

l'atrophie du nerf optique on essaiera sans grand espoir les injections de strychnine et l'électrisation. Les crises laryngées nécessitent rarement la trachéotomie ; essayer la suspension et la santonine.

ARTICLE V

MALADIE DE FRIEDREICH

Considérée d'abord comme une forme de tabes (*tabes héréditaire*) par FRIEDREICH en 1861, puis comme une variété de la sclérose en plaques, parce qu'elle a quelques symptômes communs avec ces deux affections, c'est en réalité une maladie qui mérite une place spéciale. Nous aurons à nous préoccuper plus loin de ses rapports avec l'héréditaire-ataxie cérébelleuse.

1° Étiologie. — La maladie de Friedreich frappe plusieurs enfants, frères ou sœurs, d'une même famille (maladie familiale) ; elle débute dans l'enfance ou la puberté. Ses causes sont inconnues, bien qu'on ait incriminé dans quelques cas la syphilis ou l'alcoolisme des parents et diverses maladies infectieuses.

2° Symptômes. — La symptomatologie de la maladie de Friedreich se rapproche par certains côtés de celle du tabes et par certains autres de celle de la sclérose en plaques.

a. *Troubles moteurs.* — Ils consistent dans une incoordination motrice assez analogue à celle du tabes, mais beaucoup moins prononcée, et à laquelle se joint un élément nouveau : la *titubation*. Le malade lance les jambes ; il marche les jambes écartées, la tête baissée et oscillante, et dévie à droite et à gauche : c'est la *démarche tabéocérébelleuse* (CHARCOT). Les membres supérieurs présentent aussi un certain degré d'incoordination.

Dans la station debout le malade est obligé, pour ne pas perdre l'équilibre, d'élargir sa base en écartant les jambes, ou même de changer continuellement les pieds de place : c'est l'a-

tarie statique (FRIEDREICH). L'occlusion des yeux n'augmente guère ces troubles de la station : le signe de Romberg n'est donc pas constant. Les membres sont animés de *mouvements choréiformes* ou plus rarement athétosiques (voy. p. 195, *Athétose*). Les membres supérieurs présentent à l'occasion des mouvements volontaires un tremblement assez analogue à celui de la sclérose en plaques (*tremblement intentionnel*).

b. *Troubles sensitifs et sensoriels.* — La perte du sens musculaire, les anesthésies, les douleurs fulgurantes, si fréquentes dans le tabes sont ici inconstantes ou à l'état d'ébauche.

Les yeux ne présentent ni atrophie papillaire, ni signe d'Argyll-Robertson (voy. p. 21), ni paralysie des muscles extrinsèques avec strabisme (car. dist. d'avec le tabes) ; mais par contre un *nystagmus*, ou tremblement des globes oculaires, marqué surtout dans la fixation des objets.

c. *Troubles trophiques et vasomoteurs.* — Une scoliose à convexité droite le plus souvent, un pied bot caractérisé par l'équinisme et l'extension exagérée du gros orteil, s'observent assez fréquemment. On a noté quelquefois de la diarrhée ou des sueurs profuses.

d. *Troubles de la parole.* — La parole est lente, trainante et par moments précipitée, comme un balbutiement ; elle n'est pas sans analogie avec celle de la sclérose en plaques.

e. *Troubles des réflexes.* — Les réflexes tendineux sont abolis.

3° Évolution. — La maladie dure de longues années (dix, quinze ans et plus). Le début s'opère par des troubles moteurs des membres inférieurs, qui atteignent progressivement les membres supérieurs. A la période ultime de l'affection les malades sont confinés au lit. La mort survient du fait d'une maladie intercurrente.

4° Diagnostic. — La maladie de Friedreich se différencie :

a. *Du tabes* : 1° Par l'absence du signe de Romberg, des douleurs fulgurantes et des anesthésies, des troubles génito-urinaires, des troubles atrophiques, du signe d'Argyll-Robertson, de l'atro-

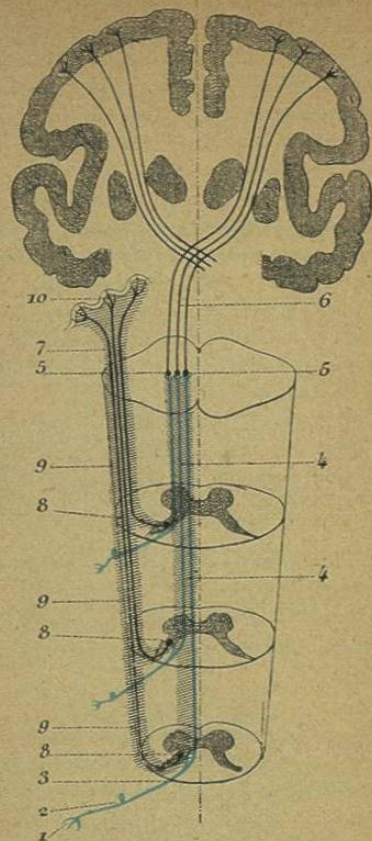


Fig. 14.

Maladie de Friedreich.

1, f., fibre d'un nerf sensitif. — 2, cellule du ganglion spinal auquel elle aboutit. — 3, racine postérieure. — 4, cordons postérieurs (Goll et Burdach). — 5, noyaux de Goll et de Burdach leur aboutissant : c'est là que se termine le protoneurone centripète. — 6, neurone central (voie principale ou cérébrale), il est intact. — 7, neurone central (voie secondaire ou cérébelleuse), il est lésé. — 8, son origine dans les cellules de la colonne de Clarke. — 9, son passage dans le faisceau cérébelleux direct. — 10, sa terminaison dans l'écorce et les noyaux centraux du cervelet.

phie de la papille et des paralysies oculaires; 2° par la présence des troubles de la parole, du nystagmus, de la titubation, des mouvements choréiformes et la fréquence de la scoliose.

