spinale, n'ont jamais le caractère, ni le degré qu'ils présentent dans la maladie qui nous occupe. Pour le moment Jolly laisse ces questions ouvertes et pour ne pas établir la base de la maladie sur une localisation encore incertaine dans le système nerveux central, il propose de la nommer « myasthenia gravis pseudo-paralytica » étant donné que les phénomènes musculaires sont communs pour tous les cas observés.

Murri évite de donner un nom particulier à la maladie et publie son observation sous le titre « Un cas de la maladie d'Erb ».

Ayant trouvé certaines anomalies dans les contractions musculaires telles que nous les avons décrites dans le résumé de son cas, il dit qu'il n'a pas pu obtenir un épuisement aussi complet que celui de Jolly chez ses malades. En outre l'épuisement musculaire produit par tel stimulant d'après lui ne se montre pas par tel autre stimulant. Ainsi après l'épuisement produit par la volonté, un irritant électrique provoquait toujours des contractions dans les muscles, de même

que des contractions volontaires se produisaient dans un muscle épuisé par l'excitabilité électrique.

Murri, à l'opposé de ce que pense Jolly, croit qu'il faut chercher l'origine de ces phénomènes anormaux d'excitabilité névro-musculaire dans le système nerveux central. Ce dernier préside, selon lui, aux phénomènes de fonctionnement et de nutrition du muscle par une espèce de métabolisme, c'est-à-dire que le chimisme du muscle est régularisé par lui. Le centre malade envoie aux muscles d'autres excitations qu'à l'état normal ; le chimisme du muscle en est modifié ; n'étant pas préparé pour le travail ou préparé insuffisamment, il est épuisé au bout de quelques contractions, et quand les troubles du système nerveux central sont très prononcés, on voit apparaître les phénomènes d'atrophie et de dégénérescence.

Quant à la réaction myasthénique de Jolly, elle ne pourrait pas, selon Murri, servir à déterminer la lésion ; cette réaction servirait plutôt à indiquer un trouble du pouvoir trophique des nerfs sur les muscles.

Murri admet qu'il existe une lésion centrale et répond aux trois objections posées par Jolly contre cette opinion, de la manière suivante :

1° Si les lésions n'existent que dans les cas exceptionnels et manquent dans d'autres cas où la durée de la maladie est plus longue et l'intensité des symptômes plus grande, c'est parce que ce sont les cas les plus graves qui se terminent le plus vite par la mort ; et que l'intensité des symptômes dépend plutôt du siège de la lésion que de l'intensité du processus pathologique.

Ainsi la lésion des muscles de la respiration et celle de la déglutition provoquent le plus souvent la mort ;

on comprend que l'intensité des symptômes peut ne pas être en rapport avec le degré de la lésion correspondante.

2° Si une affection de longue durée des noyaux centraux ne détermine pas des phénomènes de dégénérescence, cela s'explique, dit Murri, si nous admettons que les influences métaboliques des cellules nerveuses ne sont pas abolies, mais seulement modifiées comme cela est confirmé par leur intégrité histologique.

3° Enfin, d'après Murri, les phénomènes de la fatigue et de l'épuisement musculaires ne se trouvent pas en rapport direct avec une lésion des noyaux, puisque ces phénomènes peuvent exister sans que les noyaux soient lésés. Ainsi dans les cas de Benedikt, la lésion était dans les hémisphères, et les noyaux étaient intacts.

D'après Murri l'écorce cérébrale et les grands noyaux de la base influent sur les cellules des noyaux bulbaires et spinaux. L'absence de cette influence ou sa modification, provoque une modification dans le protoplasma cellulaire des noyaux bulbaires, change leur action sur les prolongements nerveux et par conséquent sur les muscles correspondants. La réaction de la dégénérescence ne peut pas se produire, car l'influence trophique de la cellule n'est pas abolie, mais seulement modifiée, ce qui entraîne aussi une modification du métabolisme. Voilà pourquoi le muscle répond, non seulement normalement à l'irritation, mais aussi d'une façon différente lorsque l'influence trophique de la cellule nerveuse est tout à fait abolie.

Murri admet aussi avec Pinelès que l'altération musculaire par groupe ne peut être produite par au-

cun autre agent que par une substance chimique qui aurait une certaine affinité pour certains groupes d'éléments nerveux.

On n'a peut-être pas de motif, dit Murri, d'appeler toxique la substance formée pendant les maladies aiguës, mais en tous cas, son effet peut être comparé à une action analogue produite dans l'organisme par certains poisons. On ne peut pas non plus parler d'une substance toxique déterminée, car cette affection s'observe après les différentes maladies infectieuses, la fièvre typhoïde, l'érysipèle, l'influenza, la diphtérie, etc.

D'un autre côté, les cas où l'on ne peut supposer aucune infection ne parlent pas contre l'intervention de cet agent chimique, car il pourrait être introduit dans l'organisme sans le concours de germes d'infection, ou bien l'infection pourrait être survenue antérieurement et cet agent exister depuis longtemps déjà dans l'organisme; un choc quelconque aurait suffi pour déterminer son développement.

L'altération du système nerveux peut être insignifiante, mais la force de résistance étant diminuée, la moindre circonstance peut produire des conséquences graves.

Une fois les noyaux moteurs lésés, si la maladie s'arrête et présente un état stationnaire, la lésion restant dans un état latent constitue en tous cas un *locus minoris resistentiæ* et les causes les plus insignifiantes peuvent occasionner la mort. Toutes les hémorragies récentes qu'on rencontre à l'autopsie sont peut-être justement dues à cette *resistentiæ minoris* produite par des agents inconnus.

Les résultats négatifs obtenus dans les autopsies de

cette maladie, ne présentent pas une grande valeur pour Murri, car ils prouvent selon lui, qu'il s'agit toujours d'une même cause agissant plus ou moins selon le degré de son développement.

Strümpell décrit son cas sous le nom de *Paralyse bulbaire asthénique* et croit qu'il est naturel d'admettre une intoxication comme cause de cette maladie : c'est par elle qu'on pourrait le mieux expliquer les phénomènes isolés et leur alternance dans cette maladie.

Mais il faut d'abord, dit-il, résoudre la question et savoir si l'on a affaire ici à une maladie d'origine ectogène, c'est-à-dire produite sous l'influence de causes extérieures, ou si elle est de nature endogène et dépend d'une constitution anormale congénitale. Il est difficile de se prononcer dans un sens ou dans un autre.

Les antécédents héréditaires ne disent rien pour la nature endogène de la maladie, son apparition dans le jeune âge n'est pas assez constante pour qu'on en puisse tirer une conclusion. La tendance de la maladie aux récives et aux accès, concorde bien au contraire avec la nature endogène de la maladie, il en est de même du fait que le système moteur est le seul affecté. Par contre, aucun signe certain n'existe en faveur de la cause ectogène.

L'apparition occasionnelle de cette affection après l'influenza et d'autres maladies aiguës, n'a pas une grande signification ; le fait le plus intéressant pour *Strümpell* consiste dans l'apparition simultanée de plusieurs cas de cette maladie. Ainsi *Erb* rapporte trois cas qui ont tous évolué pendant une période de deux à trois ans. *Goldflam* observe ses trois cas presque en même temps, de même que *Pinelès* pour ses quatre cas.

Du reste ce n'est peut-être qu'une simple coïncidence et Strümpell avoue que la pathogénie de la maladie reste encore entourée d'une grande obscurité et ne peut être éclairée que par des phénomènes analogues tirés d'autres chapitres de la pathologie.

On ne peut nier une certaine analogie de ces phénomènes avec ceux qu'on observe dans les différentes formes de *paralysies périodiques*, d'autant plus que dans ces formes on ne trouve pas non plus de changements anatomiques grossiers ; mais la courte durée de ces paralysies, l'intégrité fonctionnelle des nerfs bulbaires, la fréquence familiale de ces maladies et surtout la disparition complète d'irritabilité électrique du côté des muscles et des nerfs, constituent une différence essentielle entre ces maladies et la nôtre.

Strümpell considère comme fort possible qu'on trouve plus tard quelque part des changements microscopiques visibles, mais en tout cas ce ne seront pas les grossières dégénérescences ou atrophies d'une région quelconque des centres moteurs, des conducteurs ou organes terminaux ; car une pareille lésion serait incompatible avec le changement dans l'intensité des symptômes si fréquents, si profonds quelquefois et si brusques qui caractérisent la maladie. Il est clair que de pareils changements sont impossibles sans les changements correspondants quelque part, de nature biologique, physique ou dynamique.

Quant à la localisation des phénomènes morbides, l'affection siège tout d'abord dans le système moteur ; on n'observe rien de particulier dans d'autres systèmes : sensibilité, organes des sens, réflexes, vasomoteurs, trophiques et sphincters, mais on ne peut pas prétendre, dit Strümpell, que le système moteur soit

affecté en entier ou partiellement. Pour résoudre cette question, on n'a que les recherches de Jolly sur l'épuisement anormal des muscles par une irritabilité faradique, qui semblent prouver plutôt que les phénomènes morbides ne se bornent pas seulement aux neurones moteurs, mais qu'ils s'étendent sur tout l'ensemble du système moteur ou seulement sur sa partie périphérique.

Strümpell n'objecte rien contre l'opinion de Jolly qui dit que le siège des processus anormaux se trouve dans les muscles eux-mêmes, et il recommande d'attirer une attention particulière dans les cas futurs sur les propriétés des muscles. Il ajoute qu'on réussira peut-être aussi à l'avenir à obtenir les phénomènes d'épuisement musculaire par l'irritation réflexe. En frappant sur le tendon patellaire, il dit avoir obtenu chez sa malade un certain épuisement musculaire, bien que peu prononcé. Strümpell explique ce résultat peu positif par le fait que le muscle a eu le temps de se rétablir dans sa perte d'énergie pendant la courte contraction réflexe.

Quant au nom qu'on pourrait donner à la maladie, il dit qu'il l'a appelée « Paralyse bulbaire » suivant l'exemple d'autres auteurs, en y ajoutant le mot « asthénique, » par lequel il voulait simplement désigner l'absence d'une lésion anatomique visible ; mais il n'y attache aucune importance. Il renonce pourtant à lui laisser le nom de Jolly : « Myasthenia gravis pseudo-paralytica » puisque ce nom implique une idée, non encore fondée, sur l'origine myopathique de cette affection.

Kogewnikoff décrit ses deux cas sous le nom de « *Paralyse bulbaire asthénique* ». Il dit que, vu les don-

nées négatives de l'anatomie pathologique, la question qui concerne le siège et la nature du processus morbide ne peut être résolue que par l'analyse clinique des symptômes.

Il dit qu'à cause de différences dans les opinions des auteurs sur ce sujet et des différentes dénominations qu'ils en donnent, il surgit avant tout cette question : Les divers cas de cette affection présentent-ils une unité pathologique, ou s'agit-il là de différents processus morbides ?

Il dit que, bien qu'il y ait une grande analogie dans les symptômes morbides que présentent tous ces cas, il existe pourtant une notable différence qui se manifeste par la variation dans l'état de la musculature, qui a présenté, non seulement de l'amaigrissement, mais aussi une atrophie vraie, avec diminution quantitative de l'irritabilité électrique. Enfin, dans certains cas, la sensibilité était tout à fait intacte, tandis que dans d'autres, l'altération de cette dernière était plus ou moins prononcée en se manifestant par des douleurs et la paresthésie. Quant au développement de la maladie il présente aussi les mêmes différences : Dans certains cas elle se développe très vite, avec un début très marqué, tandis que dans d'autres cas le début est insidieux avec un développement très lent.

