

tabes, maladie de Friedreich, poliomyélites aiguës et chroniques).

2° Les affections diffuses (sclérose en plaques, syringomyélie, etc.).

ARTICLE PREMIER

ANATOMIE PATHOLOGIQUE GÉNÉRALE

DES MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Les maladies de la moelle ou myélites se divisent en *myélites diffuses* et *myélites systématisées*. Les premières atteignent indistinctement tous les éléments de la moelle (sclérose en plaques,

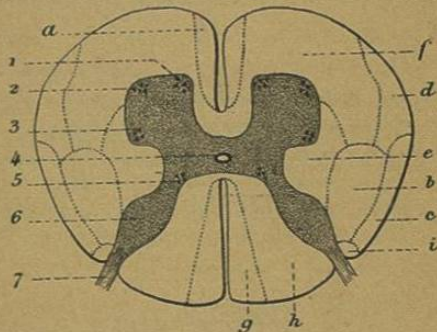


Fig. 1.

Schéma d'une coupe de moelle normale.

1, groupe antéro-interne des cellules de la corne antérieure. — 2, groupe antéro-externe. — 3, groupe postéro-externe. — 4, canal épendymaire. — 5, colonne de Clarke. — 6, corne postérieure. — 7, racine postérieure.
a, faisceau de Türek ou faisceau pyramidal direct. — b, faisceau pyramidal croisé. — c, faisceau cérébelleux direct. — d, faisceau de Gowers. — e, faisceau latéral profond. — f, faisceau fondamental antérieur. — g, cordon de Goll. — h, faisceau de Burdach. — i, zone de Lissauer.

compressions, myélite transverse). Les secondes affectent une remarquable prédilection pour les neurones d'un système déter-

miné : elles intéressent par exemple les cordons postérieurs, ou les faisceaux pyramidaux, ou les cellules des cornes antérieures de la moelle, etc., etc., en respectant les autres éléments ; c'est d'elles seulement que nous allons nous occuper dans cet article. Nous nous attacherons surtout à montrer comment la *théorie des neurones* permet de grouper et d'interpréter les résultats obtenus.

On désigne sous le nom de neurones les éléments nerveux qui entrent dans la constitution du système nerveux central et périphérique. Ces divers éléments forment une série d'*individus distincts* composés chacun d'un corps cellulaire et de prolongements : ces prolongements sont les arborisations protoplasmiques et le cylindraxe terminé lui aussi par des arborisations. Les neurones communiquent entre eux non par continuité de tissu, mais par *contiguïté*, par l'intermédiaire de leurs prolongements qui laissent passer l'influx nerveux : de là résulte qu'ils sont physiologiquement en connexion, mais que, par contre, dans leur vitalité, dans leurs altérations pathologiques, ils sont indépendants les uns des autres.

Cette conception du neurone a soulevé des objections qui sont presque uniquement d'ordre histologique. APATHY, BETHE, NISSL prétendent que les fibrilles nerveuses forment un système *continu* reliant les neurones entre eux et que la prétendue terminaison des prolongements par arborisations libres serait due à une technique imparfaite, à une imprégnation incomplète par le chromate d'argent (méthode de GOLGI). Mais récemment RAMON Y CAJAL vient de démontrer par une nouvelle méthode histologique que les arborisations du cylindraxe se terminent bien par des extrémités libres ou boutons ne pénétrant pas la membrane cellulaire.

D'ailleurs la pathologie nous fournit une série d'exemples confirmatifs de la théorie du neurone¹ : la dégénérescence d'un neurone ne se propage pas au neurone suivant. Ainsi, dans l'hémiplégie par lésion cérébrale, le faisceau pyramidal, qui

¹ DÉJÉRINE. *Quelques considérations sur la théorie du neurone*, Revue Neurologique, 15 mars 1904.

représente un premier neurone ou [neurone central, dégénère, mais les cellules des cornes antérieures de la moelle auxquelles il aboutit ne dégèrent pas : elles représentent un autre neurone (le neurone périphérique). Même constatation dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Dans le tabes, malgré la dégénérescence des racines postérieures, on ne constate pas l'atrophie des cellules des cornes antérieures auxquelles aboutit le faisceau collatéral réflexe, ni l'atrophie des cellules de la colonne de CLARKE. Dans les lésions des cordons postérieurs, les noyaux de GOLL et de BURDACH, leur aboutissant, ne sont pas dégénérés, parce qu'avec eux commence un autre neurone. Voilà autant d'arguments anatomo-pathologiques en faveur de la théorie des neurones, que la lecture des pages suivantes fera d'ailleurs mieux comprendre.

