

- Ladame, Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Ibid. 1886, VI, 10, pag. 817.
- Strümpell, A., Deutsches Arch. f. klin. Med. 1887, Bd. XLII, 1—3 pag. 230.
- Bernhardt, Ueber einen Fall von (juvéniler) progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmusculatur. Berliner klin. Wochenschr. 1887, Nr. 41.
- Spillmann et Haushalter, Observation de myopathie progressive primitive à type facio-scapulo-humérale. Revue de Méd. 1888, VI.
- Sachs, Progressive muscular dystrophies; the relation of the primary forms to one another and to typical progressive muscular atrophy. Journ. of nerv. and ment. Dis. 1888, XIII, 11.

II. Lésions de la substance blanche. Leucomyélie.

Nous avons vu que la poliomyélite, ou l'ensemble des maladies de la substance grise, s'en prenait presque exclusivement à une seule partie de cette substance, particulièrement aux cornes antérieures et à leurs éléments constitutifs; il en est tout autrement dans les affections de la substance blanche, ou leucomyélie (*λευκοσ*, blanc); ici, toutes les parties peuvent être atteintes, soit isolément, soit en commun. Il est d'une extrême importance de savoir distinguer les symptômes cliniques auxquels donnent lieu les lésions des différents cordons blancs ou systèmes (*Flechsig*) — affections systématiques.

Ces affections de la substance blanche se montrent, soit à titre d'affections primaires — et alors il est souvent impossible de leur assigner aucune cause étiologique — soit à titre d'affections secondaires venant s'ajouter à différentes maladies du cerveau (v. p. 225 et 226) ou de la moelle elle-même (inflammations traumatiques, paralysies par compression). Nous aurons à les examiner séparément.

A. Lésions primaires des cordons blancs.

Au point de vue **anatomopathologique**, la dégénérescence primaire des cordons blancs se caractérise par la disparition des fibres nerveuses et le développement simultané de la névroglie. Au début, la gaine de myéline est détruite, le cylindre-axe, plus résistant, ne disparaît que plus tard; en même temps, les gaines lymphatiques des vaisseaux se gorgent de corpuscules granulo-graisseux dont le rôle consiste à éloigner de la région atteinte les parties mortifiées (*Ziegler*). La névroglie hyperplasiée se rétracte ensuite et étrangle les tubes nerveux devenus vides. L'ensemble de ce processus qui com-

prend encore l'épaississement des parois vasculaires, est connu sous le nom de sclérose ou dégénérescence grise.

Jusqu'à présent, la sclérose isolée semble ne pouvoir atteindre que les cordons antéro-latéraux, dont la communauté anatomique a été démontrée à la p. 408, jamais les cordons postérieurs. Dans les premiers, c'est le cordon latéral des pyramides qui est le plus souvent affecté; la lésion ne s'étend d'ailleurs pas fatalement à tout ce tractus, une partie de ses fibres seulement peut en être le siège (*Westphal*); cependant, les cas observés jusqu'à présent s'accompagnaient, la plupart du temps, d'autres altérations anatomiques; on ne connaît qu'un seul exemple de sclérose pure des cordons latéraux: c'est celui publié par *Dreschfeld*, en 1881.

La sclérose primitive des cordons latéraux, paralysie spinale spastique ou tabes dorsal spasmodique, a été décrite pour la première fois vers la même époque par *Erb* et *Charcot* (1875). Ces deux auteurs caractérisent l'affection en la désignant comme une paralysie motrice s'accompagnant d'une exagération prononcée des réflexes tendineux. En fait, on ne constate, chez les malades de l'espèce, d'autre trouble que la perte plus ou moins complète de l'usage des membres inférieurs. La marche est devenue impossible, les pieds semblent tenir au sol, et le patient n'avance qu'en les traînant, le bord interne ne s'éloignant pas de terre. Les muscles sont fermes, durs; les jambes, rigides dans l'articulation du genou, ne se plient qu'avec peine. Lorsque l'on fait asseoir le patient sur le bord d'une table, les jambes, au lieu de tomber mollement, comme on pourrait s'y attendre, restent étendues et sont le siège d'une trépidation tétanique que déterminent les contractions du triceps fémoral. Le réflexe patellaire est excessivement exagéré, le clonus du pied s'obtient avec la plus grande facilité. Le malade n'accuse guère d'autre trouble subjectif que l'impossibilité de la marche: les fonctions vésicales, intestinales et sexuelles sont intactes: la participation d'une seule de ces fonctions suffirait pour faire exclure la sclérose latérale; de plus, il ne doit pas exister d'atrophie musculaire pour autoriser le diagnostic. La démarche spastique ou spastico-parétique du patient est très caractéristique; on peut suivre ses traces, dans le sable du jardin, sous forme de traînées bien nettes; dans sa chambre, chacun de ses pas est accompagné d'un bruit de frottement; enfin, on peut encore tirer quelque renseignement de l'état de la semelle de ses chaussures, qui est beaucoup plus usée et plus mince à son bord interne qu'à son bord externe.