Il est bien possible, dit-il, qu'à l'avenir on distingue plusieurs types de cette maladie, mais pour le moment il est plus logique d'admettre pour tous les cas un même type et d'expliquer les différences dans les symptômes par le degré et l'étendue du processus pathologique.

Quant au siège de la maladie il est plus naturel, selon lui, de le chercher dans les cellules centrales de

la substance grise voisines des ventricules cérébraux et surtout dans celles qui donnent leur origine aux nerfs moteurs. Il suppose que, lorsque la lésion commence dans la partie supérieure de la substance grise, l'altération se manifeste du côté des nerfs moteurs des yeux ; si c'est la partie moyenne qui est lésée on aperçoit des troubles du côté de la mastication, des branches supérieures du nerf facial et l'on observe des symptômes bulbaires. Enfin dans certains cas la maladie se manifeste par la faiblesse des muscles du tronc et des extrémités, ce qui prouve selon lui, une lésion de la région inférieure c'est-à-dire de la substance grise de la moelle. Mais dans la plupart des cas, le processus morbide une fois installé dans une partie quelconque de cette substance, se propage sur les autres régions, provoquant dans la suite des altérations très étendues dans le système moteur.

Quelles sont les modifications qui se produisent dans la cellule nerveuse ? Pour le moment il est difficile de se prononcer.

En considérant la marche de la maladie, nous ne pouvons pas admettre que la lésion soit très profonde, comme dans l'atrophie ou la dégénérescence, mais en tous cas la modification de la cellule doit être plus profonde que dans certaines névroses, par exemple dans l'hystérie ; la stabilité des symptômes morbides parle en faveur de cette opinion ; même si la guérison a lieu il reste toujours une grande tendance aux récurrences, avec reproduction des mêmes symptômes, ce qui indique une altération des mêmes éléments nerveux.

Il est bien possible, dit-il, que dans les différentes

formes de la maladie, il existe une différence dans l'intensité de l'altération cellulaire et que le degré de l'altération musculaire dépende de cette différence. En faveur de cette opinion il cite certaines observations où l'on a trouvé des lésions ; il pense que la ténuité des racines des nerfs hypoglosse, vague et spinal dans le cas d'Eisenlohr doit en tous cas être considérée comme pathologique et provenant d'une altération dans la nutrition de ces fibres.

Il admet que le cas communiqué par Mayer¹, mais éliminé par Strümpell comme manquant de détails, appartient à la « Paralyse bulbaire asthénique » ; ce cas montre que, dans cette maladie de vraies modifications anatomiques peuvent être trouvées, mais qu'elles sont rares et jamais profondes.

M. Kogewnikoff range le cas de Kalischer dans une autre catégorie, c'est-à-dire l'élimine avec Strümpell à cause des lésions profondes de la substance grise cérébrale ; mais il pense quand même que les différents degrés d'altération peuvent exister dans la « Paralyse asthénique » et qu'avec la perfection de la technique on verra sans doute des névroses passer progressivement dans le cadre des maladies à *substratum anatomique*.

Examinons maintenant un peu en détail les données étiologiques que nous fournissent les observations connues de la maladie.

¹ Mayer trouva que les noyaux de l'hypoglosse et les cornes antérieures étaient intacts, par contre certaines fibres de l'hypoglosse et les racines antérieures spinales, examinées par le procédé de Marchy, montraient des altérations : soit des raies, soit des masses noires de myéline.

Voici un tableau de l'âge et du sexe des malades, soit en tout 25 personnes.

Hommes.	Femmes.	
	âgé de	âgée de
Journalier	55 ans	Sans prof. 42 ans
Marchand	55 »	Institutrice (notre cas) 34 »
Directeur dans une		Marchande de fruits 30 »
Distill. d'eau-de-vie	54 »	Paysanne 30 »
Menuisier	44 »	Servante 29 »
Forgeron	40 »	Femme de chambre 27 »
Boulangier	37 »	Prof. inconnue 25 »
Domestique	25 »	» » 23 »
Sans profession	25 »	Institutrice 22 »
Garçon apprenti	15 »	Servante 21 »
Ecolier	14 »	Sans profession 18 »
Ecolier	13 »	Ecolière 17 »
		Fillette 12 »

Un cas de Wilks, demoiselle dont l'âge est inconnu.

Nous pouvons conclure de ce tableau que la maladie est un peu plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Quant à l'âge nous voyons que dans 8 cas la maladie se développe après 30 ans : Ainsi 34, 35, 40, 42, 44, 54, 55, 55. Dans 10 cas avant 30 ans : 21, 22, 23, 25, 25, 25, 27, 29, 30, 30. Dans 6 cas dans le jeune âge : 18, 17, 15, 14, 13, 12.

Ce tableau nous montre que la maladie frappe plus souvent les individus adultes.

Si nous nous adressons aux antécédents héréditaires, voici le tableau que nous obtenons :

Cas de Charcot et de Marinesco Garçon de 13 ans	} Mère possède un goître.
Cas de Remak Une fillette de 12 ans	} Le père, à 18 ans avait un lupus.
Cas de Goldflam Une demoiselle de 22 ans	} Père mort à l'âge de 37 ans d'une tumeur cérébrale. Mère souffre d'un strabisme congénital.
Cas de Goldflam Une demoiselle de 23 ans.	} Père et mère bien portants. Une sœur morte à l'âge de 6 ans d'une méningite, l'au- tre souffre d'arthrite et de goutte.
Cas de Murri Demoiselle de 42 ans.	} Grand'mère, père, tante pa- ternelle morts d'apopléxie cérébrale.
Notre cas. Demoiselle de 34 ans.	} Père mort à l'âge de 68 ans d'une maladie aiguë. Mère morte à l'âge de 65 ans à la suite d'une hémiplegie gau- che.

Il est évident que la seule conclusion qu'on puisse tirer de ce tableau, c'est que l'hérédité ne paraît jouer aucun rôle dans cette maladie.

Pour les antécédents personnels, nous avons le tableau suivant.

Cas de Hoppé.
Forgeron âgé de 40 ans } Souffre depuis l'âge de 28 ans
de bourdonnements dans les
oreilles.

Cas de Goldflam
Homme de 25 ans, } Fièvre typhoïde à 15 ans,
profession inconnue. } suivie d'un état psychopa-
thique dont il guérit com-
plètement.

Cas de Jolly.
Garçon de 15 ans, ou } Scarlatine dans l'enfance.
vriier. } Ecoulement par l'oreille,
surmenage, onanisme.

Cas d'Eisenlohr
Demoiselle de 18 ans, } Syphilis acquise. Neuropa-
profession inconnue. } thie individuelle. Migraine.

Cas de Remak
Fillette de 12 ans. } Influenza. Otite avec écou-
lement par l'oreille.

Cas de Goldflam.
Demoiselle de 22 ans, } Anémique.
institutrice }

Cas de Pinelès.
Femme de 25 ans. } Rougeole à 7 ans, malaria à
12 ans, fièvre typhoïde à 14
ans, malade depuis l'âge de
23 ans.

Cas de Pinelès.
Demoiselle de 23 ans. } Rougeole à 4 ans, laryngite
passagère à 18 ans. Influenza
à 20 ans, maladie actuelle à
22 ans.

Cas de Pinelès. Femme de 27 ans, femme de chambre.	{ Angine à 9 ans accompagnée de diplopie de nasonnement et de difficulté de la dégluti- tion. Maladie actuelle dès l'âge de 23 ans.
Cas de Murri. Demoiselle de 42 ans.	{ Petite vérole, très grave à 14 ans. Erysipèle à 32 ans. Cha- grins.
Notre cas. Demoiselle âgée de 34 ans, institutrice.	{ Rougeole dans l'enfance, une péritonite localisée à l'âge de 25 ans. Influenza à 32 ans ; trois mois après la maladie actuelle.

Nous n'attirons l'attention dans ce tableau que sur la fréquence, relativement grande, des maladies infectieuses antérieures à une date plus ou moins éloignée.

Il nous reste maintenant à envisager la question d'étiologie au point de vue des professions des malades.

En jetant un coup d'œil sur le tableau suivant, on est frappé du fait que la maladie atteint, dans la plupart des cas, des gens qui travaillent beaucoup et dont la plupart étaient bien portants jusqu'à cette époque de leur maladie.

Hommes	Age
Journalier	55 ans, bien portant
Marchand	55 » »
Distillateur d'eau-de-vie	54 » »

Menuisier	44 ans, bien portant
Forgeron	40 » »
Boulangier	37 » »
Jeune garçon, ouvrier	15 » »
Domestique	25 » »

Femmes	Age
Paysanne	30 ans, bien portante
Servante	29 » »
Femme de chambre	27 » »
Servante	21 » »
Marchande de fruits	30 » »
Institutrice	22 » »
Institutrice	34 » »

On peut ajouter à ce tableau un cas de Murri, où une demoiselle de la classe aisée, se trouve obligée de changer de manière de vivre pour cause d'embarras financiers et se trouve dans l'obligation de beaucoup travailler.

Une idée qui surgit en étudiant ce tableau, c'est l'existence possible d'un certain surmenage chez tous ces individus.

On ne peut pas, il est vrai, affirmer catégoriquement en se basant sur le simple fait de leur profession que tous ces gens doivent avoir nécessairement souffert d'un surmenage. Des milliers de forgerons, de menuisiers, de servantes exercent continuellement leur profession sans accuser pourtant de surmenage, mais toujours est-il qu'on ne peut nier la possibilité de ce fait.

Nous pouvons joindre à ce tableau des professions, 4 cas, où l'existence du surmenage ressort même

avec une grande probabilité. Ici en effet la maladie se développe à un jeune âge, chez un garçon à 13 ans et à 14 ans chez un autre, à 11 et à 12 ans chez des fillettes, âge qui est celui où le surmenage est si fréquent à l'école.

Il nous paraît aussi qu'on peut, de plein droit, ranger dans ce tableau de surmenage un cas de Pinelès où il s'agit d'une femme de 25 ans, malade depuis l'âge de 23 ans. Elle eut la rougeole à 7 ans, la fièvre intermittente à 12 ans, la fièvre typhoïde à 14 ans. Mariée à 17 ans elle a eu dans l'espace de 6 ans, 5 enfants. Cette malade possédant une constitution évidemment faible et dont l'organisme est encore affaibli par des maladies antérieures et des couches fréquentes, pourrait bien présenter les conditions du surmenage et de l'épuisement.

Ainsi nous avons 21 cas sur 25 où le surmenage est possible ; la profession des 4 derniers et leur genre de vie sont inconnus.

En résumé nous admettons que, en se basant sur ces faits, le surmenage paraît jouer un certain rôle dans l'étiologie de cette maladie.

Nous voyons néanmoins que l'étiologie de cette maladie est encore entourée d'une grande obscurité. Le nombre restreint des cas observés jusqu'à présent, les données souvent incomplètes qu'on a sur les antécédents personnels et héréditaires, ne permettent pas de se prononcer en faveur de telle ou telle cause d'une manière absolue.

Les auteurs qui ont eu l'occasion d'observer avant nous cette maladie, même ceux qui ont eu entre les mains la plupart des observations précédentes, n'avancent pas, comme nous le voyons, des opinions net-

tement arrêtées sur ce sujet, mais la plupart d'entre eux (Hoppe, Pinelès, Goldflam, Jolly, Murri, Strümpell) sont portés à croire qu'il s'agit ici probablement de troubles du système nerveux, d'origine toxique.

Les caractères des phénomènes morbides de cette maladie et sa prédilection pour le système moteur, parlent en faveur de son origine toxique.

En effet, on sait que certains alcaloïdes agissent exclusivement sur le système neuro-moteur, d'autres sur le système neuro-sensitif.