C'est une affection familiale, précoce, alors que la tabes se montre surtout vers quarante ou cinquante ans; de plus, elle n'affecte aucun rapport avec la syphilis. Les seuls caractères communs consistent dans l'abolition du réflexe rotulien et les troubles de la coordination.

b. *De la sclérose en plaques* par l'abolition du réflexe rotulien et l'incoordination. Les caractères communs sont nombreux : tremblement intentionnel, nystagmus, troubles de la parole, et quelquefois titubation lorsque la sclérose en plaques présente la démarche dite cérébello-spasmodique.

c. *De la chorée et de l'athétose* par l'ensemble de ses symptômes (ataxie, nystagmus, etc.).

d. *De l'atrophie cérébelleuse* par l'abolition des réflexes tendineux, exagérés dans cette maladie, par la présence des troubles de la vision d'ailleurs inconstants, de la scoliose et du pied bot.

5° Anatomie pathologique. — La moelle est grêle; le cervelet participe quelquefois légèrement à cette diminution de volume.

La sclérose porte sur les cordons postérieurs (FRIEDREICH) dont elle intéresse surtout la partie médiane (cordons de Goll). Elle porte aussi sur les cordons latéraux (RUTIMEYER) : le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers (BLOCC et MARINESCO) sont les plus atteints, et la colonne de Clarke qui représente leur origine médullaire dans la corne postérieure est dégénérée. Les faisceaux pyramidaux croisés sont bien moins atteints (voy. fig. 14 et 15).

Les racines postérieures et les nerfs périphériques ne présentent que des altérations discutées, par opposition avec ce qu'on observe dans la tabes.

Histologiquement, d'après DÉJERINE et LETULLE, la sclérose ne serait pas partout identique : dans les cordons latéraux, il s'agi-

rait d'une sclérose banale, conjonctivo-vasculaire, mais dans les cordons postérieurs ce serait une sclérose *névroglie*. Cette prolifération exagérée de la névroglie, et la gracilité de la moelle ont fait considérer la maladie de Friedreich comme une *maladie de développement* due à une anomalie du feuillet externe du

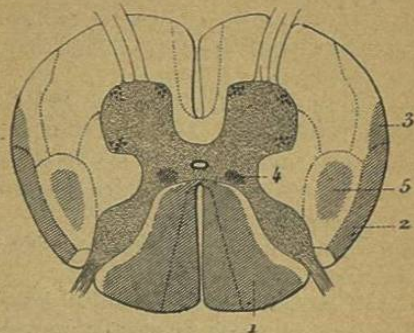


Fig. 15.

Lésions médullaires de la maladie de Friedreich
(cas de Blocq et de MARINESCO).

1, sclérose des cordons postérieurs. — 2, sclérose du faisceau cérébelleux direct se prolongeant en avant de lui dans le faisceau de Gowers (3). — 4, atrophie des cellules de la colonne de Clarke. — 5, légère sclérose des faisceaux pyramidaux.

blastoderme, qui donne naissance à la fois aux éléments nerveux et la névroglie.

En somme, la maladie de Friedreich est une sclérose combinée remarquable par la lésion des faisceaux à terminaison cérébelleuse (faisceau cérébelleux direct et faisceau de Gowers). SENATOR la considère comme une affection à point de départ cérébelleux. Dans ces derniers temps, on s'est préoccupé de ses rapports avec l'*hérédo-ataxie cérébelleuse*. Celle-ci paraît avoir pour substratum anatomique une atrophie considérable du cervelet, inconstante ou peu marquée dans la maladie de Friedreich : les lésions des deux maladies sont donc bien différentes ; dans un cas c'est le cervelet qui est atrophié et sclérosé, dans l'autre ses voies nerveuses afférentes, ce qui pourrait expliquer les analogies

symptomatiques. Il existe d'ailleurs des cas intermédiaires où on constate à la fois des altérations cérébelleuses et médullaires (MENZEL). Les analogies ne sont donc pas toujours purement cliniques.

6° **Traitement.** — On peut appliquer le traitement du tabes.

ARTICLE VI

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Signalée par HEINE, puis RILLIET, bien étudiée au point de vue symptomatique par DUCHENNE, ses lésions ont été aperçues pour la première fois par PRÉVOST.

1° **Étiologie.** — On a souvent invoqué l'influence du froid et de la dentition.

La paralysie infantile survient surtout pendant la convalescence d'une maladie infectieuse ; alors même qu'elle est primitive, elle se présente parfois sous une forme épidémique (épidémie de Sainte-Foy relatée par CORDIER). Ces raisons tendent à la faire considérer comme une maladie infectieuse, dont la localisation au niveau de la moelle serait, il est vrai, favorisée par une prédisposition névropathique héréditaire qu'on retrouve dans la plupart des cas en étudiant les antécédents des malades.

C'est pendant la première enfance que cette affection atteint son maximum de fréquence ; mais on l'observe plus tard aussi, quoique plus rarement, et l'affection connue sous le nom de paralysie spinale aiguë de l'adulte lui est certainement assimilable.

2° **Symptomatologie.** — Il convient, dans la symptomatologie de la paralysie spinale infantile, de distinguer deux périodes, la période d'invasion et la période de régression.

a. *Première période ou période d'invasion.* — La paralysie spinale infantile a un début brusque : elle s'annonce par des convulsions dans les membres, des phénomènes cérébraux, des contractures passagères. En même temps, la température s'élève : cette fièvre initiale dure de un à huit jours, soit continue, soit entrecoupée de rémissions. La paralysie apparaît du jour au lendemain ; elle atteint *d'emblée tous les muscles* qu'elle doit envahir : elle n'est donc nullement progressive à l'inverse de celle des myélites chroniques. Sa distribution est très variable : il existe une forme généralisée, une forme paraplégique, c'est-à-dire limitée aux deux membres inférieurs, une forme monoplégique, limitée à un membre, une forme hémiplégique plus rare (DÉJÉRINE et HUET) ; enfin les muscles dépendant de nerfs bulbaire peuvent être atteints.

Cette paralysie est flaccide, sans contractures ; elle ne s'accompagne pas de troubles de la sensibilité, à part quelques fourmillements : il n'y a ni eschare sacrée, ni paralysie des sphincters. A la fin de la première semaine, la contractilité faradique des muscles paralysés diminue et disparaît.

