

- Troisier et Guinon, Deux nouveaux cas de myopathie progressive primitive chez le père et la fille. Revue de Méd. 1889, IX, 1.
- Rémond, Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. Progr. méd. 1889, 2.
- Sperling, Neurolog. Centralbl. 1889, 3.
- Winkler et van der Weyde. Primaire myopathie (type facio-scapulo-huméral) gecombineerd med. ophthalmoplegia progr. superior. Nederl. Weekbl. 1889, I, 3.
- Scheuthauer, Histol. Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv f. Psych. n. Nervenkrankh. 1889, XX, 2.
- Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie Ibid. 1889, XX, 3.
- Herringham, Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain. 1889, XI, pag. 230.
- Pal, Ueber einen Fall von Muskelhypertrophie mit nervösen Symptomen. Wiener klin. Wochenschr. 1889, II, 10.

Troisième Section.

Maladies de la substance médullaire spinale.

Les maladies de la moelle épinière sont plus rares que celles du cerveau. La raison en est peut-être dans l'immunité relative des vaisseaux de la moelle, peut-être aussi dans la moindre gravité qu'entraînent les affections vasculaires qu'on peut y rencontrer.

Deux questions se posent également au médecin : quel est le siège de la lésion ? Quelle est la nature de la lésion ? La seconde est importante surtout au point de vue du traitement et du pronostic ; l'une et l'autre ont une valeur égale pour arriver à une appréciation exacte de chaque cas ; aussi le diagnostic topographique doit-il, ici aussi, marcher de pair avec le diagnostic anatomique.

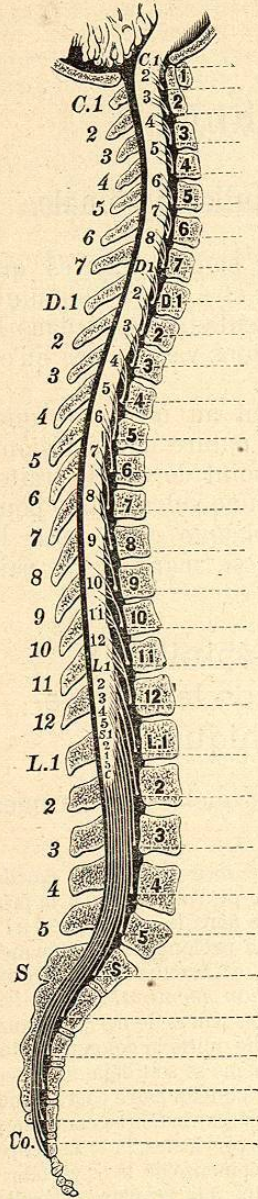
I. Lésions de la moelle épinière envisagées au point de vue de leur siège. Diagnostic topographique.

L'intelligence de ce chapitre nécessite quelques remarques d'ordre anatomique.

La moelle épinière, qui fait suite, sans limite bien nette, à la moelle allongée, s'étend depuis le bord supérieur de l'arc de l'atlas jusqu'à la première vertèbre lombaire pour se continuer ensuite dans le cône médullaire, qui est terminé lui-même par une sorte de prolongement filiforme, le *filum terminale*. La queue de cheval est ce tractus de faisceaux nerveux longitudinaux qui accompagnent le *filum terminale* dans les régions lombaire et sacrée de la colonne. Chacune des paires de nerfs spinaux reçoit le nom de la région à hauteur de laquelle elle quitte la colonne vertébrale, bien que sa séparation d'avec la moelle elle-même se soit déjà effectuée plus haut : cependant il importe toujours de savoir à quelle paire correspond exactement telle partie de la moelle ; les trois premières vertèbres cervicales correspondent à l'origine réelle des 3^e, 4^e et 5^e paires cervicales, la 7^e vertèbre cervicale, à la première paire dorsale. L'apophyse épineuse de la 5^e vertèbre dorsale correspond à la 7^e paire dorsale, celle de la 10^e, à la 12^e paire, et celle de la 11^e, à la 1^e paire lombaire ; la 2^e paire lombaire sort de la moelle entre la 11^e et la 12^e vertèbre dorsale, les 3^e et 4^e paires, vis-à-vis de la 12^e vertèbre dorsale. Entre celle-ci et la 1^e vertèbre lombaire, sort la 5^e paire lombaire et

la 1^{re} paire sacrée, les autres nerfs sacrés sortent de la moelle au niveau de la 1^{re} vertèbre lombaire.