Les alcaloïdes tels que la physostigmine, la vératrine, la digitaline produisent dans les muscles un état analogue à celui qu'on observe dans la maladie de Thomson, état qu'on pourrait appeler myotonique, tandis qu'une autre substance qui se rapproche de la vératrine, la « protovératrine » provoque dans les muscles un état d'épuisement qui rappelle celui de notre maladie, état qu'on pourrait appeler, selon l'heureuse expression de Jolly, myasthénique.

Mais d'où provient cette intoxication et de quelle nature sont les toxines ?

Peut-on les regarder comme un reliquat d'une des maladies infectieuses antérieures, dont un certain nombre de malades ont été atteints, ou bien les maladies infectieuses ont-elles ouvert une porte d'entrée, ou ont-elles créé un *locus minoris resistentiæ* pour une intoxication de nature encore inconnue ?

Est-ce une toxine qui s'élabore dans l'organisme lui-même, ou vient-elle du dehors ? L'idée de rattacher l'origine de cette maladie à une maladie infectieuse antérieure ayant évolué à une date très éloignée n'a rien d'improbable par elle-même. En effet de nombreux faits montrent que les toxines engendrées par

une maladie infectieuse peuvent sommeiller durant des années et se révéler plus tard par des troubles plus ou moins graves. La syphilis nous en montre des exemples frappants. La fièvre typhoïde se révèle longtemps après par des troubles et des altérations d'origine évidemment toxique du système nerveux.

Bernhard cite un cas où les troubles nerveux furent observés chez un sujet âgé de 33 ans et qui avait eu la fièvre typhoïde à l'âge de 21 ans.

Enfin si l'on admet un certain antagonisme entre la fièvre typhoïde et la tuberculose, ce qui paraît ressortir avec une grande probabilité des observations cliniques, on voit que le contre-poison élaboré par la fièvre typhoïde agit en empêchant l'individu de contracter la tuberculose pendant plusieurs années (professeur Revillod).

Mais si les paralysies post-diphthéritiques, post-typhoïdiques et autres, suivent en général de près la maladie causale quelques jours, quelques semaines, rarement quelques mois, ce n'est qu'exceptionnellement qu'elles surviennent au delà d'une et surtout de plusieurs années. Or des 25 cas connus nous n'en avons que deux, celui de Remak où la maladie se développe immédiatement après l'influenza et le nôtre où elle apparaît trois mois après la grippe ; tandis que dans d'autres cas on retrouve la maladie infectieuse à une date très éloignée de la maladie actuelle.

Ainsi dans le cas de Murri deux ans après un érysipèle ; dans le cas de Goldflam 10 ans après la fièvre typhoïde, dans le cas de Pinelès 9 ans après la fièvre typhoïde et dans un autre cas du même auteur 14 ans après une angine diphthérique et 2 ans dans son troisième cas après la grippe.

En outre on ne peut pas se prononcer pour aucune des maladies infectieuses en particulier comme pouvant donner lieu à cette affection puisqu'on en a observé plusieurs : la syphilis, la fièvre typhoïde, l'érysipèle, la grippe, l'angine diphtéritique et presque toutes avec la même fréquence.

On pourrait peut-être admettre que les différentes maladies pourraient engendrer chacune un type spécial, soit directement en introduisant avec elles des microbes encore inconnus capables d'élaborer les toxines qui produiraient les troubles caractéristiques de notre maladie, soit indirectement en préparant le terrain, en provoquant les processus chimiques anormaux au sein des tissus qui, en se développant, frapperaient toujours le même système.

Mais il surgit une autre difficulté qui s'oppose d'une façon plus sérieuse à l'établissement d'un certain rapport de la maladie en question avec une maladie infectieuse quelconque antérieure, cette difficulté consiste dans le fait que l'existence d'une maladie infectieuse dans les antécédents personnels n'a été notée que dans le tiers des cas.

On pourrait toujours supposer qu'une angine légère, une grippe même pourraient évoluer sans attirer l'attention de l'individu ; mais risquer une telle supposition pour un si grand nombre de cas serait toujours une chose hasardée.

Si peu vraisemblable que soit cette proposition on pourrait l'admettre à la rigueur, mais quel fait nous parle en faveur de l'origine infectieuse de notre maladie ? Présente-t-elle quelques-uns des troubles du système névro-musculaire qu'on observe à la suite des maladies infectieuses en général ?

Le développement progressif, les variations assez brusques, les récurrences fréquentes dans la paralysie d'origine infectieuse, offrent une certaine analogie avec l'évolution des phénomènes dans notre maladie, sauf peut-être les variations au cours même de la journée qui en constituent un des phénomènes les plus caractéristiques.

Les paralysies post-infectieuses sont aussi des paralysies incomplètes, ce sont des paraparésies, selon l'expression de Zandouzy, mais, tandis que dans nos cas nous avons affaire aussi à une parésie plus ou moins prononcée, une fatigue, un épuisement allant quelquefois jusqu'à la paralysie complète mais passagère, là, au contraire, les phénomènes paralytiques sont toujours plus ou moins nettement prononcés, ce que prouve la diminution ou l'abolition complète des phénomènes de l'irritabilité électrique, phénomènes presque constants dans les affections consécutives aux maladies infectieuses rares et exceptionnelles dans notre maladie.

Fréquemment aussi les troubles de la motilité affectent dans les maladies infectieuses, un caractère ataxique, ce qu'on n'observe jamais chez nos malades.

Enfin les paralysies infectieuses s'accompagnent toujours de troubles de sensibilité, le tact est aboli, les malades ne sentent pas le sol sous leurs pieds, il y a des plaques d'anesthésie locale, des troubles trophiques, des atrophies musculaires, des hémiplegies, des troubles de la vessie et du rectum ; or, ces phénomènes sont absolument étrangers à notre maladie.

Les troubles des organes sensoriels n'y sont observés qu'exceptionnellement jusqu'à présent. La diminution de l'acuité visuelle dans le cas de Kogewnikoff,

de même que celle du goût, offrent un caractère tout à fait particulier et ne ressemblent pas à ces troubles visuels qu'on observe après les maladies aiguës, dans lesquelles les malades sentent leurs yeux comme recouverts d'un voile avec la pupille dilatée et immobile.

Dans le cas de Kogewnikoff c'est plutôt une faiblesse visuelle, le champ visuel se rétrécit chez sa malade après une fatigue de la vision. Nous pouvons en dire autant de la nôtre, quant à l'acuité auditive, car la perception auditive diminue avec la fatigue de l'organe, surtout du côté droit.

Dans les paralysies post-diphthéritiques, post-typhoïdiques ou post-grippales, nous avons parfois des troubles intellectuels, des délires, etc. ; chez nos malades l'intellect est intact et l'on n'a pas observé d'autres troubles cérébraux.

Il y a quelquefois une perte de connaissance comme c'est le cas chez le malade de Kogewnikoff, mais cette perte est provoquée par un accès de dyspnée très forte ou arrive occasionnellement comme dans le cas de Goldflam où la malade perdait connaissance sans cause connue.

L'état fébrile (qui est très fréquent dans les affections post-aiguës, est des plus exceptionnels dans notre maladie et n'a été noté que dans deux ou trois cas), est provoqué, tantôt par des troubles respiratoires, tantôt par une maladie intercurrente, comme c'est le cas dans l'observation d'Oppenheim. Dans le cas de Goldflam, la malade entre à l'hôpital avec une température élevée, de cause inconnue dont les oscillations concordent avec l'intensité des autres symptômes.

C'est là le seul cas où une infection préalable puisse être considérée comme certaine.

Enfin dans toutes les affections d'origine infectieuse, dans la paralysie post-diphthéritique, post-typhoïdique et autres on trouve toujours des lésions organiques, soit dans les muscles, soit dans les nerfs, soit dans la moelle ou dans le cerveau. Ainsi chez les diphthéritiques, Buhl a trouvé des extravasations sanguines avec ramollissement de la substance nerveuse dans le cerveau, on a constaté aussi des altérations des racines antérieures et postérieures de la moelle, une augmentation de volume des racines et des ganglions spinaux, augmentation due à la présence de corps nucléaires semblables à ceux qu'on trouve dans les membranes diphthéritiques. Ces corps nucléaires, selon Buhl, sont capables de s'organiser et de former un tissu conjonctif qui peut comprimer les nerfs.

Déjerine dit que dans la moelle l'altération est inflammatoire, qu'elle siège toujours dans la substance grise, qu'elle n'est pas systématisée, étant à la fois interstitielle et parenchymateuse, et que l'altération des racines est toujours secondaire à la moelle.

En général l'altération consiste en une transformation granuleuse de la substance médullaire, on remarque aussi des tubes nerveux privés de myéline.

Ebstein et Colmette ont trouvé des plaques scléreuses disséminées dans la moelle après une fièvre typhoïde.

A l'autopsie de varioleux morts paraplégiques, Vestphal trouve des lésions de myélite disséminées.

Les nerfs peuvent aussi être touchés directement par la maladie aiguë. L'autopsie des trois cas, faite par Pierret, démontre l'intégrité de la moelle et des méninges tandis que les nerfs correspondant aux

groupes musculaires atrophiés étaient le siège de névrite parenchymateuse.

Pitres et Vaillard ont consacré aussi de nombreux travaux aux névrites infectieuses.

Sauf les hémorragies récentes qu'on trouve à l'autopsie de nos malades, deux cas ont présenté certaines lésions qui pourtant n'avaient rien de commun avec la maladie en question. Ainsi Oppenheim trouve dans le nerf facial de petites granulations de nature inconnue disséminées dans la substance saine du nerf et Eisenlohr, dans son cas, trouve une ténuité des fibres nerveuses, mais cette altération manque d'ailleurs dans les nerfs qui innervent les muscles malades des yeux.

D'après ce que nous venons de dire il est difficile de considérer notre maladie comme étant d'origine infectieuse ; l'infection peut en effet tout au plus être considérée comme cause prédisposante aux affections nerveuses en général et au syndrome d'Erb en particulier. Nous éloignons de même la possibilité d'une intoxication par les poisons tels que l'alcool, le plomb, l'arsenic, le phosphore, le sulfure de carbone et d'autres qui ne se retrouvent ni dans les données étiologiques, ni dans les phénomènes morbides observés.

Pour en finir avec les causes hypothétiques de notre maladie, il ne nous reste que des toxines élaborées au sein de l'organisme lui-même, par un fonctionnement défectueux des organes de la nutrition en général ou quelque trouble dans les organes d'élimination. Il est vrai que, ni les organes digestifs, ni l'émonctoire rénal, ni la fonction hépatique, n'ont révélé, à peu d'exceptions près, des troubles susceptibles d'être interprétés en faveur de ce genre d'intoxication, mais

il est toujours possible que les toxines diverses se développent dans l'organisme sous l'influence des troubles fonctionnels de certains organes trophiques des glandes à sécrétion interne ou autres organes d'assimilation et de nutrition, dont la science commence seulement à entrevoir la portée.

Les caractères des symptômes morbides de notre maladie se prêtent si bien à être expliqués par les toxines agissant sur certains centres nerveux que nous comprenons et partageons la tendance de tous les auteurs à chercher leur origine dans ces poisons organiques. Cela d'autant plus que, dans l'état actuel de nos connaissances, nous n'avons pas d'autres théories capables d'expliquer les troubles morbides, *sine materia* de maintes affections et des névroses en particulier.

Fleury cependant a émis dernièrement une hypothèse pour expliquer ces phénomènes d'épuisement dans la neurasthénie, hypothèse suivant laquelle il considère les troubles de nutrition engendrant la formation de toxines, comme conséquence d'un épuisement de neurones centraux, épuisement qu'il regarde comme primitif.