Telle est la première période de la maladie caractérisée par une paralysie musculaire plus ou moins étendue atteignant d'emblée son summum par une diminution rapide de la contractilité faradique, par l'absence de troubles du côté des sphincters et de la sensibilité, et de troubles trophiques.

b. *Deuxième période ou période de régression.* — La deuxième période ou période de régression (CHARCOT) commence au bout de quelques semaines : elle est caractérisée par la localisation de la paralysie, c'est-à-dire qu'un certain nombre des muscles paralysés recupèrent leur contractilité électrique et volontaire, tandis que les autres restent paralysés et subissent une *atrophie progressive*. Il est rare en effet que la guérison soit complète et totale : le deltoïde, les extenseurs du pied et des orteils, les péroniers sont généralement les muscles voués à la paralysie persistante et à l'atrophie. Les muscles qui sont encore paralysés au bout de huit ou dix mois le resteront définitivement (CHARCOT).

Cette atrophie musculaire débute au bout d'un mois environ,

rarement au bout de quelques jours ; elle est quelquefois masquée par le développement du tissu adipeux interstitiel ; l'atrophie des os l'accompagne fréquemment, mais sans qu'il y ait entre elle un rapport obligé ; SEELIGMULLER a même noté dans un cas l'allongement des os. Le membre qui reste partiellement ou totalement paralysé a ses artères rétrécies ; sa température locale est plus basse que celle du côté sain : il est cyanosé et présente quelquefois des ulcérations de la peau ou des callosités. Enfin des déformations durables s'établissent : un pied bot paralytique ordinairement varus équin, une laxité des ligaments qui permet à l'articulation intéressée des mouvements trop étendus, la rend ballante dans tous les sens et peut même provoquer des subluxations. Lorsque ces déformations atteignent les membres inférieurs elles les rendent absolument imprôpres à la station : les malades sont obligés de marcher sur les genoux et de se trainer comme des culs-de-jatte.

CHARCOT attribue les déformations telles que le pied bot à la prédominance d'action des muscles restés sains privés de leurs antagonistes ; d'autres auteurs ont fait jouer un plus grand rôle à la contracture, aux ruptures fibrillaires, aux rétractions tendineuses aidées par le poids des couvertures.

3° *Évolution et pronostic.* — La paralysie infantile nous apparaît donc comme une paralysie musculaire à développement rapide, qui, d'abord très étendue, se localise au bout de quelques semaines dans certains muscles qui seront destinés à s'atrophier progressivement. Mais cette évolution schématique est quelquefois modifiée. Ainsi le mouvement fébrile du début peut être intense et prolongé (CHARCOT) ; il peut manquer au point que la paralysie semble constituer le premier symptôme ; la paralysie peut arriver lentement et non d'emblée à son apogée ; elle peut rétrocéder sans laisser de traces ; elle peut repaître pendant la période de régression, ou remonter jusqu'au bulbe et déterminer ainsi la mort.

Le pronostic est toujours grave, puisque, lorsque la maladie guérit, elle laisse d'ordinaire après elle une paralysie localisée qui fera du malade un infirme. Il est encore assombri par la

possibilité du retour d'accidents paralytiques à longue échéance. BALLET et DUTIL¹ qui ont fait une étude particulière de ces accidents les divisent en quatre groupes : tantôt il s'agit d'une paralysie subite et de courte durée attribuable à une simple poussée congestive, tantôt le malade est frappé d'une poliomyélite antérieure aiguë, analogue à la première atteinte, dans le troisième cas se développe une paralysie généralisée à marche subaiguë, dans le quatrième une atrophie musculaire progressive à évolution chronique. CHARCOT et RAYMOND ont aussi observé cette récurrence de la paralysie aiguë après des années. D'après RÉMOND DE METZ elle frappe avec prédilection les groupes musculaires intéressés au début de la première atteinte, mais épargnés par l'atrophie. Ce réveil tardif des altérations spinales sous l'influence du surmenage, du traumatisme ou de causes qui nous échappent n'est qu'un cas particulier du réveil des affections anciennes des centres nerveux, qu'il s'agisse de lésions du cerveau (hémiplegie spasmodique infantile), ou de lésions de la moelle (paralysie spinale infantile). Trois théories se proposent d'expliquer ces faits².

BALLET et DUTIL, HAYEM pensent qu'une lésion limitée de la substance grise est une épine irritative qui peut devenir le point de départ d'une myélite aiguë; SEELIGMULLER, DÉJÉRINE admettent une prédisposition héréditaire qui rend particulièrement susceptibles les cellules des cornes antérieures; d'autres auteurs convaincus de la nature microbienne de la paralysie infantile croient au réveil d'une infection microbienne ancienne ou à une nouvelle atteinte de cette infection.

4° Diagnostic. — Il présente des difficultés différentes à la période d'invasion et à la période d'atrophie.

a. *Période d'invasion.* — Les myélites diffuses aiguës se distinguent de la paralysie infantile par les douleurs, la paralysie de la vessie et du rectum, l'apparition précoce des eschares au sacrum, aux fesses, aux talons : il s'agit en effet d'une lésion

¹ BALLET et DUTIL, *Revue de médecine*, 1884.

² PAULY, *Du réveil des affections anciennes des centres nerveux*, Thèse de Lyon, 1894.

diffuse de la moelle, et non limitée aux cornes antérieures. Les névrites périphériques, l'ostéomyélite, le décollement aigu des épiphyses peuvent s'accompagner de paralysie; mais les douleurs sont très vives, et même caractéristiques par leur siège.

b. *Période d'atrophie.* — L'hémiplegie cérébrale infantile s'accompagne de contracture et d'ailleurs elle ne pourrait être confondue qu'avec la forme hémiplegique, rare, de la paralysie spinale.

Les myopathies primitives ont une évolution progressive, l'atrophie est absolument symétrique, et s'accompagne souvent de pseudo-hypertrophie.

5° Anatomie pathologique. — Les muscles atrophiés sont amincis et pâles comme dans l'atrophie musculaire progressive; la fibre musculaire est remplacée par du tissu scléreux; il y a en certains points accumulation du tissu graisseux.

Les os ont leurs contours et leurs saillies diminués par suite de l'atrophie des muscles qui s'y insèrent. Ces altérations musculaires et osseuses ne sont que *secondaires*; elles dépendent d'une altération primitive du système nerveux, qui occupe les cornes antérieures de la moelle (PRÉVOST, CHARCOT et CORNIL) (voy. fig. 16).

