

ment altérés, il en résulte qu'on peut facilement suivre l'atrophie de ces tubes dans toute la série de ses dégradations.

» Les tubes pleins nous rendent compte de la persistance de la sensibilité sur plusieurs points des téguments.

» Les tubes vides, ou en partie vides, nous expliquent les troubles survenus dans la sensibilité des membres inférieurs.

» Je regrette que l'altération rapide de la moelle n'ait point permis d'examiner la structure des cordons postérieurs; mais pour ceux qui ont vu des moelles d'ataxiques, il n'était pas douteux que les modifications de couleur et de consistance constatées dans le cas présent n'eussent été accompagnées d'altérations histologiques propres à l'ataxie locomotrice, c'est-à-dire, altération des tubes, des cellules et hyperémie avec exsudat de matière grasseuse. »

Messieurs, ne voyez-vous pas de singulières contradictions entre les lésions médullaires et les symptômes de l'ataxie locomotrice progressive?

Dans cette maladie essentiellement caractérisée par des troubles de la motilité et où la perte de la sensibilité ne joue qu'un rôle relativement secondaire, puisqu'elle peut faire plus ou moins complètement défaut, on devait, en effet, s'attendre, d'après ce que M. Longet nous avait appris des fonctions distinctes départies aux divers faisceaux de la moelle, on devait, dis-je, s'attendre à trouver les lésions, non dans les faisceaux postérieurs, mais bien dans les faisceaux antérieurs. Or, c'est l'inverse qui a lieu.

Ces contradictions, cependant, ne sont peut-être pas aussi absolues qu'elles le paraissent, du moins quant à l'absence de lésions des faisceaux antérieurs. Si ces lésions n'existent pas, il n'y a pas non plus de paralysie; la force musculaire, j'ai appelé votre attention sur ce fait capital, est conservée au milieu des troubles de la motilité, et ceux-ci peuvent s'expliquer physiologiquement par les altérations des faisceaux postérieurs.

Toutefois, pour être limité, le problème n'est pas plus facile à résoudre. Quelles relations y a-t-il entre les modifications éprouvées par la substance nerveuse des cordons postérieurs et le défaut de coordination des mouvements? Comment, dans la doctrine professée par M. Longet, concilier la conservation plus ou moins complète de la sensibilité avec l'existence de lésions matérielles graves des faisceaux postérieurs et des racines correspondantes?

Relativement au premier point, c'est à tort qu'on admettrait une analogie entre ce qui se passe dans l'ataxie locomotrice, et ce que nous observons dans cette espèce de paralysie, évidemment liée à la perte de la sensibilité, comme dans l'exemple que j'empruntais à Ch. Bell. Le défaut de coordination des mouvements dans l'ataxie est si peu sous la dépendance de l'anesthésie que nous voyons, et cela, je vous le rappelle, assez souvent, cette anesthésie être passagère, très-peu prononcée, quelquefois manquer absolument, alors que le défaut de coordination des mouvements est persistant et porté à son plus haut degré.

Relativement au second point, l'anatomie microscopique répond en démontrant que dans les cordons et dans les racines atrophiés il subsiste au milieu du tissu *dégénéré* un certain nombre de tubes nerveux intacts; d'où l'on conclut que les fibres nerveuses échappées à la destruction, étendant leur sphère d'action au delà des limites qui les contiennent, suppléent celles qui ont disparu, de façon que la fonction de sensibilité peut encore s'accomplir.

Sans doute, on ne saurait contester un fait anatomique vu par des observateurs habiles et expérimentés, mais la conclusion qu'on en a tirée est très-discutable, car ainsi que M. Axenfeld l'a fait judicieusement observer « le nombre » minime et la ténuité des filaments échappés à la désorganisation, leur absence » même dans quelques cas ne permettent pas de s'arrêter à une pareille interprétation. Et quand bien même une anesthésie légère aurait existé chez le » malade et passé inaperçue, il y aurait toujours une disproportion bien » singulière et bien imprévue entre le trouble imperceptible de la fonction et la lésion profonde de l'organe qu'on en suppose chargé (1). » Cette conclusion est encore bien plus attaquable, elle pêche entièrement par sa base, lorsqu'il s'agit de cas où, comme dans les expériences de MM. Brown-Séquard, Türk, Philippeaux et Vulpian, la sensibilité a persisté tout entière malgré la destruction complète d'une partie des cordons postérieurs comprise entre deux incisions transversales. Ces expériences, il est vrai, répétées par MM. Leyder et Rosenthal, n'ont pas donné les mêmes résultats. De ces débats contradictoires entre savants d'un mérite reconnu, débats dans lesquels je ne peux et je ne dois intervenir, il ressortirait, tout au moins, que pour ce qui touche aux fonctions de la moelle comme, d'ailleurs on peut le dire, pour tout ce qui touche au système nerveux, la physiologie est loin encore d'avoir prononcé en dernier ressort. Cependant, en revenant au sujet qui nous occupe, au problème que nous nous sommes posé, relativement aux rapports de l'ataxie locomotrice avec les altérations matérielles des cordons postérieurs, du moment que les troubles de la sensibilité ne peuvent pas être mis en cause pour expliquer les troubles de la motilité, l'observation des faits pathologiques semblerait prouver que, suivant l'opinion de MM. Brown-Séquard, Türk, Philippeaux et Vulpian, les cordons postérieurs de la moelle interviennent directement et immédiatement dans la coordination des mouvements. Le docteur William Gull, du reste, avait déjà rappelé que Tood regardait les cordons postérieurs de la moelle comme étant le centre de coordination des mouvements volontaires (2).