§ 1. — SYSTÈME MOTEUR

Les éléments nerveux de la moelle se divisent en deux grands groupes : les neurones moteurs ou centrifuges et les neurones sensitifs ou centripètes ; c'est ce qu'on exprime encore au point de vue physiologique, en disant que la moelle se compose d'une voie motrice et d'une voie sensitive, toutes deux parcourues par un influx nerveux de direction différente.

1° Résumé d'anatomie normale. — La voie motrice se compose de deux neurones articulés entre eux, ou plutôt de deux séries d'innombrables neurones. L'un de ces neurones est dit central, l'autre périphérique (voy. fig. 2).

Le *neurone central* a son corps cellulaire dans l'écorce cérébrale de la région motrice ou rolandique ; ses prolongements protoplasmiques se ramifient dans cette écorce ; son prolongement cylindraxile traverse le centre ovale, la capsule interne, la protubérance, le bulbe où il franchit la ligne médiane pour passer du côté opposé, descendre dans le faisceau pyramidal croisé et aboutir à une cellule de la corne antérieure de la moelle autour de laquelle il se ramifie. Quelques-uns de ces neurones ne franchissent pas la ligne médiane au niveau du

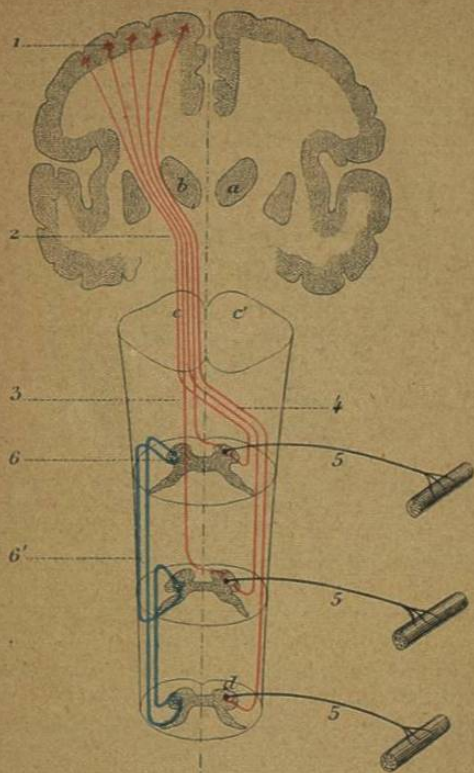


Fig. 2.

Système moteur.

(En rouge, les neurones centraux ; en noir, les neurones périphériques ; en bleu, les neurones intercalaires.)

1, cellules d'origine du faisceau pyramidal. — 2, faisceau pyramidal. — 3, faisceau pyramidal direct. — 4, faisceau pyramidal croisé. — 5, nerf moteur. — 6, 6', neurones intercalaires ou d'association.

bulbe : ils restent du même côté, où ils descendent dans le

faisceau pyramidal direct, et ne la franchissent que plus bas, dans la commissure antérieure de la moelle, mais leur terminaison autour des cellules des cornes antérieures est la même.

Le neurone périphérique a son corps cellulaire dans les cornes antérieures de la moelle : ses prolongements protoplasmiques s'articulent avec les extrémités du prolongement cylindraxile du neurone central ; quant à son prolongement

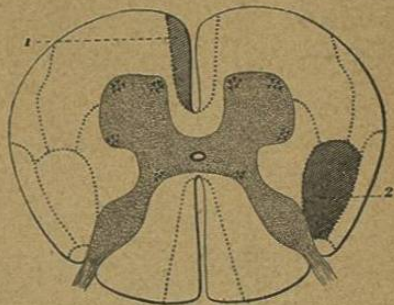


Fig. 3.

Dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal chez un hémiplégique.

1, faisceau pyramidal direct. — 2, faisceau pyramidal croisé.

cylindraxile, il sort par les racines antérieures et va aboutir aux muscles en passant par les nerfs moteurs.

Ce n'est pas tout : les divers étages des cornes antérieures sont reliés entre eux par des neurones, dits *neurones intercalaires*, qui jouent probablement un grand rôle dans l'association des mouvements et dans la production des mouvements complexes ; leur corps cellulaire occupe la base des cornes antérieures, leur prolongement cylindraxile descend dans le cordon latéral, puis, un peu plus bas, rentre dans la substance grise et s'épanouit alors autour du corps cellulaire d'un ou de plusieurs neurones périphériques : ainsi s'établit entre les éléments moteurs des divers étages de la moelle une sorte de synergie fonctionnelle (fig. 2, 6 et 6').