Cette altération constitue un foyer de myélite aiguë au niveau duquel le tissu nerveux plus ou moins détruit ne laisse voir que des corps granuleux, des vaisseaux dilatés avec multiplication des noyaux des gaines vasculaires, des cellules nerveuses privées de leurs prolongements et en voie de désintégration. Les racines antérieures sont atrophiées. Lorsque les lésions sont très anciennes, toute la moitié correspondante de la moelle est atrophiée, aussi bien dans sa substance blanche que dans sa substance grise, et l'hémisphère cérébral opposé est diminué de volume (voy. fig. 17).

Quelle est donc la nature et la cause de ces lésions médullaires? CHARCOT considérait la lésion des cellules nerveuses ganglionnaires comme primitive, la sclérose névroglique qu'on observe autour d'elle comme un fait secondaire; la localisation fréquente de la myélite au noyau le plus externe de la corne

antérieure plaide encore en faveur de l'hypothèse d'une lésion

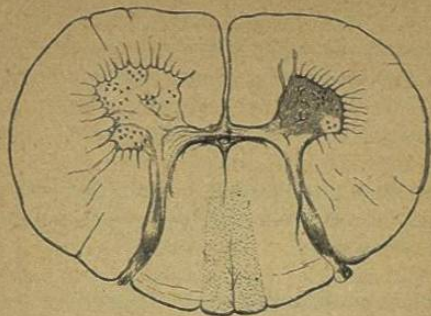


Fig. 16.

Lésion de la moelle dans la paralysie infantile.

systématisée. DAMASCHINO pensait au contraire que la lésion de

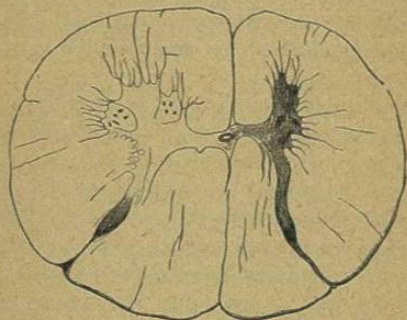


Fig. 17.

Coupe de la moelle cervicale dans un cas de paralysie spinale infantile du membre supérieur droit datant de 40 ans (CHARCOT).

la névrogie était le fait primitif, et ne retentissait que secondairement sur les cellules nerveuses. MARIE fait remarquer que

la myélite occupe surtout le groupe antéro-externe de cellules de la corne antérieure, mais empiète aussi sur la substance blanche contiguë, or ce territoire correspond précisément à la zone de distribution des artères radiculaires antérieures. Le groupe antéro-interne, irrigué par l'artère sulco-commissurale, branche de la spinale antérieure, est au contraire relativement respecté. Il en conclut que la paralysie infantile n'est pas une lésion systématisée, au sens strict du mot, mais que les vaisseaux jouent un rôle dans sa localisation.

Les allures cliniques de la paralysie infantile, le mouvement fébrile qui accompagne son début, les petites épidémies quelquefois observées (CORDIER) tendent à la faire considérer comme une maladie infectieuse. Les constatations bactériologiques ne sont pas encore probantes, mais ROGER par l'inoculation du streptocoque, THOINOT et MASSELIN par celle du staphylocoque doré et du coli-bacille sont arrivés à reproduire expérimentalement une amyotrophie à marche rapide accompagnée de lésions des cornes antérieures.

6° Traitement. — Pendant la période d'invasion et de paralysie on se borne à l'expectation. Plus tard le massage, l'électrisation, un traitement chirurgical approprié remédient dans une certaine mesure à l'atrophie et aux déformations. Lorsqu'un membre inférieur inerte et ballant rend la station et la marche impossibles, il peut être indiqué de recourir à l'amputation (PONCET).

ARTICLE VII

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

La paralysie spinale aiguë de l'adulte, beaucoup plus rare que la paralysie infantile, offre absolument les mêmes symptômes : mouvement fébrile de la période d'invasion, paralysie musculaire étendue, suivie d'une phase de régression à la suite de laquelle certains muscles s'atrophient. Mais on n'observe pas en pareil cas le raccourcissement d'un membre, l'atrophie

osseuse si fréquente chez l'enfant, où la maladie frappe un organisme en voie de croissance. Cliniquement les deux affections sont donc assimilables; anatomiquement leur identité est plus discutée. Certains auteurs considèrent la paralysie spinale aiguë de l'adulte comme due à une poliomyélite antérieure aiguë, tout comme la paralysie infantile; mais en réalité cette hypothèse ne repose jusqu'ici que sur trois autopsies, celles relatées par GOMBAULT, EISENLOHR, et IMMERMANN, encore considère-t-on ce dernier cas comme se rapportant à la maladie de LANDRY. DEJERINE¹, examinant la moelle d'un sujet qui avait eu, dix-huit ans avant sa mort, une paralysie spinale aiguë de l'adulte, n'a trouvé aucune lésion médullaire, mais par contre une névrite très accusée des nerfs intra-musculaires avec intégrité des nerfs cutanés et atrophie simple des faisceaux primitifs des muscles. Il pense que si l'origine médullaire de la paralysie infantile est bien prouvée, celle de l'adulte est très discutée, car dans le cas de GOMBAULT il y avait aussi des lésions des nerfs périphériques et les lésions cellulaires se bornaient à la diminution de nombre et à la pigmentation des cellules, fait dont l'importance a été niée par WESTPHAL.

ARTICLE VIII

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

(SYNDROME D'ARAN-DUCHENNE)

L'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne débute par les muscles de la main, puis se généralise en remontant peu à peu vers la racine du membre et finit par intéresser après plusieurs années les muscles de la respiration dont la paralysie entraîne alors la mort par asphyxie. Cette maladie a pour substratum anatomique une atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle.

¹ DEJERINE. *Archives de physiologie*, 1890.