Messieurs, je ne m'arrêterai pas plus longtemps à cette question encore obscure de physiologie pathologique, je veux maintenant vous dire quelle idée je me fais de la *nature de la maladie*, vous indiquer la place qu'elle me paraît devoir occuper dans le cadre nosologique.

Lorsque, pour la première fois, je vous parlai de l'*ataxie locomotrice pro-*

(1) *Éléments de pathologie médicale* de Requin, article ATAXIE MUSCULAIRE. Paris, 1863, p. 683.

(2) *Guy's hospital Reports*, t. IV, p. 169, 3<sup>e</sup> série, 1858.

*gressive*, je la rangeai dans la grande classe des *névroses*; c'est aussi dans cette classe que l'a comprise l'un des continuateurs du livre de Requin (1). Ce que je professais, alors que l'anatomie pathologique de cette maladie nous était fort peu connue, je le maintiens aujourd'hui, bien que de nombreuses autopsies nous aient révélé l'existence de lésions matérielles plus ou moins graves de la moelle.

Pour maintenir ainsi mon opinion, je me fonde sur l'observation clinique; je me fonde sur la nature des symptômes qui caractérisent des troubles intéressant essentiellement le système nerveux, sur la marche apyrétique de ces symptômes, sur leur évolution, sur leur variété, et surtout sur la mobilité de quelques-uns d'entre eux. Quant aux lésions matérielles dont l'existence paraît incompatible avec l'idée qu'on se fait des *névroses*, ces lésions, si l'on accepte la théorie de Tood, confirmée par les expériences de Brown, Séquard, Philippeaux et Vulpian, nous rendent bien compte, jusqu'à un certain point, de l'un des phénomènes de l'ataxie locomotrice progressive, du phénomène capital, j'en conviens, le défaut de coordination des mouvements; mais, d'une part, elles ne nous rendent compte en aucune façon de tous les symptômes, et, d'autre part, c'est à tort qu'on voudrait leur subordonner la maladie, car elles n'en sont que la conséquence, le produit. Je m'expliquerai tout à l'heure.

Entendons-nous bien d'abord sur ceci. Lorsque je dis que la maladie n'est pas subordonnée à l'existence des lésions matérielles, je parle seulement des lésions appréciables à nos moyens d'investigation, car, ainsi que j'ai eu maintes fois occasion de vous le déclarer, je ne comprends pas un trouble fonctionnel sans une modalité particulière correspondante de l'organe qui préside à sa fonction, modalité plus ou moins passagère, plus ou moins persistante, qui, souvent, n'altère pas plus la texture de l'organe qu'une surcharge électrique n'altère la texture du verre ou du métal d'une bouteille de Leyde, mais qui nous reste parfaitement inconnue. Or, je le répète, la maladie que nous désignons sous le nom d'*ataxie locomotrice progressive*, n'est pas subordonnée à l'existence des lésions matérielles évidentes dont nous parlons seules. J'en trouve la preuve dans ce fait, que ces lésions ne sont pas aussi constantes qu'on a prétendu le poser en loi absolue. En quelques cas, alors que l'ataxie a duré pendant de longues années, se manifestant avec ses caractères les plus nets, les plus tranchés, l'anatomiste le plus expert ne peut, soit à l'œil nu, soit à l'aide du microscope, découvrir, à l'ouverture des cadavres, la plus petite altération des racines et des cordons postérieurs. Ces cas sont rares, je le reconnais, ils constituent la grande exception; mais un seul suffit pour appuyer la thèse que je soutiens. Or, personne ne récusera celui que je vais vous rapporter et qui a été observé dans le service de M. le docteur Gubler dont on ne saurait contester la compétence en pareille matière.