L'affection débute, dans la jeunesse ou à l'âge moyen, d'or-

dinaire par une seule jambe pour s'étendre plus tard à l'autre. En général, la musculature du tronc et celle des bras restent indemnes; on a cependant vu des cas où le bras s'entreprenait à son tour (*Strümpell*). La durée de la maladie est pour ainsi dire indéfinie, les années se passent sans que l'état du patient subisse d'aggravation notable, puis une affection intercurrente vient mettre un terme à la vie.

On est moins certain ici que dans l'atrophie musculaire progressive, que les efforts excessifs puissent avoir une influence **étiologique** sur l'apparition du tabes spasmodique. On pourrait y penser cependant, l'affection ayant été observée chez des acrobates (*Donkin*) et des porteurs de pierre (*Munster*). *Morgan* (*Lancet*, 19 janvier 1881) signale le séjour prolongé dans l'eau avec refroidissement consécutif, comme capable de provoquer l'affection.

Si les cordons latéraux pyramidaux sont rarement malades isolément, ils le deviennent souvent en commun avec les cordons postérieurs et les cordons cérébelleux — parfois les colonnes de *Clarke* sont comprises dans le processus. On a alors affaire à une affection systématique combinée dont les lésions anatomiques ont été décrites par différents auteurs (*Westphal*, *Gowers*, *Strümpell*) et dont les symptômes doivent leur extrême variabilité à la variabilité même des lésions: supposons, par exemple, que les cordons latéraux soient malades jusqu'à leur partie la plus reculée, mais que les cordons postérieurs soient indemnes dans les régions dorsale et lombaire de la moelle, il se montrera de la rigidité musculaire et une exagération des réflexes; au contraire, si la lésion porte également sur les cordons postérieurs, les symptômes précités manqueront: la lésion du cordon latéral est en quelque sorte paralysée par celle du cordon postérieur (*Westphal*).

L'affection semble souvent dépendre d'un vice de formation que l'on retrouve parfois répété chez divers membres de la même famille et qui peut se transmettre par hérédité. En pareil cas, l'affection débute déjà dans la première jeunesse, souvent en même temps chez plusieurs des enfants; elle porte le nom d'ataxie héréditaire de *Friedreich*, d'après celui qui l'a décrite le premier.

Chez l'enfant, les troubles moteurs débutent dans les pieds, la marche devient maladroite, trébuchante; s'il existe le moindre obstacle sur son chemin, l'enfant s'y butte et tombe. En même temps, le réflexe patellaire disparaît. Les extrémités supérieures ne sont atteintes que plus tard; elles ne le sont d'ailleurs pas régulièrement. Les troubles moteurs, en second

lieu, se jettent sur la musculature de la langue et des lèvres, et donnent lieu à un embarras de la parole fort caractéristique. Enfin, les troubles en question s'en prennent aux muscles moteurs de l'œil et donnent lieu à un nystagmus réel. Tel est le trio de symptômes qui assure le diagnostic de cette affection d'ailleurs très rare. L'ataxie de *Friedreich* n'a rien de commun avec le tabes dorsal, les troubles vésicaux et les altérations de la sensibilité qui sont inséparables du tabes, font ici complètement défaut. On ne pourrait guère la confondre avec la sclérose multiple, car elle ne présente ni le tremblement, ni le caractère scandé de la parole, que l'on rencontre dans cette dernière affection.

La **durée** de l'ataxie de *Friedreich* est fort longue, la terminaison est toujours défavorable, les muscles s'atrophient par suite de leur inactivité, des contractures se développent dans les membres.