Elle a été cliniquement décrite par DUCHENNE et ARAN, en 1849; CRUVEILHIER montra l'atrophie des racines antérieures de la moelle et LUYB (1860) celle des cornes antérieures, qui est la lésion primitive. L'existence de cette entité morbide a été mise en doute depuis quelques années, et on s'est demandé si les cas ainsi diagnostiqués n'étaient pas des syringomyélies ou des scléroses latérales amyotrophiques méconnues. Cela peut être vrai dans un grand nombre de cas, aussi décrivons-nous cette maladie comme un syndrome, mais cependant la maladie de Duchenne doit être cliniquement et anatomiquement maintenue: l'existence de ses lésions propres a été mise hors de doute par J.-B. CHARCOT.

1° Étiologie. — L'atrophie musculaire progressive frappe le plus souvent les adultes, par opposition aux myopathies primitives qui surviennent chez les enfants. — L'hérédité, une ancienne affection aiguë de la moelle, par exemple une paralysie infantile guérie depuis des années, constituent une prédisposition; on l'a vue coïncider avec la paralysie générale (SCHUSTER). Parmi les causes immédiates on a incriminé le froid, les traumatismes, les infections¹. Le surmenage musculaire a une action beaucoup mieux prouvée: certaines professions fournissent à ce sujet des statistiques démonstratives, notamment celles de forgeron, d'ajusteur, de tisseur, etc. Lorsque le surmenage s'exerce sur un groupe musculaire circonscrit, on constate souvent que les muscles les plus fatigués sont les premiers atteints. ROSENTHAL a observé le début par les muscles du pouce et de l'index chez une ouvrière qui lançait la navette. RAYMOND le début par l'épaule droite chez un rubanier obligé de lever et de baisser alternativement les bras.

La maladie commence ordinairement du côté droit; mais c'est l'inverse chez les gauchers.

2° Symptomatologie. — Nous allons étudier successive-

¹ Rappelons que ROGER a pu reproduire expérimentalement chez l'animal une atrophie musculaire progressive portant surtout sur les membres inférieurs, avec atrophie des grandes cellules des cornes antérieures, par l'injection de vieilles cultures de streptocoque.

ment : 1° la marche et la distribution de l'atrophie musculaire ; 2° les caractères de cette atrophie.

a. *Marche et distribution de l'atrophie musculaire.* — La maladie débute du côté droit et par le muscle le plus superficiel de l'éminence thénar, le court abducteur du pouce. Dès lors le pouce ne peut plus être opposé aux autres doigts, pour tenir une plume par exemple ; il est au contraire attiré en arrière et en dehors par suite de l'action prédominante du long abducteur ; en même temps l'éminence thénar tout entière s'atrophie ; la saillie normale de ses muscles est remplacée par un méplat. Ces diverses modifications donnent à la main humaine l'aspect d'une *main de singe* : chez le malade affecté d'une amyotrophie du type Aran-Duchenne la préhension ne peut plus s'effectuer, comme chez cet animal, que par la flexion des doigts dans la paume de la main.

Les muscles interosseux se fondent à leur tour ; leur disparition laisse trois profonds sillons entre les métacarpiens ; les mouvements d'écartement et de rapprochement des doigts deviennent impossibles. De plus, ces muscles avaient pour fonction de fléchir la première phalange des doigts et d'étendre les deux autres ; lorsqu'ils s'atrophient les fléchisseurs privés de leurs antagonistes déterminent la position inverse : flexion des deux dernières phalanges avec extension de la première sur le métacarpe ; on donne à cette attitude le nom de *main en griffe*.

L'atrophie envahit ensuite les fléchisseurs superficiels et profonds, puis les extenseurs ; à cette période la griffe disparaît : la main a pris un aspect squelettique et la face dorsale des avant-bras est aplatie comme une planchette.

Les muscles du bras, le deltoïde, la moitié inférieure du trapèze disparaissent à leur tour : les membres supérieurs, ballants, pendent absolument inertes ; les pectoraux laissent à leur place une excavation ; par suite de la disparition du grand dentelé, l'omoplate ne reste plus collé à la paroi thoracique, mais s'en écarte comme une aile. Les muscles fléchisseurs et extenseurs du tronc s'atrophient ; la colonne vertébrale exagère ses courbures ; la tête a perdu toute stabilité par suite de la disparition des muscles du cou.

Cette atrophie très étendue, qui rend toute la moitié supérieure du corps analogue à un squelette, contraste avec l'intégrité des membres inférieurs.

b. *Caractères de l'atrophie musculaire.* — L'atrophie musculaire est ici le fait primordial ; la paralysie lui est corrélative : le muscle se contracte en raison directe du nombre des faisceaux qui restent. Le diaphragme cependant est paralysé plutôt qu'atrophie. Fonctionnellement la paralysie se traduit d'abord par une fatigue rapide, par la gêne des mouvements, puis par leur disparition complète. L'amyotrophie est précédée et accompagnée de *contractions fibrillaires*, sorte de frémissement des faisceaux musculaires qu'on voit se contracter successivement sous la peau comme autant de cordelettes brusquement tendues. L'excitation mécanique, par exemple la percussion, les exagère. Il ne faut pas les rechercher sur les muscles complètement atrophies, mais sur les muscles *en voie d'atrophie*.

Les réflexes tendineux sont abolis aux membres supérieurs. Les griffes sont dues à la prédominance d'action des muscles antagonistes livrés à eux-mêmes.

La disparition de la contractilité faradique est très lente ; elle persiste tant qu'il reste quelques faisceaux musculaires. La température locale est abaissée au niveau des muscles atrophies : les mains sont violacées.

La sensibilité et les sphincters sont absolument intacts.

3° *Évolution et pronostic.* — La maladie se complète souvent par l'apparition progressive du syndrome glosso-labio-laryngé (voy. p. 411), par la paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme. La mort survient soit du fait d'une affection intercurrente, soit par asphyxie due à la paralysie des muscles respiratoires, soit au milieu des symptômes bulbaire qui terminent le syndrome glosso-labio-laryngé. La durée de la maladie est très longue : elle dure jusqu'à dix et vingt ans, entrecoupée quelquefois par des rémissions prolongées ; on l'a même vue s'arrêter définitivement. Le pronostic est cependant ordinairement fatal ; mais c'est, on le voit, à longue échéance.