Cette hypothèse de Fleury, expliquant très bien les symptômes de la neurasthénie, pourrait peut-être s'appliquer à notre maladie, surtout si elle pouvait être rangée parmi les névroses, vu les données étiologiques qui nous ont permis de constater un certain surmenage chez nos malades.

Or, l'absence d'antécédents héréditaires qui ressort très nettement de presque tous les cas observés, le fait que la maladie ne constitue pas l'apanage de certaines familles ; son apparition dans les différents

âges s'oppose à la considérer comme une névrose. D'un autre côté *la localisation de symptômes morbides sur un groupe* assez déterminé du système nerveux et l'absence presque complète des caractères capitaux des névroses qui procèdent généralement par accès avec récidives fréquentes et peu durables, nous interdit formellement de la ranger parmi ces dernières. Dans notre maladie en effet nous n'avons que quelques symptômes procédant par crises. Ce sont les crises de dyspnée, de suffocations graves amenant parfois la mort, comme c'est noté dans un certain nombre de cas ; tous les autres symptômes sont complètement dépourvus de ces caractères. Examinons la neurasthénie, seule névrose de laquelle on puisse peut-être rapprocher notre maladie.

Les phénomènes d'épuisement et de fatigue seuls, constituent une analogie dans ces deux types de maladies, mais quelle différence surgit lors d'une comparaison plus détaillée.

Dans la neurasthénie, nous avons tout d'abord les troubles de l'intellect, l'incapacité de fixer l'attention, l'affaiblissement de la mémoire, les idées lypémaniques. Rien de pareil n'a jamais été observé dans tous les cas de notre maladie. L'intellect n'a jamais été en aucune façon altéré. La neurasthénie se manifeste par des phénomènes de fatigue et d'épuisement dans tout le système moteur, aussi bien dans les muscles volontaires que dans ceux de la vie végétale, l'entéropnose, le gastropnose, les diverses ptoses en un mot ; l'affaiblissement du tonus vasculaire, l'hypotonicité de tout le système moteur sans aucune prédilection pour tel ou tel groupe musculaire, pour tel ou tel organe. Dans notre maladie le système moteur

n'est jamais atteint en totalité, mais toujours par groupes plus ou moins déterminés, avec prédilection toute particulière pour les muscles volontaires régis par les nerfs crâniens, ce qui donne au tableau, au moins dans la période d'état de la maladie, un caractère franchement bulbaire. Jusqu'à présent les muscles lisses n'ont jamais été atteints.

Jamais la neurasthénie ne donne un tableau de symptômes bulbaires pareils à ceux de notre maladie, jamais elle n'affecte une marche si rapide comme c'est quelquefois le cas pour cette dernière.

L'influence des changements atmosphériques sur l'état des patients, n'a jamais été observée chez nos malades, comme c'est le cas pour les neurasthéniques. L'hérédité, les antécédents personnels jouent indubitablement le rôle le plus important dans la neurasthénie, tandis que dans notre maladie il est impossible d'y voir une cause d'une importance de premier ordre.

On observe en outre chez les neurasthéniques, une diminution, une dépression générale de la sensibilité, le repos, le sommeil ne semblent pas améliorer l'état des malades qui se sentent plus mal le matin et mieux vers le soir, ce qui est tout à fait contraire à ce qu'on observe chez nos malades. La neurasthénie est enfin bien loin de présenter cette gravité, ce danger pour la vie dans un délai quelquefois très court et d'une façon inattendue ce qui n'est pas le cas dans la maladie que nous étudions. Les différences profondes et essentielles qui existent entre les syndromes bulbaires et la neurasthénie nous dispensent de prolonger cette comparaison.

Il serait de même inutile et fastidieux d'exposer le diagnostic différentiel du syndrome d'Erb, avec les

autres névroses, leur seul caractère commun étant l'absence de lésion anatomique déterminée. Mais en faisant ressortir cette différence profonde du syndrome d'Erb avec la neurasthénie et les autres névroses, nous n'avons pas l'intention d'écarter définitivement toute idée de le regarder comme une névrose à part. Nous ne le pouvons d'autant moins, que les lésions anatomiques qui pourraient expliquer d'une façon évidente les phénomènes morbides de notre maladie, sont encore à trouver. En tous cas, si on doit la considérer comme une névrose, elle constitue un type tout à fait particulier, se distinguant des autres par la gravité et la ténacité des symptômes, par un trouble fonctionnel plus grave et une localisation plus fixe dans une partie déterminée du système nerveux.

Mais si nous admettions une lésion dynamique ou organique, où pourrions-nous la localiser ? La lésion ou les troubles fonctionnels, siègent-ils dans les muscles eux-mêmes, selon Jolly ?

Nous ne voyons aucune raison pour admettre cette hypothèse. Les phénomènes d'épuisement, constatés dans les muscles *sous l'influence de l'irritabilité électrique* (courant faradique) *et volontaire*, ne suffisent pas pour admettre que la lésion soit dans les muscles.

Suivant les théories courantes en physiologie, l'épuisement est au contraire un phénomène dépendant du nerf ou de son centre et, comme le fait bien remarquer Murri, cet épuisement parle plutôt en faveur d'un désordre de pouvoir trophique des nerfs sur les muscles.

Jolly lui-même mentionne les travaux de Mosso et de Benedikt où les mêmes phénomènes d'épuisement étaient constatés chez les individus atteints d'une af-

fection dans les hémisphères et chez les gens dont le cerveau était fatigué par un travail intellectuel trop intense. On peut aller même plus loin et affirmer avec Brissaud qu'il n'y a pas de myopathies primitives sans lésions ou modifications préalables du système nerveux, comme le prouvent les douleurs du début dans les parties qui s'atrophient plus tard, comme le prouvent encore l'existence de la chorée, l'épilepsie et autres maladies nerveuses qui se rencontrent dans les antécédents familiaux chez les myopatiques ; faits d'après lesquels on a aujourd'hui la tendance à ranger les myopathies les plus pures parmi les maladies d'origine centrale, ce qui est en parfait accord avec les notions les mieux établies de la physiologie et de la clinique modernes sur la dépendance centrale des phénomènes trophiques des muscles.

Nous ne pouvons pas non plus localiser la lésion dans le système nerveux périphérique, ni admettre la polynévrite. La localisation des troubles dans le système moteur, l'intégrité de la sensibilité, le fait que les nerfs répondent à l'irritabilité électrique, tout concourt à rejeter d'une façon absolue l'idée d'une localisation périphérique de la lésion.

Nous arrivons donc à la conclusion, admise par la plupart des auteurs, que cette maladie est d'origine centrale.

En effet le tableau des symptômes s'accorde et s'explique avec cette hypothèse. Les maux de tête, la migraine et d'autres sensations douloureuses, s'ils n'atteignent pas souvent une intensité très grande, n'en constituent pas moins un des phénomènes les plus fréquents, soit du début, soit dans le cours de l'évolution de la maladie. On constate, de temps en temps,

qu'il existe un rapport direct entre l'augmentation et la disparition de ce malaise et la recrudescence ou l'amélioration des autres symptômes.

Les groupes musculaires affectés ont des rapports si évidents avec les noyaux centraux de ceux-ci que la maladie fut évidemment confondue avec d'autres maladies nucléaires et, jusque dans les derniers temps, décrite par tous les auteurs avec le qualificatif de *bulbair*.

En prenant en considération l'affection de toute la colonne motrice dans la maladie d'Erb, et en observant que la localisation primitive peut débiter, soit par la moelle, en se manifestant par la faiblesse des extrémités, soit par les noyaux supérieurs du bulbe, en déterminant une insuffisance fonctionnelle dans les muscles des yeux et se propageant depuis ces points primitifs dans toute la colonne motrice, on pourrait bien établir une certaine analogie entre cette maladie et la polioencéphalomyélite ascendante ou descendante.

Mais dans la polioencéphalomyélite chronique, par exemple, le début est caractérisé par l'atrophie musculaire; les muscles pris isolément et non par groupe,

Nous ne parlerons pas de certaines formes d'ophtalmoplégie, surtout de celle dite récidivante dont la ressemblance avec notre maladie est assez suffisante pour que plusieurs auteurs s'arrêtent à discuter la question s'il ne s'agit pas là d'une variation de cette affection. Il nous semble que Stümpell a suffisamment résolu cette question en disant que : « la courte durée de la paralysie périodique, l'intégrité des muscles innervés par les nerfs bulbaires, son caractère familial observé parfois et surtout une disparition d'excitabilité électrique dans les muscles et les nerfs, parlent en faveur d'une différence réelle entre ces deux maladies ».

présentent des contractions fibrillaires, l'abolition de l'excitabilité électrique et celle des réflexes tendineux au niveau des muscles atrophiés. L'évolution de la maladie est aussi caractéristique. Celle-ci débute en général par les muscles des yeux; la diplopie et le ptosis sont les premiers symptômes. L'affection se développe peu à peu, envahissant les muscles des yeux, mettant pour cela un temps plus ou moins long (quelques mois à quelques années). Après cela la maladie semble s'arrêter et il survient un temps de repos qui dure aussi parfois très longtemps. Enfin l'affection commence à descendre, laissant en général le bulbe inférieur intact et se propage dans la moelle, comme c'est le cas dans l'observation de Bristow XXXI et de Sachs XXX. Dans le cas de Lichtheim XV, la maladie reste localisée pendant sept ans dans les muscles des yeux et ce n'est qu'après ce temps qu'apparaissent l'anesthésie de la face, une grande apathie et une somnolence invincible. Pour la polioencéphalomyélite ascendante nous avons le même tableau dans le cas de Scelingmuller obs. XXXII et de Guinon et Parmentier obs. XXVII (nouvelle iconographie de la Salpêtrière). Enfin dès que les nerfs bulbaires sont pris, la maladie acquiert une gravité menaçante et se termine en général par la mort.

Dans les formes subaiguës l'atropie existe aussi, comme le montre le cas d'Eichhorst obs. XXXII, où la maladie, débutant par la paralysie du facial, envahit toute la colonne motrice dans l'espace de quelques mois et se termine par la mort.

En examinant le tableau symptomatologique du syndrome d'Erb, nous trouvons que l'atrophie musculaire manque dans la plupart des cas. Dans les cinq

cas, où elle existe, comprenant deux d'Erb, un de Bernard, un de Goldflam et un de Murri, elle est insignifiante et tardive. Dans le cas chronique de Murri, après dix ans de durée la *musculature paraît être atrophiée* et ce sont seulement les muscles thénar et hypothénar qui présentent une légère dépression. L'excitabilité électrique au courant ordinaire est normale ou quantitativement un peu diminuée pour les parties les plus prises, comme c'est le cas chez le malade d'Erb, d'Oppenheim, de Bernhard, de Goldflam, de Kogewnikoff et le notre ; mais jamais on observe une abolition complète d'excitabilité électrique. Les réactions myasthémiques ont été prouvées dans le cas de Jolly, de Murri et de Kogewnikoff.

Les muscles des yeux, dans la plupart des cas, sauf les releveurs des paupières, sont intacts, et s'ils sont pris, ce n'est qu'imparfaitement. Dans les trois cas, d'Eisenhor, de Goldflam et de Murri, où les muscles sont les plus gravement atteints, leurs mouvements ne sont pas complètement abolis. Les réflexes tendineux sont variables, c'est-à-dire normaux, quelquefois diminués, quelquefois augmentés. Sensibilité, sensorium intacts. L'évolution de la maladie dans les cas chroniques est aussi différente. Tandis que dans la polioencéphalmyélite la maladie se cantonne plus ou moins longtemps dans une partie quelconque, et surtout dans le bulbe supérieur, dans le syndrome d'Erb toute la colonne motrice *est vite envahie*, et la localisation a principalement lieu dans les noyaux bulbaires inférieurs, ne déterminant pourtant pas une mort rapide. Dans les cas chroniques, tels que ceux de Murri et de Kogewnikoff, nous voyons que, malgré la durée des symptômes bulbaires (qui a été de sept ans

dans le cas de Murri et de six ans dans celui de Kogewnikoff) la mort n'est pas encore survenue, de même dans notre cas où la maladie se caractérise depuis trois ans, principalement par les phénomènes bulbaires.