Fig. 145.



Rapports des nerfs à leur origine avec les corps vertébraux et les apophyses épineuses. (D'après Gowers).

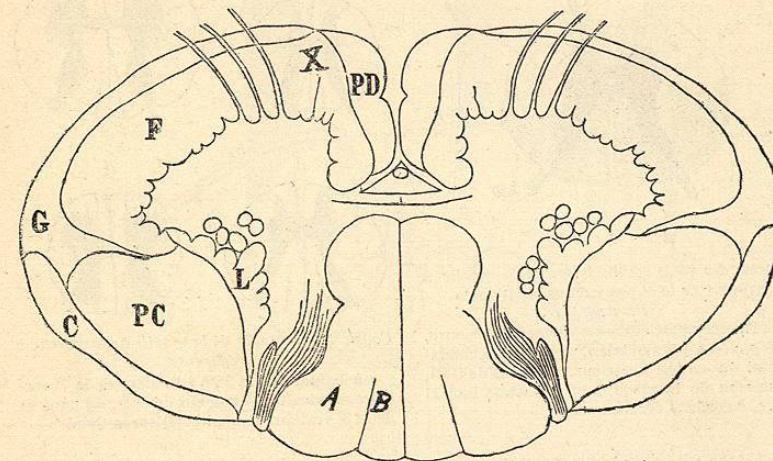
Le renflement cervical correspond, d'après cela, aux apophyses épineuses des vertèbres cervicales, et le renflement lombaire aux apophyses épineuses des dernières vertèbres dorsales. Tous ces rapports sont mis en relief dans la fig. 145; on y constatera également que les apophyses épineuses, qui seules sont accessibles à nos moyens d'investigation, ne correspondent pas partout à leur corps vertébral.

On peut facilement étudier les rapports de la substance blanche et de la substance grise, en se servant d'une coupe transversale de la moelle épinière. On y voit que la substance blanche entoure l'autre de toute part, et que la moelle est divisée imparfaitement en deux moitiés par deux sillons profonds, l'un antérieur, l'autre postérieur, aboutissant aux commissures blanches, sorte de trabécules destinés à relier, entre elles, les deux moitiés de la moelle. La corne antérieure, formée de substance grise, est variable en étendue et en volume; ainsi, au niveau des renflements lombaire et cervical, elle est plus volumineuse que dans la moelle dorsale (Fig. 147), elle sert de passage aux racines antérieures après que celles-ci ont traversé la substance blanche qui l'entoure. La corne postérieure est beaucoup moins développée et se prolonge à peu près jusqu'à l'entrée des racines postérieures qui la rejoignent à travers la partie externe des cordons postérieurs (zone radiculaire (Charcot)). La disposition de la substance blanche et sa division en cordons ou colonnes, sont déterminées: 1. par les deux sillons précités, 2. par la pénétration des racines nerveuses, 3. par la configuration de la substance grise. On distingue ainsi les cordons antéro-latéraux et les cordons postérieurs. Dans les premiers se trouvent: a) les voies pyramidales latérales, qui s'entrecroisent (v. p. 186); b) les cordons latéraux cérébraux directs; c) les voies pyramidales antérieures et le faisceau de Turck, c'est-à-dire le reste, non entrecroisé, du cordon antéro-latéral. Les cordons postérieurs se composent, de dedans

en dehors, du cordon de Goll et du faisceau de Burdach, encore nommé zone radiculaire. (Fig. 146) (1).