Chez l'adulte, la sclérose combinée des cordons latéraux et postérieurs, se traduit par les mêmes symptômes que chez l'enfant; de plus il s'y ajoute certaines particularités que *Gowers*, surtout, a bien fait ressortir. Cet auteur donne à l'affection le nom de paraplégie ataxique. Les extrémités inférieures sont le siège de parésie et d'ataxie, la démarche est incertaine, vacillante, et de plus, ici, s'ajoutent une faiblesse des sphincters et une impotence sexuelle plus ou moins prononcée; la disparition du réflexe patellaire, qui n'a lieu qu'assez tard, est précédée d'une exagération de ce même réflexe, circonstance que l'on ne rencontre pas dans l'ataxie héréditaire; cette exagération est encore accompagnée de rigidité musculaire, de spasmes et du clonus dorsal. On le voit, en certaines circonstances on pourrait assez facilement confondre avec le tabes, surtout si le réflexe patellaire a complètement disparu, ce qui est d'ailleurs exceptionnel. A ce point de vue, l'**étiologie** pourra être de quelque utilité pour le diagnostic: ici, la syphilis ne joue absolument aucun rôle, tandis que le refroidissement et les excès corporels interviennent pour une large part dans la genèse de l'affection.

Bibliographie.

Paralysie spinale spastique.

- Leyden, Archiv f. Psych. und Nervenkrankh., 1878, VIII, 2, pag. 761. (Sur la sclérose de la moelle épinière obtenue expérimentalement).
 Möbius, Zur spastischen Spinalparalyse. Schmidt' Jahrb. 1880. Bd. CLXXXVIII, pag. 129.
 Donkin, Brit. med. Journ. 9 Dec. 1882. (Paraplégie spastique chez un acrobate).

- Westphal, Ueber einen Fall von sog. spastischer Spinalparalyse mit anat. Befunde. Archiv. f. Psych. und Nervenkrankh. 1884, XV, I, 224.
 Pitres, Un cas de paralysie générale spinale antérieure subaiguë suivi d'autopsie. Progr. Méd. 1888, 35.
 Knuth, Ueber spastische Spinalparalyse mit Dementia paralytica. Kiel 1888.
 Richardson, Case of infantile spastic paralysis. Lancet. November 1888, II, 49.

Maladie de Friedreich.

- Brousse, De l'ataxie héréditaire. Paris 1882. (Maladie de Friedreich).
 Rüttimeyer, Virchow's Archiv. 1883, Bd. XCI, 2.
 Erlenmeyer, Centralbl. f. Nervenheilk. 1883, VI, 17.
 Wälle, Schweizer Corresp.-Bl. 1884, XIV, 2.
 Musso, Riv. clin. 1884, XXIII, 40.
 Longuet, l'Union. 1884, 72.
 Schulze, F., Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. 1884, XV, I, pag. 262.
 Seguin, New-York med. Record. 1885, XXVII, 29.
 Sinkler, Journ. of nerv. and ment. diseases. 1885, XII, 3.
 Ormerod, Med.-chir. Transact. 1885, LXVIII, pag. 147.
 Judson, S. Bury, Brain. July 1886, IX.
 Stintzing, Münchener med. Wochenschr. 1887, Bd. XXXIV, 21.
 Rüttimeyer, Virchow's Archiv. 1887, CX, 2.
 Charcot, Progr. méd. 1887, 23.
 Rüttimeyer, Ueber hereditäre Ataxie. Virchow's Arch. 1887, 110, 2.
 Ormerod, Brain. 1888, XXXIX and XL.
 Gilles de la Tourette, Nouv. Iconograph. de la Salpêtr. 1888, 3.
 Menzel, Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie. Arch. f. Psych. tome XXII. 1. p. 160.
 Blocq et Marinesco, Sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich. Arch. de Neurol. vol. XIX. 1890. p. 331.

Affections systématiques combinées.