2° Applications pathologiques. — Les neurones qui font

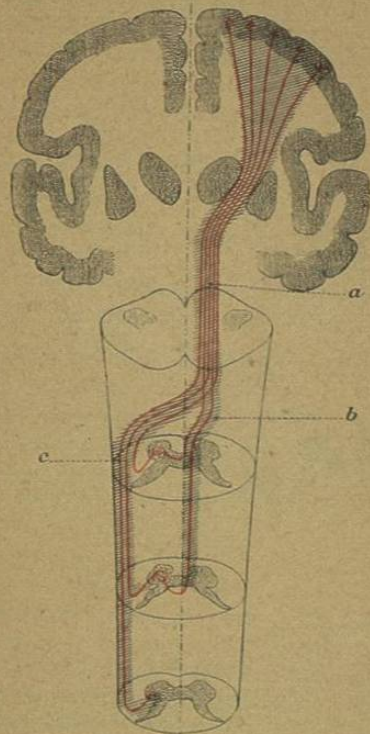


Fig. 4.

Dégénérescence du neurone moteur central.

a, faisceau pyramidal. — b, faisceau pyramidal direct. — c, faisceau pyramidal croisé.

partie de l'une quelconque de ces trois catégories peuvent être pris à l'exclusion des autres.

Le *neurone central* intéressé par une hémorragie ou un ramollissement cérébral verra dégénérer son prolongement cylindraxile, qui constitue le faisceau pyramidal. Telle est la dégénérescence secondaire des hémiplegiques, qui constitue une véritable maladie médullaire surajoutée à la maladie cérébrale.

La dégénérescence bilatérale et primitive de ce même neurone central paraît être la meilleure explication du *tabes dorsal spasmodique*; de même que son arrêt de développement explique la maladie de Little.

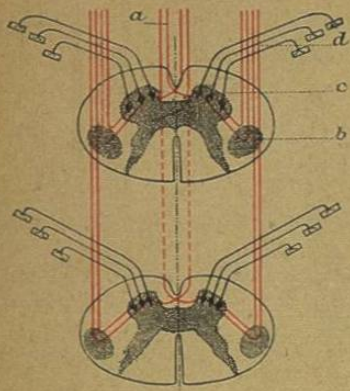


Fig. 5.

Les poliomyélites.

(Lésion du neurone moteur périphérique, figuré en noir).

a, faisceau pyramidal direct. — b, faisceau pyramidal croisé. — c, d, neurone moteur périphérique allant des cornes antérieures aux muscles.

neurone périphérique; mais MARIE, se basant sur la diffusion des lésions dans presque tout le cordon latéral, pense qu'il faut incriminer les *neurones intercalaires* plutôt que le neurone central (voy. fig. 2).

Enfin on voit quelquefois survenir de l'atrophie musculaire chez de vieux hémiplegiques; on en conclut que la lésion du neurone central dégénéré a retenti peu à peu sur les prolongements

La sclérose latérale amyotrophique, caractérisée par une lésion portant à la fois sur les faisceaux pyramidaux et sur les cornes antérieures a été attribuée à la lésion simultanée du neurone central et du neurone

periphérique; mais MARIE, se basant sur la diffusion des lésions dans presque tout le cordon latéral, pense qu'il faut incriminer les *neurones intercalaires* plutôt que le neurone central (voy. fig. 2).

Enfin on voit quelquefois survenir de l'atrophie musculaire chez de vieux hémiplegiques; on en conclut que la lésion du neurone central dégénéré a retenti peu à peu sur les prolongements

protoplasmiques des neurones périphériques, en y déterminant un trouble fonctionnel, suivi plus tard de dégénérescence: c'est là ce qu'on appelle la *dégénérescence interneurotique*.

En règle générale, la destruction du neurone central se traduit par la paralysie avec contracture, la destruction du neurone périphérique par la paralysie avec atrophie musculaire.

§ 2. — SYSTÈME SENSITIF

Le système sensitif, ou voie sensitive, se compose également de deux neurones articulés entre eux.

1° Résumé d'anatomie normale.