4° *Diagnostic.* — L'atrophie musculaire progressive du type

Aran-Duchenne est caractérisée par son début progressif, sa très lente évolution, son extension de l'éminence thénar à l'épaule et au tronc, sa symétrie, la présence des contractions fibrillaires. A ces signes positifs, il faut ajouter l'absence de douleurs, de troubles sensitifs, de troubles des sphincters, de contractures et l'intégrité des membres inférieurs.

1° La *syringomyélie* s'en distingue par la thermo-analgésie

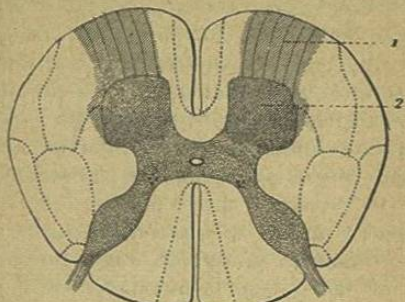


Fig. 18.

Atrophie musculaire progressive.

1, sclérose intéressant le pourtour de la corne antérieure et les racines antérieures.
2, cornes antérieures privées de leurs cellules nucléaires.

ou dissociation syringomyélique (voy. p. 105); à cela près des symptômes se confondent parfois avec ceux de la maladie d'Aran-Duchenne : nombre de malades étudiés par ce dernier auteur ont été reconnus plus tard comme syringomyéliques ;

2° La *sclérose latérale amyotrophique* s'accompagne d'exagération des réflexes rotuliens, de contractures des membres inférieurs. Elle a une évolution beaucoup plus rapide : la mort survient après trois ans environ ;

3° Les *myopathies primitives* débutent dans le jeune âge, s'observent souvent chez des enfants de la même famille, frères ou sœurs, ont une marche et une distribution différentes (voy. les différents types, p. 72) et ne s'accompagnent pas de contractions fibrillaires ;

4° La *paralysie du nerf cubital*, d'ailleurs unilatérale, s'accom-

pagne bien de griffe par paralysie des interosseux et de gêne des mouvements d'opposition du pouce ; mais l'atrophie est bien moindre, et la paralysie des fléchisseurs n'intéresse que l'annulaire et le petit doigt ;

5° La *paralysie saturnine* affecte les extenseurs ; quand elle affecte le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur (type brachial supérieur), elle simule certains cas d'atrophie musculaire progressive dont le début se fait par les muscles de l'épaule ; mais elle est ordinairement unilatérale. Il faut alors s'enquérir des antécédents du malade (profession, coliques de plomb) et chercher les signes du saturnisme (liséré gingival, tremblement, anémie, dureté du poulx, etc.).

5° **Anatomie pathologique.** — Les lésions portent sur la moelle, les racines rachidiennes et les muscles.

a. *Moelle.* — La lésion qui produit l'atrophie musculaire progressive est une *poliomyélite antérieure* ; c'est-à-dire qu'elle intéresse les cornes antérieures de la substance grise de la moelle (*πολιος, gris cendré*). Macroscopiquement on constate l'atrophie, la diminution de volume de ces cornes (LUVY). Les cordons latéraux sont intacts.

Histologiquement les grandes cellules motrices de ces cornes présentent une dégénérescence granuleuse. Elles perdent leurs prolongements arborisés, diminuent de volume, se chargent de granulations pigmentaires ; les cellules rondes prolifèrent autour d'elles (CLARKE, CHARCOT, VULPIAN, PIERRET).

Ces grandes cellules sont trophiques des muscles ; la maladie vient-elle à les supprimer, les muscles correspondants dégèrent. Il y a corrélation absolue entre les muscles atrophiés et le siège de la lésion spinale ; aux muscles du membre supérieur correspondent les grandes cellules du renflement cervical, aux muscles du dos celles de la moelle dorsale, aux muscles de la langue et des lèvres les noyaux bulbaires du facial et de l'hypoglosse, etc.

L'atrophie des muscles de la main est produite par une lésion qui s'étend de la 7° paire cervicale à la 1^{re} dorsale (PRÉVOST, HAYEM).

b. *Racines antérieures.* — Les racines antérieures sont également atrophiées (CRUVEILHIER) ; elles sont grises et grêles ; la myéline est altérée, et il se développe une sclérose intrafasciculaire.

c. *Muscles.* — Les muscles amincis, semi-transparents, sont pâles, et offrent une coloration feuille morte, qui les a fait comparer à des muscles de grenouille ou de poisson. L'atrophie musculaire est *individuelle* (CHARCOT) : c'est-à-dire qu'à côté de muscles ou de faisceaux musculaires atrophiés, les muscles voisins conservent leurs caractères normaux, leur coloration rose. Au microscope on constate une atrophie pure et simple : la fibre musculaire diminue de volume, mais en conservant sa striation, qui persiste jusqu'à la fin ; les noyaux du sarcolemme se multiplient ; le tissu conjonctif prolifère. La diminution de volume est quelquefois masquée par un certain degré d'infiltration graisseuse.

6° *Traitement.* — Il se résume dans le massage et l'application des courants continus.

ARTICLE IX

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Ce type, isolé par CHARCOT en 1875¹, est constitué, comme son nom l'indique, par la combinaison d'une amyotrophie avec des symptômes de sclérose des cordons latéraux.

1° *Étiologie.* — L'affection paraît plus fréquente chez la femme que chez l'homme. On note ici encore l'influence prépondérante de l'hérédité. L'action du froid, surtout du froid humide, celle des traumatismes, n'est signalée que d'une façon incertaine et tout à fait accessoire. En somme même incertitude.

¹ Une observation antérieure de CORNIL et LÉPINE (*Soc. de biologie*, 1873) avait déjà montré la coexistence de ce syndrome avec la lésion. Cette observation se trouve avec détails additionnels dans la thèse d'agrégation d'Hallopeau (*Des paralysies bulbaires*, 1875, p. 76).

touchant les causes immédiates, que pour la plupart des autres myélopathies.