- Kahler und Pick, Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. 1877, VIII, pag. 251.
 Prevost, Arch. de Physiol. 1877, 2, Sér. IV, 3, 4, 5. (Sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux).
 Strümpell, Archiv. f. Psych. und Nervenkrankh. 1880, XI, 1.
 Edes, The somewhat frequent occurrence of degeneration of the postero-lateral columns of the spinal cord in so called spinal concussion. Boston med. and surg. Journ. 21. September 1882.
 Grasset, Du tabes combiné (ataxo-spasmodique) ou sclérose postéro-latérale de la moelle. Arch. de Neurol. 1886, XI, XII.
 Gowers, Ataxic paraplegia. Lancet. 1886, II, I, 2.
 Babinski et Charrin, Sclérose médullaire systématique combinée. Revue de Méd. 1886, III, 11, pag. 962.
 Strümpell, Ueber eine bestimmte Form der primären combinirten Systemkrankungen des Rückenmarks. Ibid. 1886. XVII, 1.
 Erlicki et Rybalkin, Zur Frage über die combin. Systemkrankungen des Rückenmarks. Arch. f. Psych. etc. 1886, XVII, 3.
 Dana, Progressive spastic ataxia (combined fascicular sclerosis) and the combined sclerosis of the spinal. The med. Record. 2. July 1887.
 Adamkiewicz, Wiener med. Wochenschr. 1888, 17.
 Kiewlicz, Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. 1889, XX, 1. (Myélite transverse, siringomyélie, sclérose multiple et dégénération secondaires).

B. Lésions secondaires des cordons blancs.

Une affection anatomique atteignant les centres moteurs du cerveau ou les parties situées entre ces centres et les cellules ganglionnaires motrices de la moelle épinière, c'est-à-dire la voie cortico-musculaire ou voie pyramidale, détermine au cerveau une dégénérescence descendante des fibres motrices du côté correspondant à la lésion. Dans la moelle épinière, la dégénérescence secondaire s'étend sur les cordons latéraux du côté opposé, tandis que le cordon antérieur pyra-

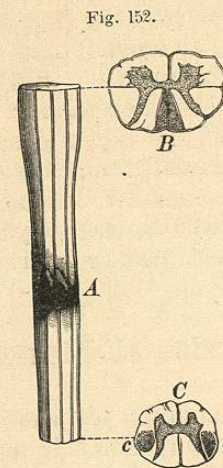
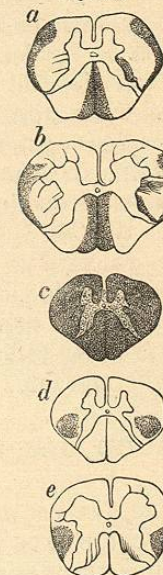


Fig. 152.

Dégénérescence ascendante et descendante dans la moelle épinière.
 A Endroit où a eu lieu la lésion primaire et d'où part la dégénérescence. B Dégénérescence ascendante du cordon de Goll. C Dégénérescence descendante de la voie pyramidale. (D'après Gowers).

Fig. 153.



Dégénérescence secondaire ascendante et descendante dans une affection transverse siégeant au niveau des parties supérieures de la moelle dorsale.

La dégénérescence s'étend, vers le haut, sur les cordons de Goll et les cordons cérébelleux, vers le bas, sur les cordons latéraux des pyramides. (D'après Strümpell).

midal, non entrecroisé, n'en porte que quelques traces. (1) Les causes de la sclérose ne nous sont pas encore exactement connues, de même qu'il est à peu près impossible de donner une description complète de ses symptômes cliniques. On admet

(1) Dans certains cas, au moins, la dégénérescence ascendante atteint, en outre, les cordons de Gowers, c'est-à-dire la partie antérieure de la zone périphérique des cordons latéraux. La figure ci-dessus 153, a, b, empruntée à Strümpell présente cette dégénérescence; en effet, le faisceau cérébelleux ne dépasse guère en avant la moitié postérieure de la zone périphérique. Or, dans ces figures, la dégénérescence périphérique arrive à peu près jusqu'aux racines antérieures: c'est qu'elle atteint non seulement le faisceau cérébelleux, mais encore le cordon de Gowers (X. F.).

qu'elle est provoquée par la séparation des parties affectées d'avec leurs centres trophiques ; quant aux symptômes, on est généralement porté à considérer la rigidité musculaire qui s'établit peu à peu, l'exagération des réflexes et les contractures tardives comme des phénomènes inséparables de la sclérose ; cependant on trouve souvent, *post mortem*, une dégénérescence étendue des cordons latéraux chez des sujets qui, pendant la vie, n'ont présenté aucun des symptômes dont il vient d'être question.