Mais malgré cette différence entre ces deux maladies, il y a des cas de polioencépholomyélite qui rappellent bien ceux du syndrome d'Erb. Ainsi dans celui de Guinon et Parmentier obs. XXV, nous voyons que la maladie débute par le trouble de la parole. Ce symptôme persiste isolé pendant une année (comme c'était le cas chez notre malade) ensuite des muscles des yeux sont pris et en 1890, trois ans après le début on constate l'affection du facial, et l'hypoglosse avec une ophthalmoplégie externe, presque complète. Les réflexes tendineux sont normaux. Dans le cas de Rosenstein obs. XX, le début a lieu en septembre 1877 par la chute de la paupière; le 30 avril 1878, la malade accuse déjà les symptômes bulbaires et une paralysie complète des muscles des yeux; le 8 juin 1878, on constate que les membres supérieurs et inférieurs sont pris.

Nous voyons donc une analogie entre ces cas et quelques cas du syndrome d'Erb, surtout en examinant celui de Eisenhor qui présente presque le même tableau. Dans ce cas, le début a lieu par le ptosis et la diplopie passagers. La maladie se localise exclusivement dans les yeux et ce n'est que deux ans après le début que survient la parésie des deux mains (juillet), suivie des symptômes bulbaires qui se développent rapidement et se terminent le 20 août par la mort.

Il est évident qu'il est très difficile de délimiter

nettement ces deux maladies, mais il nous semble que l'évolution de celle-ci, présentant quelques traits semblables, surtout dans les formes aiguës et subaiguës, diffèrent pourtant de celle du syndrome d'Erb par sa plus grande ténacité et sa symétrie, ce qui indique une lésion plus intense, et sans doute, d'une toute autre nature.

Nous voulons surtout insister sur les points suivants : Dans la polioencéphalite supérieur et polioencéphalomyélite les muscles des yeux sont toujours atteints et cette affection prédomine pour ainsi dire, commençant par une simple parésie au début et finissant par une impotence complète et une immobilité parfois absolue des globes oculaires, les mouvements insignifiants s'ils existent encore, sont en général saccadés. Dans le syndrome d'Erb, ce sont les phénomènes bulbaires qui prédominent. Ces phénomènes tout particuliers au syndrome, caractérisés par les oscillations, les variations dans l'intensité, les rémissions plus ou moins prolongées, diffèrent des phénomènes que présentent toutes les autres maladies bulbaires en ce qu'ils ne déterminent pas si vite la mort.

Kalischer dans son travail : « Un cas sur l'ophtalmoplégie nucléaire subaiguë », dit que « *dans l'ophtalmoplégie compliquée par les phénomènes bulbaires, l'affection des muscles des yeux est très restreinte et ne se manifeste, dans la plupart des cas, que par un ptosis* ». Nous voudrions interpréter autrement cette phrase et dire que : le syndrome d'Erb est parfois compliqué d'ophtalmoplégie toute particulière, comme le sont d'ailleurs tous les autres symptômes et celle-ci ne se manifeste dans la plupart des cas que par un ptosis bilatéral.

Enfin nous appuyons sur ce fait que, selon les paragraphes 3 et 4 de la conclusion de Guinon et Parmentier, les phénomènes bulbaires apparaissent rarement dans la polioenepchalite supérieur, ainsi que dans la polioencéphalomyélite, tandis que dans le syndrome d'Erb ces phénomènes prédominent¹.

Enfin l'épuisement caractéristique, qui peut aller jusqu'à une paralysie complète et plus ou moins durable, survient dans les muscles ayant une apparence normale, mais qui se trouvent dans une tonicité continue, comme c'est le cas pour les muscles masséters, ceux des paupières, de la nuque, des yeux, de la mimique, etc.

Quelquefois cet épuisement se manifeste seulement dans les mouvements complexes, tandis que les mouvements simples se font bien, comme c'est le cas chez notre malade, chez qui la projection de la langue et les mouvements latéraux se font bien, mais dès qu'elle commence à parler ou à manger, l'épuisement est telle qu'elle doit se reposer pour pouvoir continuer. La malade ayant été institutrice et bonne d'enfants par profession et étant obligée ainsi de parler beaucoup et longtemps, évidemment, c'est la langue qui était *un locus minoris resistentiæ*.

L'apparition parfois spontanée et imprévue de la fatigue, qui se manifeste dans tout le corps de telle manière que le malade est incapable de faire mouvoir aucun membre, indique, selon Strümpell, la possi-

¹ Nous adoptons la division de Guinon et Parmentier parce qu'elle nous paraît plus commode et plus claire, malgré l'opinion de Kalischer qui la regrette à cause de la rareté d'affection indépendante des noyaux supérieurs et de l'insuffisance de la symétrie dans l'évolution.

bilité d'une vraie paralysie spontanée et générale.

Strümpell, après avoir élucidé tous ces points, renonce à les accepter comme un caractère spécial de l'asthénie bulbaire en objectant que la fatigue était déjà observée par Kalischer dans l'ophtalmoplégie nucléaire¹.

Mais il nous semble que cette fatigue caractéristique, cet épuisement après les excitants volontaires et les stimulants électriques, cette rémission rapide et ce retour à l'état primitif, différent énormément de cette faiblesse et de cet épuisement qu'on observe dans d'autres maladies bulbaires, ainsi que dans les polio-encéphalomyélite et c'est cette fatigue et cet épuisement qui doivent être regardés avec raison comme des symptômes pathognomoniques de la maladie.

Nous ne voulons pas nous arrêter sur les polio-encéphalomyélite infectieuse, étant donné que nous n'admettons pas l'agent infectieux comme cause de la maladie; pour nous ce sont plutôt les toxines engendrées dans l'organisme lui-même, sous l'influence du surmenage ou d'autres troubles de la nutrition. Nous rappellerons seulement que la guérison est un fait presque général et s'effectue au bout de quelques semaines, six au plus. Dans les affections des yeux postrippales et postdiphthéritiques ce sont les muscles intrinsèques qui souffrent et non les muscles extrin-

¹ Kalischer dans son travail « *Sur un cas d'ophtalmoplégie nucléaire subaiguë* » (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 1895, Bd. VI., 3. und 4. Heft), différencie trente cas caractérisés par la faiblesse, où il fait entrer tous ceux regardés maintenant comme appartenant au syndrome d'Erb. Il les considère comme un sous-genre, un type intermédiaire auquel il ne détermine pas positivement une place, car enfin il pense que quelques cas de la maladie de Landry y peuvent être inclus.

sèques. Sattler décrit seulement deux cas de paralysie de l'oculo-moteur externe après l'influenza et n'est même pas sûr qu'ils soient occasionnés par celle-ci. Dans un cas d'Uhthoff et d'Ewetzky, les malades présentaient une paralysie complète des muscles des yeux, accompagnée de faiblesse des jambes et de symptômes bulbaires (difficulté de déglutition) pourtant la guérison eut lieu dans un des cas après quatre semaines, dans l'autre après cinq semaines. Dans un cas de polioencéphalomyélite postgrippale décrit par Guinon et Parmentier, obs. XXVII, et par Goldflam qui a soigné ce malade, il s'agit d'un médecin de soixante ans, chez qui après l'influenza, se développe une polioencéphalomyélite (commençant par l'ophthalmoplégie) *avec atrophie musculaire, une diminution d'excitabilité électrique, une abolition des reflexes tendineux et la présence de mouvements fibrillaires*. La durée de la maladie du mois de décembre 1889 au mois de juillet 1891, se termine par la mort à la suite de complications bulbaires. Ce cas par son évolution, rappelle jusqu'à un certain point, celui d'Eisenhor, mais s'en distingue par les points indiqués plus haut (atrophie, etc.), par conséquent a une vague ressemblance avec le tableau général du syndrome d'Erb, il pourrait peut-être par le fait des oscillations dans les symptômes, d'un certain épuisement et des remissions, être regardé comme un cas intermédiaire entre ces deux maladies.

L'influenza, selon nous n'a joué, encore ici, qu'un rôle secondaire, vu que le malade était déjà épuisé par plusieurs maladies antérieures (épilepsie, syphilis, dysurie purulente) et par le surmenage.

« Enfin dans la polioencéphalomyélite chronique on a

comme lésion : les capillaires dilatés et gorgés de sang surtout au début ; les cellules ganglionnaires sont petites, arrondies, dépourvues de prolongements, réduites en nombre, de sorte que, lorsque le noyau est atrophié au maximum, certaines coupes n'en contiennent que 3 à 4, et parfois creusées de vacuoles, le tissu intermédiaire est parsemé d'hémorragies capillaires ou de cellules embryonnaires et finit par se scléroser, les tubes nerveux sont atrophiés ».

« Pour les polioencéphalites aiguës, la lésion consiste principalement dans le ramolissement inflammatoire avec hémorragies capillaires de la substance grise des troisième et quatrième ventricules ».

Dans le syndrome d'Erb, sauf des lésions insuffisantes consistant principalement en hémorragies récentes, on n'a rien pu découvrir pour le moment.

Donc, se basant sur tous ces faits, il nous semble plus rationnel de regarder la maladie en question comme un type à part, et de considérer quelques cas de polioencéphalomyélite, comme des cas intermédiaires.

Malgré les résultats négatifs des recherches microscopiques obtenues jusqu'à présent dans les autopsies, nous sommes porté à admettre pour la maladie en question une lésion quelle qu'en soit d'ailleurs la nature. Il est possible, croyons nous, que l'examen microscopique de la moelle allongée, négatif jusqu'à présent, soit peut-être plus heureux dans l'avenir avec des méthodes plus perfectionnées, ou si les recherches sont dirigées sur les ganglions de la base et les centres moteurs corticaux ou sous corticaux de l'écorce. Les expériences de Mosso et les observations de Benedikt parlent en faveur de cette manière de voir et

nous enseignent que les phénomènes d'épuisement, analogues à ceux qu'on observe chez nos malades, peuvent être produits, soit par les lésions dans les hémisphères, soit par un travail cérébral excessif. Enfin l'examen microscopique des couches optiques, qui sont, selon Nothnagal, Bechtereff, Rosenbach, Kiriloff et d'autres, le centre de la mastication, de la déglutition, donnera peut-être, avec des procédés perfectionnés, de meilleurs résultats. Nous partageons sur ce point l'hypothèse de Murri, qui dit que l'écorce cérébrale et les grands noyaux de la base influent sur les noyaux bulbaires et spinaux modifient leur influence sur les nerfs et les muscles correspondants et déterminent les phénomènes décrits.

Il est possible qu'une lésion ou une altération de nature quelconque, localisée à certains centres moteurs moteurs cérébraux ou aux ganglions de la base, puisse donner lieu à des phénomènes d'épuisement limités aux muscles dépendant de ces centres.