Un homme, âgé de quarante-quatre à quarante-cinq ans, a éprouvé depuis

(1) Dr Axenfeld, *loc. cit.*

douze ans environ les douleurs caractéristiques de l'ataxie locomotrice. — Trois ans après, elles ont disparu, et alors s'est déclarée une paralysie de la troisième paire gauche, qui a duré jusqu'à sa mort. — Cette paralysie s'est compliquée bientôt d'une amblyopie qui d'abord a siégé à gauche, s'est étendue ensuite à droite, et s'est terminée par l'amaurose, avec atrophie double de la papille du nerf optique. — Cinq à six mois avant son entrée à l'hôpital, le malade se plaint d'un sentiment de faiblesse dans les membres, et quelquefois de peu de sûreté dans l'équilibration; plus tard, d'incoordination des mouvements dans les membres inférieurs, incoordination qui s'est aggravée rapidement, progressivement, et a gagné les membres supérieurs; enfin d'impuissance génésique.

Il succombe, le 16 octobre 1863, à la variole, pendant le cours de laquelle il lui est survenu une paralysie générale qui appartient à la classe des paralysies liées aux maladies aiguës, et si bien décrites par M. Gubler.

Quinze jours avant sa mort, M. Duchenne avait examiné ce malade en présence de M. Gubler, qui l'avait signalé comme un cas très-intéressant à divers points de vue. M. Duchenne avait observé alors l'ensemble de faits précédents qui caractérisent une ataxie locomotrice type, datant de douze ans, ayant parcouru progressivement toutes ses périodes avec le cortège complet de ses symptômes. Il avait constaté que la force des mouvements partiels de ce sujet était considérable, et cependant l'incoordination généralisée de ses mouvements était telle, qu'il ne pouvait ni marcher, ni se tenir debout, et que l'usage de ses membres supérieurs était difficile. Enfin, bien que sa musculature ne fût pas très-développée, on ne voyait pas sur ses membres de dépressions locales qui indiquassent l'existence de l'atrophie musculaire progressive; d'ailleurs ce malade n'offrait aucun des signes de cette maladie.

Dans un cas d'ataxie locomotrice aussi complet et aussi ancien, on devait s'attendre à trouver la dégénérescence gélatineuse des cordons de la moelle et l'atrophie des racines postérieures. Aussi la surprise a-t-elle été bien grande lorsque, à l'œil nu, on a vu que cette lésion anatomique faisait complètement défaut. La moelle était, il est vrai, généralement injectée, mais cela n'explique tout au plus que la paralysie ultime survenue pendant le cours de la variole. Les nerfs optiques et leurs bandelettes offraient un aspect gélatineux, et l'examen microscopique montrait l'atrophie de leurs tubes nerveux; enfin la troisième paire gauche était légèrement atrophiée. Ce sont les seules lésions anatomiques (assez fréquentes dans l'ataxie locomotrice) qu'on ait vues dans ce cas. L'examen microscopique de la moelle et de ses racines, fait par MM. Gubler, Luys et Duchenne, a été complètement négatif pour ce qui a trait à la lésion habituelle des cordons postérieurs et des racines postérieures. — Ce dernier médecin constate, au contraire, sur des coupes transversales de racines antérieures, cervicales et lombaires, l'atrophie d'un tiers environ de leurs tubes nerveux. — Plusieurs personnes, qui assistaient à cette autopsie, avaient été frappées de la petitesse des racines antérieures de ce sujet.

Messieurs, je vous disais que les lésions matérielles dans l'ataxie locomotrice progressive étaient, non pas la cause, mais la conséquence, le produit de la maladie.

Dans l'étude de ces lésions, trois faits nous frappent : en premier lieu, l'atrophie de la substance nerveuse des cordons postérieurs de la moelle et des racines correspondantes ; en second lieu, le développement du tissu cellulaire, ou, si vous aimez mieux le mot aujourd'hui adopté, l'hypertrophie de la *névroglie* ; en troisième lieu, la vascularisation des tissus affectés.