Une affection anatomique intéressant la moelle épinière à un certain niveau, dans toute l'étendue de sa coupe transversale, détermine également des dégénérescences secondaires ; seulement, au lieu de s'étendre presque uniquement sur les cordons latéraux pyramidaux et vers le bas, ces dégénérescences s'étendent également vers le haut, en suivant particulièrement la partie interne des cordons postérieurs (*Goll*) (v. fig. 152) et les cordons cérébelleux (*Flehsig*) qui sont en rapport avec les colonnes de *Clarke* (Fig. 153). Autant cette dégénérescence ascendante, qui prouve que les centres trophiques de ces deux faisceaux sont situés vers la périphérie — dans les colonnes de *Clarke*, par ex., — offre d'intérêt au point de vue physiologique, autant il est difficile de lui assigner, jusqu'ici, d'importance clinique spéciale.

III. Lésions des substances grise et blanche.

Ainsi que *Charcot* et *Joffroy* l'ont démontré les premiers, il existe un complexus symptomatique répondant à la lésion simultanée des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, et des voies pyramidales. C'est grâce à la découverte du trajet des voies de conduction, faite par *Flehsig*, que l'on est parvenu à s'expliquer les particularités cliniques de cette affection que les auteurs français désignent, avec *Charcot*, sous le nom de sclérose latérale amyotrophique (rigoureusement : myo-atrophique). On sait aujourd'hui qu'elle consiste dans l'atrophie dégénérative de la voie cortico-musculaire, débutant par la moelle lombaire et se continuant, ainsi que *Charcot* et *Marie* l'ont tout récemment démontré, jusqu'aux cellules ganglionnaires motrices des circonvolutions centrales. Lorsque nous parlions de la paralysie bulbaire progressive (p. 150), nous faisons cette remarque que les noyaux moteurs de la moelle allongée pouvaient être le siège d'un processus pathologique identique à celui que l'on trouve dans les cellules des cornes antérieures, et que les deux affections qui correspon-

dent à ces deux lésions, sont par là analogues ; cette analogie de lésions se retrouve encore dans l'atrophie musculaire progressive de nature spinale, dans laquelle également les grandes cellules ganglionnaires sont atteintes par le processus dégénératif. L'atrophie, après avoir débuté par les cellules ganglionnaires, s'étend vers la périphérie, sur les racines antérieures et les muscles correspondants.

Par l'étude des lésions anatomiques, on comprend facilement pourquoi les **symptômes cliniques** se passent uniquement dans les sphères motrice et trophique et pourquoi la sensibilité reste intacte. L'affection fait d'abord sentir ses effets dans les bras et les mains, le malade y accuse une faiblesse parétique qui le met bientôt dans l'impossibilité de se livrer à son travail ; l'affaiblissement de la puissance motrice progresse ainsi assez rapidement ; le malade lui-même se l'explique par l'amaigrissement prononcé des muscles de la main, muscles des éminences thénar et hypothénar, muscles interosseux.

Les bras s'émacient également, surtout du côté des extenseurs, l'atrophie du deltoïde enlève bientôt à l'épaule la rondeur primitive de ses contours ; l'atrophie s'empare aussi du triceps et de différents autres muscles, imprimant ainsi rapidement à tous les mouvements du patient, une faiblesse et une gaucherie prononcées. En même temps, on peut constater l'exagération des réflexes ; la percussion des os de l'avant-bras provoque de vives contractions musculaires (réflexe périostique).

Le phénomène de la mâchoire inférieure, signalé par *de Watteville*, ne me paraît pas posséder l'importance qu'on lui prête ; je l'ai trouvé chez des personnes bien portantes, comme il peut manquer chez les malades qui nous occupent ; il ne présente donc qu'une valeur diagnostique relative. Pour le provoquer, on abaisse la mâchoire inférieure à l'aide d'un large coupe-papier, et l'on percute celui-ci sur le plat, avec le marteau, aussi près que possible des dents : la mâchoire répond par une contraction rapide des muscles masticateurs.

Au bout d'un temps relativement court, les extrémités supérieures deviennent complètement paralytiques ; peu à peu, il s'y développe des contractures, affectant de préférence l'articulation du coude et celle du poignet. Plus tard, les extrémités inférieures s'entreprennent à leur tour et de la même façon, sans atteindre cependant un degré aussi prononcé : d'abord, faiblesse et embarras dans la marche, maladresse dans les mouvements, plus tard, rigidité musculaire, exagération du réflexe patellaire, clonus dorsal, et, finalement, immobilité complète avec contractures dans les articulations de la hanche, du genou