L'importance physiologique de la moelle épinière lui vient d'abord de ses propriétés comme organe de conduction, ensuite des différents centres qu'on y trouve. Les impulsions motrices venues du cerveau (v. p. 185 et 186) suivent la voie des cordons antéro-latéraux et la voie pyramidale latérale, dont l'entrecroisement a lieu, comme on le sait, en grande partie dans la moelle allongée. Les cordons pyramidaux latéraux gagnent les racines antérieures à travers les grosses cellules ganglionnaires des cornes antérieures. La conduction sensible est assurée par les racines postérieures; les impressions sensibles traversent les cordons postérieurs, et, après s'être entrecroisées, passent dans le côté opposé de la moelle. Leur trajet ultérieur vers le cerveau n'est pas exactement connu, on ignore, entre autres, quelles voies suivent les différentes sensibilités, par exemple la sensibilité tactile. Quant à la sensibilité douloureuse, la substance grise centrale semble pouvoir jouer vis-à-vis d'elle le rôle d'organe conducteur (voyez les recherches d'Edinger sur le prolongement, vers le cerveau, des racines postérieures de la moelle. *Anatom. Anzeiger*, 1889, IV, 4).

(1)



Je crois utile de donner ici, en me servant d'un schéma de Gowers, les différentes dénominations attribuées aux cordons de la substance blanche de la moelle (voir fig. ci-dessus).

I. Les cordons antérieurs comprennent:

1° PD, faisceau pyramidal direct — faisceau de Turck — faisceau encéphalique direct ou interne.

2° X Faisceau radiculaire antérieur. — région fondamentale des cordons antérieurs.

II. Les cordons latéraux comprennent:

1° F. Région fondamentale des cordons latéraux.

2° G. Faisceau de Gowers — Faisceau antéro-latéral ascendant. — Faisceau périphérique de la région antérieure.

3° C. Faisceau cérébelleux direct.

4° PC. Faisceau pyramidal. — Faisceau encéphalique croisé ou externe. — Faisceau latéral ou cordon latéral.

5° L. Zone limitante de la substance grise. — Faisceau marginal.

III. Les cordons postérieurs comprennent:

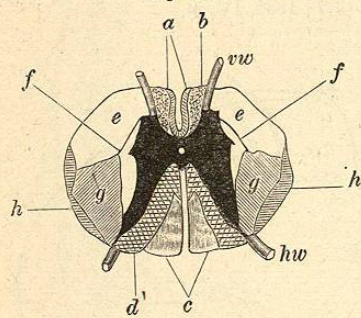
1° A. Faisceau radiculaire postérieur. — Bandelette externe du cordon postérieur. — Faisceau cunéiforme. — Faisceau de Burdach. — Faisceau fondamental des cordons postérieurs.

2° B. Faisceau de la commissure postérieure. — Faisceau médian des cordons postérieurs. — Faisceau grêle. — Cordon de Goll. (X. F.)

Comme on le sait, les réflexes ont leur point de départ dans les terminaisons sensibles des nerfs, sont conduits par ceux-ci vers un centre spinal et reportés de là vers la voie motrice : c'est ce qui constitue l'arc réflexe (Fig. 148). Parmi les mouvements réflexes, on doit distinguer ceux qui sont provoqués par une irritation de la peau — réflexes cutanés — et ceux que l'on provoque par la percussion des tendons — réflexes tendineux. Au nombre des premiers, on range le réflexe plantaire, dont le centre se trouve à la partie inférieure du renflement lombaire, le réflexe fessier, le réflexe crémastérien et le réflexe abdominal, que l'on provoque respectivement par l'excitation de la peau du siège, de la partie interne des cuisses et du ventre. Leur existence chez un malade, parle en faveur de l'intégrité des centres, lesquels sont situés dans la moelle lombaire et dorsale.

L'état du réflexe tendineux patellaire offre de précieux renseignements diagnostiques. En percutant le tendon du triceps fémoral, on provoque, chez la plupart des gens bien portants, une contraction réflexe se traduisant par une projection plus ou moins prononcée de la jambe vers le haut.