Cette hypothèse est d'autant plus vraisemblable, qu'il existe, dans l'écorce grise du cerveau, des centres pour tous les muscles de la vie animale. On est de même arrivé dernièrement à trouver le siège plus ou moins exact des centres corticaux pour la mastication, les mouvements de la langue, du pharynx, etc. On discute encore, il est vrai, sur la question de savoir si ces centres sont purement moteurs, comme l'admet Ferrier, ou au contraire, purement sensitifs suivant les autres, ou enfin sensitivomoteurs, opinion à laquelle on est arrivé en pratiquant les opérations dans la région rolandique.

Nous ne pouvons pas nous étendre sur cette ques-

tion, celle-ci n'étant pas suffisamment résolue, d'autant plus que, quelle que soit l'opinion qu'on adopte à propos de ces centres cérébraux, elle ne nous paraît pas absolument incompatible avec l'hypothèse que nous acceptons.

CONCLUSIONS

Nous arrivons aux conclusions suivantes :

1° La maladie décrite pour la première fois par Erb et plus tard par d'autres auteurs, sous des noms différents et dont nous rapportons aussi un cas, constitue *à elle seule une entité morbide toute particulière.*

2° Elle se présente avec des symptômes, en apparence d'origine bulbaire.

Elle diffère de toutes les autres maladies bulbaires, connues jusqu'à présent : par les caractères d'évolution, d'épuisement de la marche des symptômes, et par le fait qu'on n'a jusqu'à présent trouvé, ni dans les noyaux bulbaires, ni ailleurs, aucune lésion capable d'expliquer les phénomènes morbides.

3° La maladie frappe le plus souvent, mais non exclusivement les individus adultes.

Les données étiologiques ne nous apprennent que fort peu de chose sur les causes probables de cette maladie.

L'hérédité, la constitution, le tempérament, les professions n'y jouent évidemment aucun rôle. Les maladies infectieuses jouent un rôle secondaire, débilitant l'organisme. Le surmenage seul paraît constituer une condition favorable à la maladie.

4° En admettant qu'elle soit une affection des ganglions de la base ou de l'écorce cérébrale, cette affection serait due, ou bien à des troubles fonctionnels dynamiques de la cellule nerveuse, provoqués par des toxines engendrées au sein de l'organisme sous l'influence de surmenage, ou bien à des lésions de la structure histologique des éléments nerveux, lésions si fines qu'elles échappent pour le moment à nos procédés de recherches microscopiques.



La Faculté de Médecine autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 13 novembre 1896.

Le Doyen,
A.-H. VAUCHER.

ANNEXE

Notre thèse avait été présentée et acceptée par la Faculté, en octobre 1896, et nous l'avions mise à l'impression, lorsque la malade a succombé le 6 janvier 1897. Cette circonstance nous a engagé à ajourner sa publication, afin de pouvoir donner le résultat de l'autopsie et de l'examen microscopique du bulbe en particulier que nous devons à l'obligeance du D^r Glockner.

Nous donnons ci-dessous :

1° La suite et fin de l'observation ;

2° La description textuelle de l'examen nécroscopique ainsi que les réflexions de l'auteur.

Comme on le verra, les lésions étaient bornées :

1° Aux cellules ganglionnaires du noyau vago-glosso-pharyngien dorsal et aux fibres partant de ce noyau ;

2° Au commencement des nerfs pneumogastriques et glosso-pharyngiens ;

3° Aux cellules du noyau cunéiforme ;

4° Au nucleus ambiguus (noyau moteur du pneumogastrique, Huguenin).

Il y a donc une discordance frappante, entre les

lésions et les symptômes que notre malade a présentés pendant plus de trois ans. En effet :

D'une part, les lésions des IX^{me} et X^{me} paires n'étaient représentées par aucun trouble sensitif ou sensoriel, ni par aucun symptôme relevant des fonctions du pneumogastrique.

D'autre part, les symptômes uniquement moteurs intéressant les VI^{me} et VII^{me} paires (la diplégie faciale représentait le point capital du tableau) ne correspondaient à aucune lésion anatomique.

Nous croyons donc pouvoir — après comme avant l'autopsie — considérer notre cas comme un cas de maladie d'Erb, savoir une *paralysie bulbaire asthénique*, avec lésions accessoires dans le domaine sensitif.

Ou bien, peut-on admettre que les lésions nerveuses périphériques (IX^{me} et X^{me} paires) à marche ascendante vers leurs noyaux aient agi par action réflexe ou inhibitoire sur les centres moteurs (VII^{me} et VI^{me} paires).

Le champ est encore largement ouvert aux hypothèses.

La malade rentre donc à l'Hôpital le 25 septembre 1896, très faible et épuisée. Le facies est le même, type de la diplégie faciale. La déglutition se fait toujours avec difficulté et provoque des accès de toux pénibles ; la langue est paresseuse et présente quelques mouvements fibrillaires. La moindre fatigue, telle que l'acte de parler, de mastiquer, s'accompagne vite d'épuisement et d'incapacité. Cependant la malade

s'éduque et arrive à pouvoir se nourrir, si bien qu'elle reprend quelques forces et de l'embonpoint. Son poids qui était le 5 octobre de 39,300, arrive le 5 décembre à 41,300.

On avait repris les injections de Brown-Sequard et de Strychnine, l'électrisation, l'ergotine, enfin une bonne alimentation mais dont elle ne put malheureusement bientôt plus tirer grand profit.

Malgré tout, l'asthénie reprit le dessus et fit des progrès rapides, tant pour l'état général que pour les fonctions bulbaires.

Le 4 janvier, la difficulté croissante de la déglutition et de l'effort de toux amena des crises de suffocation. Cependant l'examen laryngoscopique dénote toujours l'intégrité des cordes vocales.

Le 5 janvier, la dyspnée s'établit permanente avec cyanose, marbrures, algidité ; cependant, le pouls resta normal jusqu'à l'agonie et la mort qui eut lieu le 6 janvier.



RECHERCHES ANATOMIQUES
SUR
LA LANGUE, LA MOELLE ÉPINIÈRE ET LE BULBE

DE M^{me} A. CL.

PAR LE

D^r Adolf GLOCKNER

Premier assistant de l'Institut pathologique de Genève.

Examen et description des pièces.

Autopsie du tronc faite le 8 janvier 1897.

On constate les lésions suivantes :

Œdème pulmonaire.

Hypérhémie des poumons.

Bronchopneumonie double au début.

Bronchite aiguë.

Très forte hypérhémie veineuse de tous les organes.

Néphrite parenchymateuse au début.

Lipôme du rein droit.

Hydrosalpin droit.

Le cerveau et la moëlle épinière furent déjà sortis le 7 janvier 1897. Sauf une hypérhémie veineuse des méninges cérébrales et un léger œdème cérébral, ces deux organes ne présentaient rien de particulier à l'œil nu.

La langue était un peu diminuée de volume, moins plate que normalement. Il n'y avait pas de différence manifeste entre ses deux moitiés. La langue, la moëlle épinière en continuité avec le bulbe et la protubérance, furent fixées et durcies dans du liquide de Müller auquel on avait ajouté 10 % de formaline.

Des fragments des deux moitiés de la langue, du premier segment cervical de la moëlle, et les parties répondant aux noyaux des nerfs cérébraux indiqués plus bas, furent découpés, déshydratés dans de l'alcool absolu et enrobés dans de la celloidine.

Nous avons fait environ six cents coupes suivies du bulbe et de la protubérance, examinées de deux en deux. Comme colorations, nous nous sommes servis de l'hématoxyline, du procédé de *van Gieson*, de la coloration des cylindraxes de *Mallory*, de la coloration de myéline de *Weigert* et de *Pal*. Dans les coupes colorées d'après la méthode de *Pal*, nous avons encore coloré en même temps les noyaux cellulaires à la cochenille à l'alun de *Czokor*.

Ayant employé, comme milieu conservateur, le liquide de Müller, il était impossible de faire aussi des colorations d'après les procédés de *Nissl* et de *Marchi*. Cependant nous croyons qu'on peut se passer, jusqu'à un certain degré, de la coloration de *Nissl*, puisqu'on réussit assez bien à colorer les granulations protoplasmiques de *Nissl* par les méthodes usuelles, jamais avec la même netteté, il est vrai, que par le procédé de *Nissl* même. Les colorations de *van Gieson* et de *Mallory* surtout, nous ont donné d'excellents résultats à ce point de vue.

Pour la dénomination nous avons adopté les noms

que donne *Obersteiner*¹ dans son traité du système nerveux ; à quelques endroits, où nous l'avons cru nécessaire, nous avons ajouté les termes qui se trouvent dans le traité d'*Huguenin*². Pour la traduction des termes névrologiques latins et allemands, nous avons consulté l'index placé à la fin de la traduction française du livre d'*Huguenin*.

¹ *Prof. Dr Heinrich Obersteiner*. Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane im gesunden und kranken Zustande. III. Auflage. 1896. Leipzig und Wien, Franz Deuticke.

² *Prof. Dr Huguenin*. Anatomie des centres nerveux. Traduit par le Dr *Th. Keller*, annoté par le Dr *Mathias Duval*. Paris 1897.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Langue.

Ce qui frappe le plus dans les préparations de la langue, c'est l'existence d'un tissu adipeux très abondant, par lequel les faisceaux musculaires sont plus ou moins écartés à maints endroits. Ces écartements se trouvent surtout dans les parties latérales et inférieures de la moitié gauche, mais ils ne font défaut presque nulle part. C'est seulement dans des territoires peu étendus qu'on ne trouve pas de tissu adipeux entre les faisceaux musculaires ; à ces endroits aussi, les fibrilles qui forment les faisceaux offrent un aspect complètement normal. Aux places où le tissu adipeux est encore peu abondant, on trouve dans le tissu conjonctif intermusculaire une légère prolifération des noyaux ; ici, la striation transversale est bien conservée.

Enfin aux endroits où le tissu adipeux se présente en grande quantité, nous voyons le tissu conjonctif intermusculaire très riche en noyaux fusiformes. Là, on rencontre dans les faisceaux musculaires des fibrilles très minces en beaucoup plus grand nombre que nous les trouvons normalement dans la langue.

Où la coupe a porté parallèlement à l'axe des fibrilles musculaires, on voit, le plus souvent, la striation transversale bien conservée, tandis que, par-ci par-là, la striation transversale fait défaut, et nous trouvons à sa place une striation longitudinale assez prononcée. Les noyaux musculaires y sont distinctement augmentés en nombre. A quelques rares endroits, nous avons aussi trouvé des tubes de sarcolemme complètement vides.

La différence d'épaisseur des fibrilles musculaires est surtout accusée dans des coupes qui ont porté perpendiculairement à l'axe des fibrilles. Ici, nous avons aussi constaté, dans l'intérieur des faisceaux musculaires mêmes, du tissu adipeux assez abondant, et il se trouve justement aux endroits où nous avons affaire à une atrophie des fibrilles musculaires.

Les nerfs de la langue présentent presque partout un aspect complètement normal, d'après les procédés de coloration que nous avons employés. A de rares endroits, nous avons trouvé dans des nerfs d'assez grand calibre, un léger épaissement de l'endonerve avec prolifération très peu prononcée de ses noyaux. Mais, nulle part, nous n'avons trouvé de dégénérescence des nerfs ; la gaine de myéline se colore toujours très bien par la coloration de *Weigert*. Les vaisseaux sanguins de grand et moyen calibre n'offrent rien de particulier ; par contre, nous avons trouvé très souvent les vaisseaux de petit calibre, précapillaires, épaissis dans leurs parois, comme entourés d'une gaine de cellules polymorphes assez grandes, tels qu'on trouve surtout les petits vaisseaux dans des inflammations peu intenses et très chroniques. De même aussi une infiltration peu prononcée de petites

cellules rondes que nous avons trouvées dans le corps papillaire de la langue, fait penser à un processus inflammatoire.

Premier segment cervical.