— Le *neurone périphérique* ou *protoneurone centripète* a son corps cellulaire dans les ganglions spinaux; son prolongement protoplasmique va former les nerfs sensitifs, son prolongement central ou cylindraxile traverse les racines postérieures et avec elles pénètre dans la moelle où il se ramifie; de ces divisions les unes s'épanouissent autour des cellules de la corne postérieure, les autres remontent à travers les cordons de Goll et de Burdach, jusqu'aux noyaux de même nom, où ils se terminent. Or, les cellules de ces noyaux et des cornes postérieures de la moelle sont précisément les corps cellulaires des neurones centraux: c'est donc là que se fait l'articulation du neurone sensitif central et du neurone périphérique.

Le *neurone sensitif central* ou *cérébral*, né des noyaux de

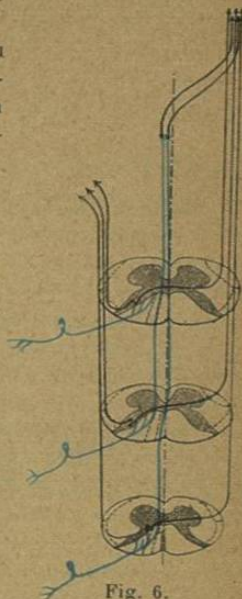


Fig. 6.

Voies sensitives de la moelle.

En bleu, le protoneurone centripète; en noir, les neurones centraux (faisceau cérébelleux direct, faisceau de Gowers et ruban de Reil).

Goll et de Burdach, envoie son prolongement cylindraxile jusque dans l'écorce cérébrale ou les noyaux du cerveau. Ceux de ces neurones qui naissent de la corne postérieure remontent également au cerveau, mais par la voie du faisceau de Gowers.

Enfin les cellules de la colonne de Clarke sont l'origine d'une autre série de neurones centraux, les *neurones cérébelleux*, qui passent dans le faisceau cérébelleux direct du même côté et vont aboutir à l'écorce ou aux noyaux du cervelet.

2° Applications pathologiques. — Les uns ou les autres de ces neurones ne sont pas touchés aussi exclusivement que les neurones moteurs, aussi doit-on s'en tenir à des formules plus confuses.

BRISSAUD et son élève DE MASSARY considèrent le *tabes dorsal* comme caractérisé par la lésion du protoneurone centripète. On leur a avec raison objecté que le *tabes* ne se limitait pas à ce neurone, et que d'autre part il ne l'altérerait pas dans sa totalité, puisque les cellules des ganglions spinaux sont respectées : il n'en est pas moins vrai que le *tabes* est surtout une affection du protoneurone centripète et que cette conception est au moins jusqu'ici la plus satisfaisante.

Au contraire, la *maladie de Friedreich* est une lésion du neurone cérébelleux : il est ici touché dans son corps cellulaire (colonne de Clarke) et dans son prolongement cylindraxile (faisceau cérébelleux direct) ; mais les lésions ne frappent pas exclusivement ce neurone : le neurone périphérique est aussi intéressé, ainsi qu'en témoigne la sclérose des cordons postérieurs.

ARTICLE II

TABES DORSAL SPASMODIQUE

En 1875 et 1876, ERB et CHARCOT, à quelques semaines de distance, décrivaient séparément une entité morbide nouvelle dont voici les caractères : paraplégie spasmodique avec raideur généralisée survenant progressivement chez des adultes

accompagnée d'exagération des réflexes tendineux et de trépidation épileptoïde (voy. p. 177). Cette affection, chronique dans sa marche, reçut d'ERB le nom de *paraplégie spinale spastique* et de CHARCOT celui de *tabes dorsal spasmodique*. CHARCOT lui assigna pour substratum anatomique une dégénérescence symétrique de la portion médullaire des faisceaux pyramidaux. Mais les autopsies ne donnèrent pas raison tout d'abord à cette hypothèse : à l'examen anatomique des cas cliniquement diagnostiqués *tabes dorsal spasmodique*, on reconnut l'existence soit d'une sclérose en plaques, d'une myélite transverse ou d'une sclérose latérale amyotrophique, soit d'une dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux *consécutive* à une compression médullaire (cal osseux, exostose du rachis, etc.) ; quant à la dégénérescence primitive et isolée des faisceaux pyramidaux, elle n'était aucunement constatée.

Cependant les autopsies plus récentes de MINKOWSKY, BERNHARDT, STRUMPELL, DÉJÉRINE, SCHLUTZE, ne laissent plus aujourd'hui de doute sur son existence, quoiqu'il s'agisse de faits exceptionnellement rares. Dans quelques cas même, la sclérose primitive des cordons latéraux constituait une maladie héréditaire et familiale (STRUMPELL).