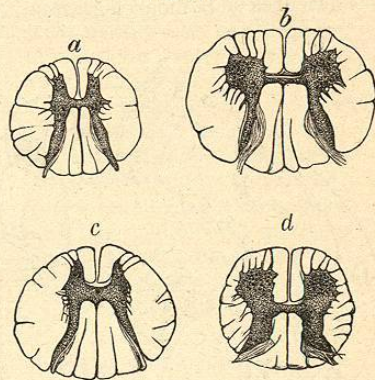
Fig. 146.



Système des voies conductrices de la moelle à hauteur de la 5^e paire dorsale. (D'après Flechsig.)

vw Racine antérieure, hw racine postérieure, a et g voies pyramidales, b faisceau fondamental du cordon antérieur, c cordon de Goll, d faisceau de Burdach, e et f système latéral mixte, h cordons cérébelleux.

Fig. 147.



Coupe transversale de la moelle à des niveaux différents.

a à hauteur de la 2^e, b à hauteur de la 7^e vertèbre cervicale. c à hauteur de la 2^e, d à hauteur de la 3^e vertèbre lombaire. (D'après Quain).

C'est à ce phénomène que *Erb* a donné le nom de *réflexe patellaire*, et que *Westphal*, qui doute de l'action réflexe, a désigné sous celui de phénomène du genou.

La manière de provoquer ce phénomène, la façon de percuter le tendon, la position à donner au patient, tout cela est, jusqu'à un certain point, assez indifférent ; on doit seulement veiller à ce que la jambe tombe absolument flasque, et que rien ne soit interposé de façon à gêner la percussion directe du tendon. La manière la plus simple consiste à faire asseoir le malade, les jambes nues, sur le bord d'une table, on cause avec lui de choses indifférentes pour détourner son attention, pendant que l'on percute le tendon rotulien.

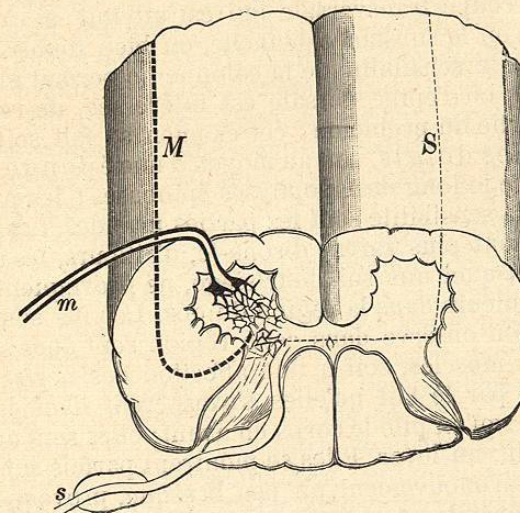
Si le réflexe se produit, on peut conclure à l'intégrité de la moelle à hauteur du centre de ce réflexe, c'est-à-dire, d'après *Westphal*, à hauteur du lieu d'émergence du 2^e au 4^e nerf lombaire ou du 1^{er} nerf sacré.

Il peut arriver que le réflexe se produise une première fois et ne s'obtienne plus ensuite, malgré des essais réitérés : en ce cas, on n'est en droit de

conclure à la disparition réelle du réflexe patellaire que si l'épreuve de *Jendrassik* reste aussi sans résultat : pendant qu'on percute le tendon, on fait tirer le malade, de toutes ses forces et horizontalement, sur ses deux mains, dont les doigts, recourbés en crochet, s'enlacent réciproquement. (*Jendrassik, Neurol. Centralbl.* 1885, 18). *Jendrassik* avait remarqué antérieurement déjà, que les réflexes tendineux et particulièrement le réflexe patellaire, s'exagéraient notablement lorsqu'on imposait à d'autres muscles du corps, un effort énergique (*Deutsches Arch. f. klin. Med.* XXXIII). Cette manœuvre constitue un aide aussi précieux qu'indispensable lorsqu'il s'agit de constater le signe de *Westphal*, c'est-à-dire, l'absence du phénomène du genou.

