

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

et du pied. J'ai eu, dans mon service, une femme de 34 ans qui était réduite à une immobilité complète depuis 2 ans, au point que le moindre mouvement volontaire était devenu impossible soit avec les doigts, les mains, les bras, soit avec les orteils, les pieds ou les jambes. L'extension du processus anatomique aux noyaux moteurs de la moelle allongée, vint mettre une fin à la maladie, la déglutition s'entreprit et bientôt la malade ne put plus avaler aucune nourriture. La terminaison fatale peut encore être amenée par des troubles respiratoires. La durée de l'affection ne dépasse qu'exceptionnellement 2 à 3 années.

Le **diagnostic** présente rarement de difficultés sérieuses. On pourra éviter de confondre la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire progressive, si l'on tient compte de la durée de l'affection, de l'état des réflexes, qui, comme on l'a vu, disparaissent complètement dans cette dernière.

L'**étiologie** ne nous est pas mieux connue que le traitement.

Bibliographie.

- Charcot et Marie, Arch. de Neurol. 1885, X, 28, 29.
 Kojewnikoff, Centralbl. f. Nervenheilk. 1885, VIII, 16.
 de Wattewille, Neurol. Centralbl. 1886, V, 3. (Sur le phénomène de la mâchoire inférieure).
 Rybalkin, Centralbl. f. Nervenheilk. 1886, IX, 8. (Sur le phénomène de la mâchoire inférieure).
 Zacher, Neurol. Centralbl. 1886, V, 23. (Sclérose latérale amyotrophique compliquée de paralysie musculaire progressive).
 Marie, Observations de sclérose latér. amyotroph. etc. Arch. de Neurol. 1887, XIII, p. 387.
 Musso, Rivista clinica. Juni 1887.
 Lennmalm, Upsala läkarefören. Förh. 1887, XXII, 7.
 Florand, Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. Thèse de Paris. 1887. (« Maladie de Charcot »).

Nous allons examiner présentement une affection spinale dont les lésions occupent aussi les deux substances, grise et blanche, parfois dans toute l'étendue de la section de la moelle, parfois seulement sur une partie de celle-ci. Cette affection diffère à divers titres de celles que nous avons envisagées antérieurement : ici, ce n'est plus sur des systèmes isolés que les lésions s'étendent, elles englobent indistinctement une plus ou moins grande partie de l'étendue transversale de l'axe spinal, y constituant des foyers plus ou moins nombreux, et plus ou moins développés, aussi bien en hauteur qu'en largeur. C'est donc d'une affection non systématique, diffuse, qu'il s'agit ici. En réalité, elle consiste en une inflammation de la

substance médullaire que, suivant son cours, on désigne sous le nom de myélite aiguë ou chronique, ou de myélite transverse.

A l'autopsie, les lésions anatomiques peuvent être à peine visibles, alors même que, pendant la vie, les paralysies les plus graves se sont manifestées. C'est surtout le cas dans les paralysies par compression de la moelle, telles qu'on en rencontre dans les maladies des vertèbres. On est donc obligé d'admettre alors, qu'une compression modérée suffit pour amener une interruption dans la conduction, tout en respectant l'élément nerveux proprement dit. Là où les lésions sont manifestes, où l'on trouve les fibres nerveuses amincies, atrophiées, le processus débute par la disparition de la gaine de myéline du cylindre-axe intéressé, plus tard, les cellules se ratatinent et perdent leurs prolongements ; en même temps que les éléments nerveux subissent cette destruction, la névroglie prolifère, se développe outre mesure, et au milieu du tissu conjonctif ainsi formé, on trouve, en grand nombre, ces cellules conjonctives que *Deiters* a nommées cellules araignées à cause de leurs nombreux prolongements. Dans les interstices du réseau de la névroglie, se trouvent des cellules granulo-graisseuses, qui, après avoir recueilli la graisse provenant des tissus nerveux dégénérés finissent tôt ou tard par être détruites à la façon des corpuscules blancs du sang. Les vaisseaux, dilatés, présentent des altérations de leurs parois, épaissement à certains endroits, dégénérescence hyaline à d'autres. Si le processus évolue avec une rapidité relative, on trouve, à l'autopsie, la moelle ramollie, et d'une coloration gris-rougeâtre ; s'il a été lent, au contraire, la moelle, grâce à la prolifération conjonctive, accuse une augmentation de sa consistance : elle est sclérosée.

Au point de vue macroscopique, on n'a, en général, pas grand chose à signaler ; si l'on met durcir la moelle dans le liquide de *Müller*, certaines parties se colorent en jaune vif, les autres en vert foncé : les premières, qui sont les parties malades, n'ont pu se colorer en vert par le chrome parce que les gaines de myéline, qui auraient dû fixer le réactif, ont disparu. L'examen microscopique des matériaux frais ou durcis peut seul, d'ailleurs, nous révéler l'existence et la nature des lésions anatomiques.

Suivant la localisation du processus, on distingue une myélite dorsale, qui est la plus fréquente, une myélite lombaire, qui est la plus rare, et une myélite cervicale, qui est relativement fréquente : dans les deux premières, les

membres supérieurs ne sont pas intéressés ; dans la myélite cervicale, ils participent également à l'affection.