L'atrophie de la substance nerveuse apparaît comme le phénomène le plus saillant ; évidemment, il ne s'agit pas ici d'une de ces atrophies simples « comme nous les voyons se produire dans les organes condamnés à une inaction physiologique prolongée, et qui sont comme la contre-partie des hypertrophies par excès d'exercice fonctionnel, » et ceux qui m'ont attribué l'opinion contraire me l'ont gratuitement attribuée pour se donner le facile plaisir de la combattre. Cette atrophie, tout en apparaissant comme le phénomène le plus saillant, n'est déjà que la conséquence de l'évolution pathologique de l'élément cellulaire qui, en se développant, a étouffé l'élément nerveux contenu dans ses mailles ; et ce développement anormal du tissu cellulaire relève lui-même de l'augmentation de vascularité des tissus.

Ceci admis, comme ce l'est par un certain nombre d'anatomo-pathologistes, et avant d'aller plus loin, reste à savoir si cette augmentation de vascularité des tissus suffit pour caractériser l'inflammation ; si, pour être plus précis encore, il est permis d'en conclure que la maladie dont nous nous occupons n'est rien autre chose qu'une *myélite chronique quelconque*. Mais alors, déjà, il faudrait expliquer comment cette myélite se limite toujours si régulièrement aux cordons postérieurs de la moelle et aux racines qui en émergent ; il faudrait surtout expliquer pourquoi elle se traduit, pendant la vie, par des symptômes si différents dans leurs formes, dans leur marche, dans leur variabilité, des symptômes communs à toutes les myélites.

Cette vascularisation anormale des cordons postérieurs de la moelle, que nous retrouvons encore sur les nerfs moteurs de l'œil, sur les nerfs optiques, sur les bandelettes et les tubercules quadrijumeaux, cette vascularisation me paraît être le résultat de phénomènes congestifs fréquemment répétés, analogues à ceux que, pendant la vie, nous voyons se passer, pour ainsi dire, sous nos yeux. Je fais allusion à l'injection parfois si considérable de la conjonctive que j'ai pris soin de vous signaler parmi ces accidents dont l'appareil de la vision est le siège, chez les individus atteints d'ataxie locomotrice progressive, injection se produisant dans l'intervalle des crises de douleurs, coïncidant avec un resserrement quelquefois extrême de la pupille et disparaissant généralement quand des douleurs, principalement des douleurs de tête, surviennent, sa cessation coïncidant à son tour avec la dilatation plus ou moins prononcée de la pupille.

Ces phénomènes congestifs que nous observons d'ailleurs dans d'autres

névroses dont personne ne conteste la nature, dans l'hystérie par exemple, dans l'asthme, et sur lesquels j'ai longuement appelé votre attention dans nos conférences sur la maladie de Graves (1) ; ces phénomènes congestifs me semblent être du même ordre que ceux que, dans ses expériences sur les animaux, M. Cl. Bernard provoque à volonté en détruisant par une section les filets du nerf grand sympathique (2). Ils indiquent, dans la maladie dont nous nous occupons, comme dans les autres névroses, une perturbation éprouvée par le système nerveux trisplanchnique, perturbation dont nous ne connaissons ni la nature ni la cause.

Il me reste maintenant à vous parler du *traitement de l'ataxie locomotrice progressive*. Je serai malheureusement forcé d'être bref sur ce chapitre, car la multiplicité des remèdes employés pour combattre la maladie témoigne de leur infidélité et de l'impuissance de la médecine. Mais si, quant à présent, nous ne possédons aucun moyen de guérir ce mal ou même de l'enrayer dans sa marche, nous pouvons cependant, en quelques cas, modifier et modérer quelques-uns des symptômes, de façon à soulager les malades. Ce qu'il importe avant toutes choses ici, comme d'ailleurs dans toutes les circonstances où l'on invoque notre secours, ce qu'il importe, c'est d'éviter les remèdes dont, non-seulement l'inutilité, mais encore les inconvénients sont parfaitement démontrés. A ce titre, nous devons formellement proscrire les émissions sanguines générales ou locales ; les purgatifs qui, souvent répétés, agissent comme celles-ci ; les révulsifs, applications de cautères, de moxas, de sétons, qui, en déterminant une irritation de la peau, peuvent appeler les douleurs spéciales de l'ataxie dans les points où ils ont été appliqués.

Il n'en est plus de même de la *flagellation* qui, méthodiquement et modérément pratiquée chez quelques-uns de mes malades, modère la douleur dont ils se plaignaient.

M. Duchenne (de Boulogne) dit avoir vu souvent diminuer, sous l'influence de la *faradisation cutanée*, l'anesthésie cutanée et musculaire qui, à une période avancée de l'ataxie locomotrice, vient aggraver les troubles de la coordination des mouvements. Il en résulte, ajoute M. Duchenne, une grande amélioration dans la locomotion.