À côté du réflexe patellaire, il faut encore citer le réflexe du tendon d'Achille, phénomène du pied (*Westphal*) ou encore, clonus du pied, que l'on provoque par la flexion brusque de l'articulation du pied ; il consiste en une succession de contractions cloniques du tendon d'Achille : ce

Fig. 148.



Arc réflexe.

M voie de conduction motrice, S voie centripète sensible, m racines antérieures motrices, s racines postérieures sensibles.

mouvement de trépidation qui se communique à la jambe, lui a valu le nom tout à fait impropre d'épilepsie spinale.

Lorsque l'excitabilité réflexe est notablement exagérée, la simple percussion de la partie antérieure de la jambe suffit parfois pour provoquer une contraction des muscles du mollet (*Front-tape* des auteurs anglais).

On n'est pas encore complètement d'accord sur la question de savoir si les réflexes tendineux sont réellement de nature réflexe, ou bien, si ce ne sont pas plutôt des phénomènes (*Westphal*) que l'on doit considérer comme simplement dus à l'excitation mécanique directe déterminée dans le muscle par la percussion. La même incertitude se retrouve à propos d'un phénomène que l'on a désigné, d'après *Westphal*, sous le nom de contraction paradoxale et qui consiste à faire passer un muscle de l'état de raccourcissement passif à celui de contraction réelle et d'une certaine durée ; ainsi, en

fléchissant fortement le pied du malade sur la jambe, le tibial antérieur reste parfois contracté pendant un certain temps, son tendon forme une saillie qui ne s'efface que peu à peu, en même temps que le pied revient lentement à sa position normale. Ce phénomène ne s'observe guère qu'à ce muscle.

Dans la moelle lombaire se trouvent encore d'autres centres réflexes présidant à la miction, à la défécation, et aux fonctions sexuelles, érection, éjaculation du sperme. Leur mécanisme n'est pas encore suffisamment connu au point de vue physiologique.

Enfin, la moelle épinière contient des centres vaso-moteurs, sur l'importance desquels nous n'avons plus à revenir.

Lorsqu'il s'agit de déterminer le siège d'une lésion de la moelle, il y a deux points à éclaircir : d'abord, la hauteur à laquelle elle se trouve, si c'est dans la moelle cervicale, la moelle dorsale ou la moelle lombaire; ensuite, quelle est la partie de la coupe transversale qui est atteinte, si c'est la substance grise ou la substance blanche, ou bien toutes les deux. L'examen de la sensibilité de la colonne ne permet guère, sauf quelques cas où l'épine dorsale est intéressée, de résoudre la première partie du problème : cet examen se fait soit par la pression des doigts, soit au moyen d'une éponge chaude que l'on passe le long des apophyses épineuses : les parties qui accusent de la sensibilité sont les parties malades. Les douleurs spontanées sont plus rares ; disons-le, d'ailleurs, les affections de la moelle, quel que soit leur siège, ne provoquent presque jamais de douleurs dans la région du dos. Le plus souvent, les douleurs qu'on observe dans cette région sont dues soit à une affection des muscles, soit à une affection des nerfs ; elles se caractérisent par le fait qu'elles s'exaspèrent dans la station debout ou lorsqu'on plie le corps en avant ; elles sont aussi plus vives le matin, au lever. Elles se montrent parfois subitement, à la suite d'un mouvement un peu brusque, provoquées alors par le tiraillement, ou même par la déchirure de quelques faisceaux musculaires. Un anévrisme de l'aorte comprimant la colonne, un organe abdominal cancéreux et hypertrophié, peuvent aussi donner lieu à des douleurs dorsales, résistant pendant des mois et des années à tous les moyens thérapeutiques (*Johnson, Brit. med. Journ.* 12 février 1881). Dans les affections de la colonne vertébrale, et spécialement dans le cancer de la colonne, les douleurs dorsales jouent, comme on sait, un rôle capital.