ARTICLE III

MALADIE DE LITTLE

Ce nom paraît devoir être réservé à la paraplégie spasmodique congénitale des enfants nés avant terme, décrite pour la première fois par un chirurgien anglais, LITTLE, en 1846 ; il ne s'agit pas d'une dégénérescence, mais d'un défaut du développement des faisceaux pyramidaux (BRISSAUD¹). On sait en effet que le faisceau pyramidal, surtout la partie de ce faisceau qui naît dans l'écorce du lobule paracentral et se termine aux

¹ BRISSAUD, *Leçons sur les maladies nerveuses*, pages 411 et suivantes.

membres inférieurs, a un développement très tardif pendant les dernières semaines de la vie intra-utérine. Si l'enfant naît avant terme, alors que la formation de ce faisceau est à peine ébauchée, elle ne pourra s'achever que très lentement à cause des conditions nouvelles que crée à l'organisme la vie extra-utérine et restera toujours imparfaite.

Il s'agit donc d'enfants nés au 6^e ou 7^e mois de la gestation : il n'est pas rare que les grossesses antérieures aient été terminées par des avortements. Cette naissance avant terme, de même que les avortements, est souvent, mais non toujours, le fait de la syphilis des parents.

C'est lorsque l'enfant commence à tenter ses premiers pas, que les troubles de la démarche sont remarqués, bien que la maladie soit congénitale. Il ne peut se tenir debout immobile ; s'il n'est soutenu, ses jambes fléchissent et s'entre-croisent. S'il essaie de marcher, on voit les cuisses en adduction forcée comme collées l'une à l'autre, les genoux sont demi-fléchis, les pieds en varus équin, la pointe en dedans ; à chaque pas, les pointes se touchent et raclent le sol, les genoux frottent l'un contre l'autre. Les membres sont rigides : on le constate en essayant de leur imprimer des mouvements ou en faisant asseoir le petit malade : on voit alors les membres inférieurs, raidis tout d'une pièce, ne pas toucher le sol.

Les mouvements des membres supérieurs sont lents et maladroits ; les réflexes tendineux y sont exagérés. Au fur et à mesure que l'enfant se développe ces troubles moteurs s'atténuent, et à l'âge de 6 ou 8 ans la marche devient normale.

Dans certains cas plus graves, la rigidité n'envahit pas seulement les membres inférieurs, mais aussi les supérieurs : c'est une *rigidité généralisée*.

L'arrêt de développement du faisceau pyramidal n'est peut-être pas toujours l'unique cause de la rigidité paraplégique ou généralisée : il n'est pas impossible que les difficultés de l'accouchement, entraînant l'asphyxie du nouveau-né à terme aient pour conséquence des altérations des centres nerveux aboutissant à la dégénérescence du faisceau pyramidal. D'après MARIE, cette étiologie devrait être réservée à d'autres manifes-

tations symptomatiques, par exemple à la chorée congénitale et à l'athétose double. FREUD¹, de Vienne, admet au contraire que rigidité, chorée, athétose sont des symptômes relevant de causes identiques (naissance avant terme, lenteur de l'accouchement, asphyxie) agissant sur le faisceau pyramidal ou ses origines, et qu'ils peuvent d'ailleurs se combiner de façon variable chez le même malade. CESTAN² dans un récent travail arrive à des conclusions analogues.

ARTICLE IV

TABES

On appelle tabes dorsal ou simplement tabes (du latin *tabes*, consommation) une maladie nerveuse caractérisée surtout cliniquement par de l'incoordination et des troubles sensitifs, et anatomiquement par une sclérose des cordons postérieurs de la moelle.

Ces lésions ont été vues par CRUVELHIER, par JACOBY (1842) et FRORIEP; mais la maladie n'a été isolée cliniquement que par ROMBERG (1851) et surtout par DUCHENNE (1858) qui l'a décrite sous le nom d'ataxie locomotrice progressive en découvrant son principal symptôme, l'incoordination. Plus tard la topographie des lésions a été précisée par CHARCOT et PIERRET. CHARCOT s'est attaché à l'étude des manifestations viscérales et des formes frustes. FOURNIER (1880) a décrit et vulgarisé les symptômes de la période préataxique et a été un des premiers à mettre en lumière le rôle étiologique de la syphilis.

§ 1. — ÉTIOLOGIE

Le tabes débute d'ordinaire entre 30 et 40 ans. Avant ces der-

¹ VOYEZ ROSENTHAL. *Les diplégies cérébrales de l'enfance*. Thèse de Lyon, 1892, écrite sous l'inspiration de FREUD.

² CESTAN. *Le syndrome de Little*. Th. de Paris, 1899.