2° *Symptomatologie.* — Suivant la description classique de CHARCOT, nous diviserons l'évolution de la sclérose latérale, amyotrophique, en quatre périodes :

a. *Période de début.* — Sans fièvre, sans malaise appréciable, l'affection débute par les membres supérieurs. Après quelques fourmillements ou une sensation d'engourdissement, survient de la faiblesse et de l'incertitude dans les mouvements délicats. L'examen objectif pratiqué à cette période montre déjà de l'atrophie musculaire, de l'émaciation. Il s'agit d'une atrophie plus généralisée, moins élective que celle du type Aran-Duchenne, c'est une *atrophie en masse* (CHARCOT). Elle est cependant prédominante au niveau des extrémités et s'accompagne d'une griffe analogue à celle de l'atrophie musculaire progressive. On l'a vu commencer par les muscles des bras et des épaules (Blocq). Elle s'accompagne de contractions fibrillaires. La contractilité faradique reste longtemps intacte. La réaction de dégénérescence n'est que passagère et exceptionnelle.

b. *Période des déformations des membres supérieurs.* — Elles sont dues à l'action de certains muscles antagonistes moins touchés et surtout à des phénomènes spasmodiques. Le bras est collé au tronc, l'avant-bras fléchi sur le bras, et la main sur l'avant-bras ; les doigts fléchis dans la paume de la main. Le membre supérieur est rigide dans cette position ; si on l'en écarte il y revient dès qu'on l'abandonne à lui-même. A l'occasion des mouvements volontaires qui restent encore possibles malgré l'atrophie, le membre tout entier présente une *tremulation*. Chez quelques malades la tête est fixée dans la rectitude par la contraction des muscles de la nuque. Lorsque l'émaciation devient extrême, ces phénomènes de rigidité spasmodique s'atténuent progressivement. En quelques mois, les mêmes symptômes s'accusent sur le membre supérieur du côté opposé, réalisant le tableau de la paraplégie cervicale.

c. *Apparition de la contracture des membres inférieurs.* — Au

bout de six à neuf mois au plus, les membres inférieurs se prennent à leur tour.

Le malade y ressent des fourmillements, puis survient de la parésie motrice, mais *sans atrophie*. Les jambes lui paraissent lourdes, difficiles à détacher du sol. Cette rigidité s'exagère encore lorsque le malade essaie de marcher ; dans ces accès de rigidité temporaire les membres inférieurs se rapprochent dans l'extension et l'adduction : le pied lui-même se met en flexion plantaire (attitude du varus équin), de telle sorte que sa face dorsale continue celle de la jambe et que sa pointe racle le sol : il en résulte une démarche sautillante, *démarche spasmodique*.

Bientôt cette rigidité en extension devient permanente, même lorsque le malade est couché, pour ne diminuer qu'à une phase fort avancée de la maladie lorsque l'atrophie envahit les membres inférieurs.

Dès cette troisième période, et en opposition avec l'intensité de ces troubles moteurs, on est frappé de l'absence des troubles de la sensibilité, de la trophicité ou des sphincters, si fréquents dans les autres myélites : pas de paralysie de la vessie ou du rectum, pas d'eschare sacrée, pas de troubles sensitifs.

Les réflexes cutanés sont normaux. Les réflexes tendineux sont exagérés (tendon rotulien, tendon du triceps brachial, tendon d'Achille). En relevant brusquement la pointe du pied on provoque une série d'oscillations décrites sous le nom de *clonus du pied* ou *trépidation épileptoïde*.

d. *Période des phénomènes bulbaires*. — Elle est « *obligatoire* ». C'est la règle, la terminaison ordinaire de la sclérose latérale amyotrophique. Alors se trouve réalisé le tableau de la paralysie glosso-labio-laryngée que nous décrivons plus loin (voy. p. 105), c'est-à-dire la paralysie de la langue, du voile du palais, du larynx, de l'orbiculaire des lèvres, entraînant des troubles correspondants de la déglutition, de la phonation, de l'articulation, de l'expression faciale, etc. L'aspect des malades à cette période est des plus misérables : la bouche est élargie et entr'ouverte, les sillons naso-labiaux accusés, ce qui donne à la physionomie un air pleurard ; ils ne peuvent s'alimenter qu'avec

la plus grande difficulté, obligés de ramener avec les doigts leurs aliments sous les arcades dentaires : leur salive s'écoule incessamment, leurs boissons ressortent en partie par le nez.

Les origines du pneumogastrique sont intéressées à leur tour : le poulx s'accélère et la mort survient par arrêt du cœur ou au milieu de troubles respiratoires. La maladie évolue en deux ou trois ans.

3° Anatomie pathologique. — Les symptômes qui précèdent, combinaison de phénomènes spasmodiques et d'amyotrophie, sont absolument superposables aux lésions anatomiques : 1° dégénérescence des grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle ; 2° sclérose des cordons latéraux (faisceaux pyramidaux).

Le faisceau pyramidal direct qui se trouve compris dans le cordon antérieur est intéressé au même titre que le faisceau pyramidal croisé. La sclérose du cordon latéral ne se borne pas au faisceau pyramidal : elle s'étend en avant de lui, en s'atténuant progressivement ; elle est donc bien différente de la dégénérescence qu'on observe après une hémiplégié et qui se limite strictement au faisceau pyramidal. Le cordon de GOLL présente une sclérose peu accentuée ; d'après NONNE (de Hambourg), cette dernière n'a aucune importance : il faut l'attribuer à l'extrême fragilité du cordon de Goll qui est atteint dans la plupart des myélites.

De même que les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique ne sont pas exclusivement médullaires, mais bulbo-médullaires, de même les lésions : dans le bulbe on note la lésion du noyau ventriculaire de l'hypoglose, celle du noyau moteur du trijumeau, du facial, du pneumogastrique. Par contre, les lésions de la substance blanche deviennent moindres et plus inconstantes à mesure qu'on remonte vers les origines cérébrales du faisceau pyramidal, à travers le bulbe, la protubérance et le pédoncule. MARIE et KOCHERNIKOW ont cependant trouvé des corps granuleux dans le centre ovale, la capsule interne et l'écorce cérébrale.