Heureusement, pour arriver à déterminer le niveau d'une lésion médullaire, l'on a à sa disposition d'autres signes que la sensibilité à la pression.

Les lésions de la moelle cervicale donnent le plus souvent lieu à des symptômes de paralysie ou d'excitation dans

le domaine de la sensibilité ou de la motilité des extrémités supérieures : douleurs, paresthésie, parésie, contractions convulsives, etc., dans les bras, les mains, les doigts ; on peut aussi y voir se développer des troubles trophiques. L'atrophie musculaire et l'absence des réflexes aux extrémités supérieures, sont fréquentes. Les extrémités inférieures ne sont pas intéressées ; on constate l'existence, parfois même l'exagération du réflexe patellaire. Le pouls est souvent très ralenti — dans un cas de *Lebrun*, il ne marquait que 32 pulsations à la minute (*Bull. de l'Académie de méd. de Belgique*, I, 1887, 1) — ralentissement que l'on doit, dans bon nombre de cas, attribuer à un état d'irritation chronique du vague déterminé par compression ou par tout autre facteur.

Les lésions de la moelle dorsale se caractérisent principalement par des troubles de la sensibilité, paresthésie dans la région du dos, névralgie intercostale, douleurs contractives et térébrantes pouvant s'irradier jusque dans les extrémités inférieures : l'anesthésie s'observe également, mais elle est beaucoup moins constante ; une zone d'anesthésie bien nettement limitée correspond d'ordinaire exactement à l'endroit de la lésion.

Les lésions de la moelle lombaire retentissent sur les extrémités inférieures, où elles donnent lieu à de la parésie ou à de la paralysie, souvent aussi à des contractions convulsives, à de la raideur ; elles peuvent encore déterminer de la douleur, de l'engourdissement, de l'anesthésie dans les jambes et les pieds ; les réflexes sont abolis. Des troubles se montrent du côté de la vessie et de l'intestin, les premiers, de différentes espèces, rétention d'urine ou ischurie, douleurs, strangurie, etc. Bien entendu, tous ces symptômes cliniques subissent différentes modifications suivant l'étendue en largeur de la lésion : dans certains cas, toute la section transversale de la moelle est atteinte à une hauteur donnée ; dans d'autres, la lésion n'intéresse que certaines parties, parfois un seul système de fibres.

Pour être en mesure de déterminer la partie de la coupe transversale de la moelle qui est intéressée, il est nécessaire d'acquérir une notion plus exacte des symptômes auxquels donnent lieu les affections de chacune de ces parties constituantes : nous allons donc entreprendre la description de ces affections.

I. Lésions de la substance grise. Poliomyélite.

Le nom de poliomyélite (*πολιος* gris) s'applique à toutes les affections qui se circonscrivent à la substance grise de la

moelle; remarquons, cependant, que ces affections n'intéressent guère que la partie antérieure de cette substance grise, c'est-à-dire les cornes antérieures et spécialement les grandes cellules ganglionnaires qui s'y trouvent. Les lésions n'atteignent que très rarement la partie postérieure, et encore n'est-ce guère que par propagation. En fait d'affections idiopathiques de la substance grise, on ne connaît jusqu'à présent que les lésions des groupes de cellules ganglionnaires dont il vient d'être question. Cliniquement, on distingue de ce chef deux maladies importantes, la poliomyélite antérieure aiguë, ou paralysie spinale infantile, et l'atrophie musculaire progressive.