La vue d'ensemble de toutes les coupes de cette partie de la moëlle est normale; le croisement des pyramides n'est pas encore achevé. Les cornes antérieures sont d'une configuration normale. Les cellules ganglionnaires de la partie dorsale de la corne antérieure sont grandes et ont des prolongements qu'on peut poursuivre souvent à une assez grande distance. Les granulations protoplasmiques sont très distinctes. Les cellules aussi, dans la partie dorso-latérale, présentent un aspect tout à fait normal.

Les racines antérieures et les racines de la XI^e paire de cette partie de la moëlle, sont bien développées et n'offrent pas d'altérations. La pie-mère présente à quelques rares endroits un épaissement circonscrit insignifiant et une très légère infiltration de petites cellules rondes.

Les vaisseaux sanguins ne sont pas altérés.

XII^{me} PAIRE.

Nous avons poursuivi ce noyau dans des séries de coupes allant depuis un point correspondant à la pointe du calamus scriptorius jusqu'à sa terminaison dans la direction du cerveau. Le résultat de l'examen à ces différents points était absolument le même.

Nous avons aussi comparé nos préparations à des coupes correspondantes faites autrefois de moëlles normales et colorées d'après les mêmes procédés.

Les cellules ganglionnaires sont très grandes, comme normalement, bien limitées, et ont presque toujours plusieurs prolongements bien développés qui peuvent être poursuivis à une assez grande distance. Les noyaux et les nucléoles sont très nets. Dans le protoplasma, nous voyons déjà dans les coupes où nous n'avons pas employé de matière colorante pour les noyaux (coloration de myéline de *Weigert*), un grand nombre de granulations qui se trouvent disséminées d'une façon régulière sur tout le protoplasma et qui se continuent même à la naissance des prolongements. Par les méthodes de *van Gieson* et de *Mallory*, ces granulations se colorent très nettement, de sorte que la différence de coloration est presque insignifiante entre nos préparations et celles qu'on obtient par le procédé spécial de *Nissl*. Nulle part on n'aperçoit dans les cellules du noyau de la XII^{me} paire de la chromatolyse ou des altérations telles que nous les décrirons plus loin pour d'autres cellules ganglionnaires.

Le réseau de fines fibres nerveuses à gaine de myéline, caractéristique pour les noyaux de la XII^{me} et III^{me} paires, est très bien développé, et ces fibres ne présentent pas de signes de dégénérescence. Les racines de l'hypoglosse qui, partant du noyau, traversent le bulbe en sens dorso-ventral pour sortir entre l'olive latérale et la pyramide, ne présentent d'altérations, ni dans l'intérieur du bulbe ni après l'avoir quitté.

Le noyau à petites cellules situé dans le sens ventral

du noyau principal (*Stilling*) qui a été décrit par *Roller* comme *noyau accessoire de l'hypoglosse*, ne présente pas non plus d'altérations. Les faisceaux *longitudinal dorsal* de *Schütz* et *longitudinal postérieur*, sont normaux.

XI^{me} PAIRE.

Nous considérerons seulement les fibres qui proviennent de la moëlle épinière même; quant aux racines communes avec celles de la X^{me} paire, considérées par un certain nombre d'auteurs comme appartenant à la XI^{me} paire, nous en parlerons en même temps que du pneumogastrique. Comme nous l'avons déjà indiqué en traitant le I^{er} segment cervical, les racines et les cellules ganglionnaires qui se trouvent dans la partie dorso-latérale de la corne antérieure, se comportent absolument normalement.

IX^{me}, X^{me}, XI^{me} PAIRES.

Leurs faisceaux de racines en sortant du bulbe étant complètement confondus, on ne peut dire, pour beaucoup d'entre elles, duquel de ces trois nerfs elles font partie, sans les disséquer depuis la périphérie, et puisque sous plusieurs rapports ils sont d'origine commune (*Obersteiner*), nous en parlerons en même temps.

1° *Noyau vago-glossopharyngien dorsal* (noyau glossopharyngien postérieur).

Nous entendons par là, le groupe de cellules ganglionnaires qui se trouve, en partie, directement au-dessous de l'épendyme du IV^{me} ventricule, et qui,

plus loin, dans la direction du cerveau, est partiellement refoulé dans la profondeur par le noyau triangulaire de la VIII^{me} paire. Les cellules ganglionnaires de ce noyau sont petites (toujours) et sont les unes arrondies, les autres légèrement fusiformes. Un assez grand nombre présentent distinctement des prolongements qui cependant sont moins nombreux que dans les cellules du noyau de la XII^{me} paire. Pour d'autres cellules, paraissant en général aplaties, ces prolongements font défaut, ou alors on ne peut les poursuivre que sur un faible trajet. Les granulations protoplasmiques sont assez nettes dans beaucoup de cellules, dans d'autres elles existent seulement sur une zone étroite de la périphérie des cellules, tandis que le reste du protoplasma est formé d'une masse homogène se colorant d'une façon diffuse et pâle, permettant de reconnaître de très fines granulations à un très fort grossissement. Dans quelques rares cellules, enfin, les granulations de *Nissl* font complètement défaut et tout le protoplasma présente ce même aspect homogène. Le pigment qui se trouve déjà normalement, surtout dans les cellules de la partie médiane de la périphérie du noyau, est quelquefois plus abondant, sans que toutefois nous attribuions beaucoup d'importance à ce fait.

Les fibres qui partent de ce noyau et qui sortent du bulbe entre le corps restiforme et l'olive latérale, après avoir traversé en partie la racine spinale de la V^{me} paire, n'offrent pas d'altérations le plus souvent dans leur trajet intrabulbaire. Dans quelques coupes seulement, nous avons constaté parmi les fibres d'un assez grand faisceau, entre la racine spinale de la V^{me} paire et la périphérie, des noyaux plus abondants

qui répondent par leur forme et leur grandeur aux cellules de la névroglie. A l'endroit où les fibres sortent du bulbe, on voit la même augmentation de cellules de la névroglie; plus loin, déjà dans le nerf même, quand il commence à se revêtir des gaines de *Schwann*, nous avons vu une prolifération des noyaux de cette gaine et un épaissement considérable de l'endonerve. Aux mêmes endroits, nous constatons aussi dans le nerf une dégénérescence de la gaine de myéline pour un certain nombre de fibres, fait qui frappe, surtout si l'on compare ces endroits aux faisceaux de l'hypoglosse qui se trouvent dans les mêmes coupes, qui sont très bien développés et absolument normaux.

2° *Racine spinale de la IX^{me} paire* (faisceau solitaire de *Silling*).

A des niveaux différents, les fibres de ce faisceau ne présentent aucune altération. Cependant, on trouve, surtout dans les parties distales du noyau cunéiforme, des cellules ganglionnaires offrant dans leur protoplasma des lésions semblables à celles que nous avons décrites précédemment pour les cellules du noyau vago-glossopharyngien dorsal. Nous notons ce fait maintenant, parce que d'après l'opinion de certains auteurs (*Obersteiner*), une partie des fibres du faisceau solitaire auraient des rapports avec les cellules susdites.

3° *Noyau à grandes cellules des IX^{me} et X^{me} paires* (noyau antérieur, nucleus ambiguus, noyau moteur du pneumo-gastrique) [*Huguenin*].

Les cellules ganglionnaires de ce noyau qui ressemblent aux cellules des cornes antérieures de la moëlle, sont bien conservées quant à leur grandeur

et à leurs prolongements. Les granulations de *Nissl* sont souvent bien conservées ; quelquefois elles sont moins distinctes, et par-ci par-là, nous avons aussi trouvé des cellules dont le protoplasma présentait en partie cet aspect homogène, que nous avons décrit plus haut, mais d'une façon beaucoup moins prononcée. Nous n'avons pas trouvé d'altérations dans les fibres qui partent de ce noyau, qui cheminent dans le sens latéral et ventral et qui se croisent en partie au raphé médian.

VIII^{me} PAIRE.

Les deux oreilles internes ainsi que les centres des deux nerfs acoustiques et la partie du nerf, de l'origine au bulbe, n'étant pas conservées, nous avons seulement examiné le trajet central des deux nerfs acoustiques.

La *grosse racine* du nerf acoustique qui pénètre dans la moëlle allongée et le *nerf intermédiaire de Wrisberg* ne présentent point d'altération.

A. *Trajet bulbaire de la partie latérale.*

(Nerf cochléaire)

Nous appelons ainsi les fibres du nerf qui vont de l'émergence au noyau accessoire (noyau antérieur [Huguenin]), latéralement au corps restiforme. Ces fibres sont tout à fait normales. Le *noyau accessoire* (antérieur [Huguenin]) est formé par de grands groupes de cellules ganglionnaires serrées les unes contre les autres, de grandeur moyenne, et qui pré-

sentent en coupe, des formes ovalaires ou arrondies. Leurs noyaux et nucléoles sont partout très bien conservés. Le protoplasme ne permet pas non plus de reconnaître des signes de dégénérescence.

Une partie des fibres partant de ce noyau vont, en contournant le corps restiforme, constituer les *stries médullaires* (barbes du calamus) au plancher du IV^{me} ventricule ; les autres vont au *corps trapézoïde* et après avoir traversé le ruban de *Reil* et le raphé à l'olive de l'autre côté. Toutes ces fibres ne présentent aucune lésion. Le *corps trapézoïde* et le *noyau trapézoïde* sont aussi normaux.

B. *Trajet bulbaire de la partie médiale.*

(Nerf vestibulaire.)

On entend par cette expression, les fibres qui passent entre le corps restiforme et la racine ascendante (bulbaire) du trijumeau. Ces fibres n'offrent pas d'altérations dans leur trajet jusqu'aux noyaux terminaux.

1. *Noyau triangulaire* (Noyau dorsal, interne [Huguenin]). Les cellules sont assez petites, bien conformées, les prolongements bien conservés ; noyaux et nucléoles très nets.

2. *Noyau à grandes cellules.*

a) *Racine spinale du nerf acoustique, sans altérations ;*

b) *Noyau de Deiters ;*

c) *Noyau de Bechterew.*

Les cellules de ces deux noyaux sont très grandes, bien conformées, munies de prolongements très distincts qu'on peut poursuivre à une grande distance. Leurs noyaux et nucléoles sont très bien conservés.

VII^{me} PAIRE.

Les noyaux sont formés par plusieurs groupes de cellules très grandes à plusieurs prolongements. Les contours des cellules sont très nets, les prolongements sont distinctement reconnaissables à une grande distance, les noyaux des cellules et les nucléoles de même très nets. Dans le protoplasma de toutes les cellules, il y a des granulations qui sont régulièrement distribuées par le protoplasma et qui se colorent d'une façon intense par les réactifs employés. Le procédé de *van Gieson*, surtout, les fait ressortir très distinctement, d'une couleur rougeâtre foncée. Nous prenons ces granulations, de même que dans les autres noyaux, pour les granulations de *Nissl*, et nous insisterons encore sur ce point dans la suite, en donnant aussi les raisons pour lesquelles nous maintenons cette opinion. Les fibres nerveuses partant des cellules ganglionnaires de ce noyau et montant dans le bulbe dans le sens ventral et médian, sont munies d'une gaine de myéline qui, nulle part, n'offre d'altérations.

Les racines de la VII^{me} paire ne présentent pas non plus de lésions dans le reste de leur trajet intrabulbaire.

Le *genou du facial* (*Deiters*) et le *fasciculus teres* sont très bien développés, les gaines de myéline sont partout conservées. Les fibres qui passent de la région du raphé dans le sens latéro-ventral pour quitter le bulbe, se présentent sous l'aspect d'un gros faisceau dont les fibres sont complètement normales. Le *nerf facial* en quittant le bulbe est bien développé et absolument normal.