D'après cet exposé sommaire on peut considérer la sclérose latérale amyotrophique comme une affection systématique des

faisceaux pyramidaux avec dégénérescence indirecte des cellules

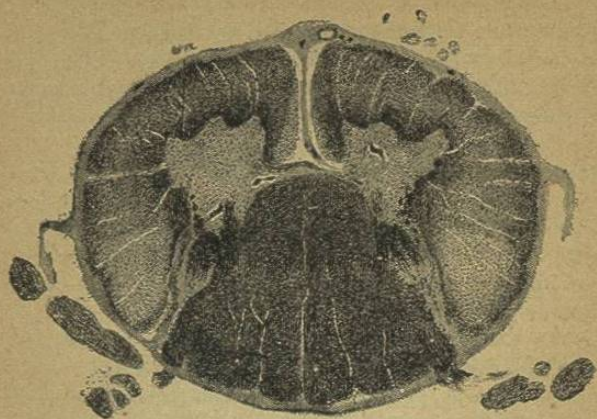


Fig. 19.

Sclérose latérale amyotrophique (RAYMOND). Coloration par la méthode de Pal. Les zones claires correspondent aux parties dégénérées.

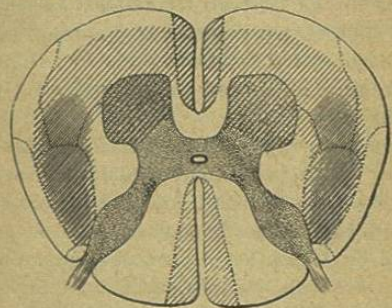


Fig. 20.

Sclérose latérale amyotrophique.

La lésion occupe les cornes antérieures et les faisceaux pyramidaux : elle s'étend aussi dans la partie antérieure du cordon latéral et intéresse à un faible degré les cordons de Goll.

des cornes antérieures de la moelle auxquelles aboutit ce fais-

ceau. Le faisceau pyramidal forme bien en effet un *système* au sens embryologique du mot : sa myélinisation tardive se traduit chez le nouveau-né par une teinte grisâtre qui tranche sur la coloration du reste de la substance blanche. La sclérose latérale amyotrophique montre qu'il n'est pas individualisé seulement par sa date de développement, mais encore par ses aptitudes pathologiques.

Dans ces derniers temps on a fait remarquer que cette manière de voir était en contradiction avec deux constatations : 1° la *discontinuité des lésions*, interrompues au niveau de l'isthme de l'encéphale : nous venons de voir en effet que les pyramides bulbaires, la protubérance et la capsule interne sont à peu près indemnes : 2° la *topographie des lésions médullaires* plus étendues en surface que le faisceau pyramidal lui-même ; et on s'est demandé si des fibres courtes, commissurales, interposées aux fibres pyramidales ne seraient pas lésées en même temps, ou même ne seraient pas les premières lésées : la dégénérescence du faisceau pyramidal ne se ferait que par voisinage, par contiguïté (BRISAUD). Dans cette hypothèse la sclérose latérale amyotrophique serait une maladie des cellules des cordons et des fibres commissurales courtes qui en émanent (*neurones intercalaires* formant le système d'association des centres des mouvements complexes). Quoi qu'il en soit de ces hypothèses, les symptômes sont susceptibles de l'interprétation suivante : 1° l'atrophie musculaire avec les contractions fibrillaires qui la caractérise s'explique par la lésion des grandes cellules motrices des cordes antérieures de la moelle ; 2° les phénomènes spas-



Fig. 21.

La sclérose latérale amyotrophique : lésion du neurone moteur périphérique (en noir), et du neurone moteur intercalaire (en rouge).

des cordes antérieures de la moelle ; 2° les phénomènes spas-

modiques (exagération des réflexes, clonus du pied, contractures) et en partie les phénomènes parétiques s'expliquent par la lésion des cordons latéraux tout comme la contracture des hémiplégiques (voy. p. 6).

4° Diagnostic. — La sclérose latérale amyotrophique se distingue :

a. De la *syringomyélie* par l'absence des troubles trophiques de la peau et des ongles et par l'absence de la dissociation syringomyélique (voy. p. 104 et 105).

b. De l'*atrophie musculaire* du type Aran-Duchenne et des autres amyotrophies par la contracture des membres inférieurs et l'exagération des réflexes.

c. De la *sclérose en plaques* et du *tabes dorsal spasmodique* par l'atrophie des membres supérieurs.

5° Traitement. — Il se borne à la révulsion et à l'électrisation.

ARTICLE X

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

DU TYPE CHARCOT-MARIE

Cette amyotrophie survient le plus souvent dans l'enfance et frappe des membres d'une même famille (frères ou sœurs); elle débute par les petits muscles des pieds pour se propager aux muscles des jambes; elle n'envahit les membres supérieurs où elle débute également par l'extrémité, que plusieurs années après. La conservation des muscles de la racine des membres est tout à fait caractéristique. L'atrophie musculaire s'accompagne de réaction de dégénérescence et de contractions fibrillaires.

Les muscles de la face, du pharynx, du larynx ne sont jamais envahis et ces malades ne meurent pas de phénomènes bul-

naires tels que la paralysie du cœur ou du diaphragme, mais d'une affection intercurrente.

L'*autopsie* montre des lésions médullaires portant : 1° sur les cordons postérieurs où elles rappellent absolument celles du tabes; 2° sur les cornes antérieures de la moelle à la partie inférieure de la région cervicale (centre d'innervation de la main) et à la région lombaire (innervation des membres inférieurs) : d'après MARINESCO, la lésion cervicale porte uniquement sur les groupes interne et moyen des cellules des cornes antérieures, le groupe postéro-externe restant intact. Les racines antérieures sont intactes, mais les nerfs périphériques présentent des lésions de névrite surtout interstitielle.

ARTICLE XI

MYOPATHIES PRIMITIVES

Les atrophies musculaires progressives consécutives à une lésion des cornes antérieures de la moelle ou des nerfs périphériques ne sont pas les seules : il y a encore une classe d'atrophies musculaires dans lesquelles on n'a pas jusqu'ici découvert de lésions nerveuses; on les désigne sous le nom de *myopathies primitives*, voulant indiquer par là que la lésion musculaire est le fait primordial. Nous plaçons cependant ici leur étude pour ne pas les séparer des autres atrophies musculaires.

1° Symptomatologie. — Ces myopathies affectent différents types que nous décrirons successivement, mais nous allons d'abord énumérer les caractères communs à toutes les myopathies primitives.

A. CARACTÈRES GÉNÉRAUX. — Ces myopathies primitives se distinguent des autres atrophies musculaires progressives par un certain nombre de caractères étiologiques et cliniques.