CHAPITRE PREMIER

I. Poliomyélite antérieure aiguë, Paralysie spinale infantile.

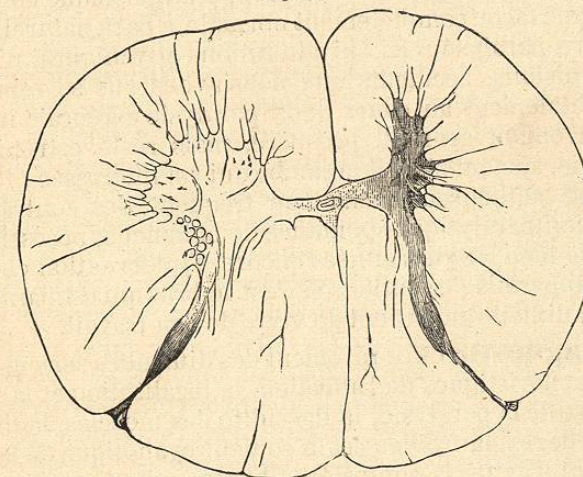
La paralysie spinale infantile, dont la première bonne description remonte à *J. v. Heine*, en 1840, est une des affections de la moelle les mieux connues, aussi bien sous le rapport de son siège anatomique que sous celui de ses manifestations cliniques. Les **lésions anatomiques** consistent, ainsi que *Charcot*, *Prévost* et *Joffroy* l'ont démontré, en une inflammation aiguë des cornes antérieures — le plus souvent d'une seule de ces cornes — aboutissant à l'atrophie ou à la sclérose; le tissu nerveux primitif est alors métamorphosé en un tissu compact, parcouru par des vaisseaux de calibre relativement grand, et ne montrant plus que çà et là des restes de cellules ganglionnaires en partie calcifiés (*Friedländer*) (Fig. 149). Le siège du processus est le renflement cervical ou le renflement lombaire; la paralysie atteint, dans le premier cas, les extrémités supérieures, dans le second, les extrémités inférieures. La dégénérescence secondaire, conséquence de l'atrophie des cellules ganglionnaires, s'étend sur les racines antérieures, les nerfs moteurs et les muscles correspondants; ceux-ci deviennent le siège d'une véritable atrophie dégénérative identique à celle que nous avons vue se produire à la suite des paralysies périphériques (p. 343).

Les **symptômes** sont très caractéristiques. Les débuts ne diffèrent pas de ceux de la paralysie spinale infantile (p. 264). L'enfant est frappé, en pleine santé, d'une fièvre intense, de céphalalgie, de douleurs vagues dans les membres; la température peut atteindre 40° et plus; il se montre en même temps de la stupeur et de la somnolence. Bientôt éclatent les convulsions générales, avec perte complète de connaissance; elles

durent ordinairement de un à trois jours, pour cesser ensuite.

L'état général s'améliore, le petit patient commence à s'intéresser à ce qui l'entoure et à parler, déjà l'entourage croit le danger conjuré, mais, en examinant l'enfant, on s'aperçoit que ses mouvements sont gênés, qu'un bras ou une jambe, plus rarement les deux bras ou les deux jambes, sont paralysés. Cette paralysie s'est développée rapidement et a pris dès l'abord une extension considérable mais rarement définitive. Le plus souvent, elle rétrocede en partie pour se circonscrire, d'une façon permanente, cette fois, à une région musculaire déterminée. D'après *Beevor* (v. bibl.) les muscles ainsi paralysés forment parfois un de ces groupes que *Ferrier* vit se contracter, chez le singe, à la suite de l'excitation de quelques racines cervicales. D'ordinaire,

Fig. 149.



Coupe transversale de la moelle cervicale.

Atrophie et sclérose de la corne antérieure droite. (D'après *Charcot*).

c'est la jambe qui est paralysée, les muscles s'atrophient rapidement, l'excitabilité électrique est altérée qualitativement et quantitativement — réaction de dégénérescence — l'extrémité reste en arrière de croissance, les os peuvent subir un raccourcissement relatif de plusieurs centimètres. L'aspect d'une telle extrémité est bien caractéristique: au début, on peut lui imprimer des mouvements passifs dans toutes les directions, la peau en est pâle, cyanotique, froide au toucher, mais sa sensibilité est intacte. Les réflexes tendineux et cutanés ont disparu, les fonctions vésicales n'ont subi aucune altération. Plus tard on voit se développer des contractures secondaires, dont la plus commune est le pied bot paralytique: la