VI^me PAIRE.

Le noyau de cette paire est représenté par un assez grand groupe de cellules ganglionnaires qui sont situées près de la ligne médiane, presque immédiatement au-dessous du plancher du IV^me ventricule. Ces cellules sont assez grandes, un peu plus petites que celles de la VII^e paire auxquelles elles ressemblent beaucoup. Leurs contours sont réguliers, leurs prolongements distincts, leurs noyaux et nucléoles très nets. Les granulations protoplasmiques sont aussi constamment colorées d'une façon intense. La racine de l'oculo-moteur externe qui passe du sens ventral vers la périphérie, est normale.

Le commencement du nerf périphérique, au point de départ de la protubérance, n'est pas conservé dans nos coupes.

Ni les *méninges*, ni les *vaisseaux sanguins* des différentes parties du bulbe et de la protubérance que nous avons examinées, n'ont présenté de lésions.

A cet endroit, nous voulons rendre attentif au fait, qu'on a décrit¹ sous le nom de *dégénérescence granuleuse*, une forme de dégénérescence des cellules ganglionnaires dans laquelle on trouve dans le protoplasma des formations qui se colorent fortement au carmin, et qui rappellent quant à leur grandeur et à

¹ Voir *Obersteiner*, Loco citat., page 171.

leur distribution dans le protoplasma, les granulations de *Nissl*. On a trouvé cette forme de dégénérescence surtout dans des cas de myélite et dans de certaines intoxications.

Cependant, pour les raisons suivantes, nous ne croyons pas les granulations protoplasmiques que nous avons décrites dans les noyaux de plusieurs nerfs cérébraux, comme surtout de la XII^e et VII^e paires, identiques à celles de cette dégénérescence et nous les prenons pour les granulations de *Nissl*, c'est-à-dire pour une apparition normale dans la cellule ganglionnaire, supposant que les granulations de *Nissl* soient en effet des formations normales, et non pas des produits artificiels comme quelques auteurs l'ont affirmé.

Nous croyons pouvoir nous soustraire au reproche d'avoir parlé toujours des granulations de *Nissl*, sans nous être servi de son procédé de coloration, par le fait que nous avons toujours réussi à colorer ces granulations dans des moëlles absolument normales, par les procédés usités pour le cas précédent. Cependant, pour obtenir ce résultat, il faut que les coupes soient assez fines et que la coloration soit faite soigneusement.

Puis la distribution de ces formations pour ainsi dire dans chaque cellule était tellement régulière, qu'on ne pouvait penser à un processus pathologique, qui alors ne respectera pas autant cette régularité de distribution. En outre, on aurait dû trouver d'autres signes de dégénérescence, soit dans les contours des cellules ou dans les prolongements, soit dans le noyau cellulaire ou dans le protoplasma, ce qui ne fut pas le cas. Enfin, nous nous appuyons surtout sur le fait

que les fibres partant de ces cellules, les racines et les nerfs mêmes au point de départ du bulbe, étaient toujours complètement normaux, fait qui eût été impossible au cas où les cellules nerveuses d'où naissent les fibres qui constituent les racines et les nerfs, eussent subi une dégénérescence aussi accusée et généralisée. Ajoutons encore qu'une autorité comme *Weigert*, a affirmé qu'on reconnaît très bien les granulations grossières de *Nissl* dans des coupes colorées d'après sa méthode pour les gaines de myéline.

Nous nous bornerons à donner ici le résultat de l'examen microscopique des noyaux des VI^e jusqu'à la XII^e paires, pour ne pas retarder encore davantage l'impression de cette thèse, et nous nous réservons de donner plus tard le résultat de l'examen des autres noyaux.

RÉSUMÉ

Nous avons donc trouvé des altérations dans la *langue*, dans les cellules ganglionnaires du *noyau pneumogastrique-glossopharyngien dorsal*, dans les *fibres partant de ce noyau*, dans le *commencement des nerfs pneumogastriques-glossopharyngiens*, dans des cellules du *noyau cunéiforme* et du *nucleus ambiguus* (noyau moteur du pneumogastrique [Huguenin]).

RÉFLEXIONS

Si nous discutons maintenant les lésions trouvées, nous insisterons sur le fait que nous ne parlerons exclusivement qu'au point de vue anatomo-pathologique, sans vouloir mettre en relation les résultats de l'examen microscopique avec les symptômes que notre malade a présentés pendant la vie.

Quant à la *langue*, nous rencontrons dans cet organe une série d'altérations qui sont, sans aucun doute, de *nature inflammatoire*. Dans cette catégorie, nous comptons l'infiltration de petites cellules rondes dans le corps papillaire, les altérations des parois des vaisseaux sanguins et la prolifération des cellules conjonctives du tissu intermusculaire. Pour les nerfs de la langue, nous avons constaté que la plupart se comportent normalement. Cependant nous fûmes, à quelques rares endroits, en présence d'un léger épaissement de l'endonerve avec augmentation très peu prononcée de ses noyaux. Le fait que nulle part les gaines de myéline n'étaient dégénérées, nous démontre que la névrite, s'il en existait une, n'atteignait pas un haut degré. Il est naturellement impossible de dire à quel nerf ces faisceaux appartenaient.

Par contre, nous avons affaire à des lésions muscu-

lares manifestes qui ont abouti à une atrophie assez prononcée, atrophie qui n'est pourtant pas partout une atrophie simple comme nous le démontrent l'existence de tubes de sarcolemme vide et la perte de striation transversale dans des fibres encore assez épaisses mais qui est en partie due à des métamorphoses régressives préalables, dégénérescence de la fibre musculaire qui serait hyaline ou autre. Le tissu adipeux s'est développé sans doute aux dépens des péri-mysiums interne et externe, que ce soit une lipomatose primitive avec atrophie consécutive du muscle, ou que l'atrophie musculaire ait été primitive et la prolifération du tissu adipeux se soit faite *ex vacuo*.

Cette atrophie musculaire s'est-elle développée à la suite des lésions des nerfs de la langue ?

Les altérations insignifiantes que nous avons trouvées dans quelques rares nerfs de la langue, ne nous suffisent pas pour émettre une telle hypothèse.

D'autre part, le noyau du grand hypoglosse et ses racines se comportent d'une façon absolument normale, fait auquel nous attribuons une grande importance, tandis que dans d'autres maladies, où il y a une atrophie de la langue, les noyaux de la XII^e paire sont toujours atteints, même déjà à une phase très peu avancée de la maladie.

Nous n'avons pas pu examiner les nerfs de la XII^e paire dans leur trajet intracrânien, parce qu'ils n'étaient pas conservés.

Nous croyons plus vraisemblable que l'atrophie musculaire ait été primitive.

Ensuite nous avons trouvé des altérations dans un certain nombre de cellules du *noyau vago-glossopharyngien dorsal*, du *nucleus ambiguus* (noyau moteur

du pneumogastrique [Huguenin]), et *des noyaux cunéiformes*, altérations qui se présentèrent sous l'aspect d'une disparition plus ou moins accusée des éléments chromatophiles disséminés dans le protoplasma, que nous avons décrits comme granulations de *Nissl* (qu'il ne faut pas confondre avec les granulations beaucoup plus fines qui se trouvent dans le protoplasma de cellules ganglionnaires dégénérées, dont on les distingue d'ailleurs facilement.

MM. *Widal* et *Marinesco*¹ ont communiqué dernièrement les résultats de l'examen de plusieurs noyaux bulbaires qu'ils ont fait à l'aide des méthodes de *Nissl* et de *Marchi*. Par ces procédés, ils ont pu constater une désintégration des éléments chromatophiles, chromatolyse, qui ressemble beaucoup, ou qui est peut-être identique à ce que nous avons vu dans nos préparations dans les noyaux sus-mentionnés.

Ces auteurs distinguent trois espèces de chromatolyse et c'est surtout leur type 2, diffus, où il reste quelquefois une couche mince d'éléments chromatiques à la périphérie, qui offre une grande ressemblance avec l'aspect des cellules ganglionnaires mentionnées de notre cas.

Cependant, nous n'avons pas pu constater ces altérations aussi régulièrement que ces auteurs dans toutes les cellules, et surtout ce n'était qu'un nombre relativement petit de cellules qui étaient atteintes dans le nucleus ambiguus et le noyau cunéiforme.

Dans le trajet intrabulbaire des nerfs qui émanent de ces noyaux, nous n'avons pas trouvé d'altérations

¹ Paralyse bulbaire asthénique descendante (Syndrome d'*Erb*).
Bull. et Mém. de la Société des hôpitaux de Paris. 1897. N° 14.

par les méthodes employées, si ce n'est une légère augmentation des cellules de la névroglie dans un faisceau du pneumogastrique-glossopharyngéen.

Par contre, les troncs de ces nerfs présentaient au point de départ ainsi qu'un peu plus loin, des lésions très manifestes sous forme d'une dégénérescence des gaines de myéline d'un certain nombre de tubes nerveux, d'épaississement de l'endonerve, de prolifération des gaines de *Schwann*.

Quel est le rapport des lésions de ces tissus nerveux avec celles des noyaux bulbaires ?

Faut-il considérer l'altération des cellules des noyaux bulbaires comme primitive ?

Les lésions des tissus nerveux se sont-elles faites en même temps, ou sont-elles consécutives à l'altération cellulaire ?

Nous ne pouvons pas résoudre ces questions, puisqu'on n'avait malheureusement pas conservé les troncs de ces nerfs qui nous auraient probablement permis de les trancher complètement.

Cependant la grande différence dans la façon de se comporter du tronc nerveux au point de départ du bulbe et des fibres dans le trajet intrabulbaire, puis l'existence d'altérations cellulaires se manifestant seulement par de la chromatolyse, et nulle part par une atrophie cellulaire manifeste, ne répondant point du tout par leur développement peu considérable aux lésions graves qui se trouvent dans les tissus nerveux, parleraient plutôt en faveur de l'hypothèse que *l'altération du tronc périphérique serait primitive, et que les lésions cellulaires des noyaux bulbaires auraient été consécutives à celle-ci.*

Nous aurions donc affaire à une *névrite ascendante*

avec lésions consécutives des noyaux bulbaires correspondants.

Comme nous l'avons déjà dit, ce n'est qu'une hypothèse pour laquelle nous avons émis notre manière de voir, et notre intention n'est nullement de la considérer comme incontestable.

Enfin, nous n'osons rien dire sur le rapport des lésions de la langue avec celles des racines et des noyaux des pneumogastriques-glossopharyngiens, l'anatomie et la physiologie ne nous donnant point de faits qui puissent soutenir de pareilles conclusions.

Si nous cherchons dans les manuels un schéma qui réponde à ce que nous avons trouvé dans notre examen, nous n'en trouvons pas. En tout cas, nos résultats n'offrent pas la moindre ressemblance au point de vue anatomo-pathologique avec le tableau classique que *Charcot* et *Leyden* ont tracé de la paralysie glosso-labio-laryngée.

Aussi, notre exemple ne répond-il pas aux résultats obtenus dans un cas de paralysie bulbaire asthénique descendante de MM. *Widal* et *Marinesco*¹, qui ont trouvé dans certains noyaux bulbaires des lésions cellulaires analogues, mais dont la localisation était bien différente de celle de notre cas.

¹ Loco cit.

Octobre 1896.

Nous adressons également nos remerciements à M. le D^r Glockner, 1^{er} assistant de l'Institut anatomopathologique de Genève (Prof^r Zahn), pour l'obligeance qu'il a eue de mettre à notre disposition le résultat de ses longues et patientes recherches microscopiques.

Février 1898.