Les **symptômes** cliniques de la myélite ressemblent complètement à ceux qui ont été décrits dans les affections systématiques ; il nous faudra donc revenir à peu près sur tout ce que nous en avons déjà dit. Ici aussi, nous rencontrons des troubles moteurs, sensibles et trophiques, l'altération des réflexes et des manifestations du côté de la vessie et de l'intestin. Les troubles moteurs consistent en phénomènes de paralysie ou d'excitation, les premiers dominant la plupart du temps ; un des principaux symptômes de myélite est une faiblesse parétique des membres inférieurs, se changeant, tôt ou tard, en une paralysie complète. Le plus souvent, les deux jambes sont intéressées en même temps — paraplégie — parfois cependant l'une résiste plus longtemps que l'autre, ce qui est dû simplement à l'inégalité des lésions dans les voies pyramidales. Lorsque la paralysie, au lieu de s'établir sur les membres inférieurs, se montre en premier lieu aux bras, c'est que le processus siège à la moelle cervicale. Les phénomènes d'excitation se réduisent à l'existence de quelques contractions convulsives spontanées ou provoquées par l'excitation légère de la peau ; l'éloignement des couvertures et le changement de température qui en résulte, suffit parfois pour déterminer, dans l'une des extrémités inférieures, une sorte de trépidation qui semble être d'origine réflexe. Il en est de même d'autres phénomènes du même genre.

Les troubles de sensibilité n'acquièrent pas, dans la myélite, la même importance que les troubles moteurs ; ils sont d'ailleurs loin d'être aussi constants que ces derniers ; il se présente même des cas où ils font complètement défaut ou, tout au moins, ces troubles ne deviennent réellement pénibles et marqués, que relativement tard. On a le plus souvent affaire à de la paresthésie, engourdissement, fourmillements, et à une diminution de sensibilité pouvant aller jusqu'à l'anesthésie complète : l'étendue et la localisation de ces divers troubles sont assez variables. Il est exceptionnel d'avoir à constater ici ces douleurs spontanées, qui, à l'exemple de celles du tabes, sont capables, par leur persistance et leur acuité, d'aggraver la situation du patient ; on peut dire que, dans l'immense majorité des cas, elles manquent ou n'atteignent qu'un degré insignifiant. L'existence de troubles de sensibilité sur le tronc permet, d'après la hauteur à laquelle ils atteignent, de localiser la lésion inflammatoire de la moelle. Si celle-ci siège dans la moelle lombaire, les troubles en question ne dépassent pas l'ombilic, si la lésion est située dans la partie inférieure de la moelle dorsale, tout est

normal vers le haut du thorax, à partir du milieu du sternum. Si les troubles de sensibilité affectent le cou et les extrémités supérieures, on peut en conclure que l'inflammation siège dans la moelle cervicale. La prédominance des troubles de sensibilité et de la douleur indiquent toujours que la substance grise des cornes postérieures et les cordons postérieurs sont particulièrement intéressés.

Les troubles trophiques apparaissent lorsque les lésions envahissent les centres trophiques, c'est-à-dire les cellules des cornes antérieures ; si l'atrophie dégénérative, avec réaction de dégénérescence, se montre à la jambe, on peut conclure à une lésion intéressant les cornes antérieures dans la moelle lombaire ; les mêmes symptômes s'observent-ils aux bras, la lésion siège dans la moelle cervicale. On ne devra jamais négliger l'examen électrique ; il peut se présenter, par exemple, que la musculature des jambes paralysées accuse une certaine atrophie, mais qu'il n'existe pas de réaction de dégénérescence : on peut, en ce cas, considérer l'atrophie comme une simple atrophie par inactivité, par absence de contractions musculaires. On peut encore constater parfois d'autres troubles trophiques ou vaso-moteurs, mais leur présence n'a rien de constant : citons les éruptions d'herpès et d'urticaire, un léger œdème, des troubles de la transpiration ; ils ne possèdent, en tout cas, aucune valeur ni pour le diagnostic, ni pour le pronostic.

Un symptôme qui mérite encore d'être relevé ici, c'est le décubitus ; il manque rarement et joue un rôle aussi important que pénible dans la myélite. Il débute à la région sacrée et s'étend d'autant plus qu'on veille moins à la propreté et à la position du malade : on ne peut d'ailleurs jamais être sûr de l'éviter, même au prix des plus grands soins.

L'état des réflexes cutanés ou tendineux dépend : 1. de l'état de l'arc réflexe dans la moelle épinière ; 2. de l'état des fibres, provenant du cerveau, auxquelles on prête une action d'inhibition sur ces réflexes. S'il y a interruption de la conductibilité de ces fibres, l'arc réflexe étant normal, les réflexes correspondants seront exagérés ; si c'est l'arc réflexe qui est interrompu, les réflexes sont abolis, quel que soit l'état des fibres d'inhibition. Cela est vrai aussi bien pour les réflexes cutanés que pour les réflexes tendineux : supposons une myélite lombaire, les réflexes cutanés et tendineux sont affaiblis dans les extrémités inférieures, réflexe patellaire, dont l'arc réflexe correspond aux quatre premiers nerfs lombaires, réflexe du tendon d'Achille, dont l'arc répond au premier nerf sacré, réflexes crémastérien et abdominal, qui possèdent leur arc réflexe respectivement à hauteur de l'émergence du 1^{er} nerf lombaire, et du