Les médications auxquelles j'ai habituellement recours pour calmer les douleurs parfois si vives de l'ataxie locomotrice, sont les médications par la *belladone* et par l'*huile essentielle de térébenthine* que je prescris d'ordinaire alternativement pendant dix à quinze jours de suite et en augmentant progressivement les doses.

Dans ces derniers temps, M. le professeur Wunderlich a rapporté plusieurs observations dans lesquelles la marche de la maladie avait paru avantageusement modifiée par l'emploi du *nitrate d'argent* donné à l'intérieur. MM. Char-

(1) Tome II, p. 474.

(2) *Leçons sur la physiologie et la pathologie du système nerveux*. Paris, 1858, t. II.

cot et Vulpian expérimentèrent à leur tour ce médicament et s'empressèrent de publier les heureux résultats qu'ils en avaient obtenus (1). Depuis, de nouveaux faits également favorables ont été enregistrés, mais à ces faits on peut malheureusement en opposer d'autres où la médication a complètement échoué. Bien souvent, moi-même, tant en ville qu'à l'hôpital, j'ai donné le nitrate d'argent, et, quoiqu'à priori, je me crusse en droit d'espérer quelque chose d'un médicament qui, dans un grand nombre de névroses, m'avait paru d'une réelle utilité, je dois avouer que, dans l'ataxie locomotrice, il n'a pas répondu à ce que j'en attendais.

L'hydrothérapie, les bains sulfureux, trouvent leur indication à titre de modificateurs généraux dans une maladie où les efforts des médecins doivent tendre, par-dessus tout, à soutenir les forces de l'économie.

(1) Charcot et Vulpian, *De l'emploi du nitrate d'argent dans le traitement de l'ataxie progressive* (Bulletin général de thérapeutique, 1862).

#### LVII. — ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

Anatomie pathologique. — Lésions des muscles. — Lésion du système nerveux. Celle-ci est-elle constante? — Symptômes. — L'atrophie commence généralement par les membres supérieurs. — Il y a des exceptions à cette règle. — Pronostic fatal.

#### MESSIEURS,

Je suis aujourd'hui en mesure de compléter l'observation nécroscopique du malade du n° 10 de la salle Sainte-Agnès, dont nous avons fait l'autopsie ces jours derniers. M. Ch. Robin, qui a bien voulu se charger d'examiner au microscope l'état des muscles, m'a remis à ce sujet la note que je vous demande la permission de vous lire. Mais auparavant je tiens à vous dire que l'autopsie a été faite en notre présence par le chef des travaux anatomiques de notre Faculté, M. Sappey. Cet habile anatomiste n'a trouvé aucune autre lésion, en dehors des masses musculaires, qu'une atrophie considérable des racines antérieures de la moelle et *peut-être* un peu moins de volume des faisceaux antérieurs.

« Dans tous les muscles, m'écrit M. Ch. Robin, même dans ceux qui sont le plus décolorés, on trouve encore existants un certain nombre de faisceaux offrant leurs stries transversales. Celles-ci sont, il est vrai, plus pâles et d'un aspect moins net qu'elles ne le sont à l'état normal; les faisceaux des muscles frappés par la maladie ont un diamètre d'un tiers moindre que celui des faisceaux qui ont conservé leur structure normale, lesquels ont un diamètre variant de 7 à 12 centièmes de millimètre. Quelques faisceaux ont perdu leurs stries transversales et présentent l'état granuleux, tout en ayant encore 4 à 5 centièmes de millimètre de diamètre. Là où ce diamètre a plus notablement diminué, plus aussi est marqué l'état granuleux, plus grandes sont la pâleur et la transparence des faisceaux atrophiés. Ce fait n'est nulle part plus frappant que dans les muscles interosseux, où l'on trouve un assez grand nombre de faisceaux dans lesquels le contenu du myolemme a presque entièrement disparu, si bien que ce myolemme est revenu sur lui-même, au point que ses éléments sont réduits à un diamètre de 8 à 10 millièmes de millimètre. Ces muscles sont remarquables par leur pâleur et par leur transparence. On en trouve à côté de faisceaux moins atrophiés, d'autres qui sont complètement granuleux, d'autres encore marqués de stries très-pâles; enfin, les faisceaux les plus atrophiés sont réunis à d'autres offrant presque tous un même degré d'atrophie. Le tissu cellulaire intermusculaire ne présente aucune lésion. Les cellules adipeuses ne sont pas en plus grand nombre qu'à l'état normal.