

## QUATORZIÈME LEÇON

### DE L'ATROPHIE NERVEUSE PROGRESSIVE

Histoire d'une paralysie disséminée des quatre membres. — Analyse des troubles fonctionnels. — Paralysies musculaires groupées selon la distribution des cordons nerveux. — Importance de ce mode de localisation. — État de la motilité réflexe; de la contractilité électrique. — État de la sensibilité.

Diagnostic différentiel de cette paralysie disséminée avec l'atrophie musculaire. — Discussion du siège de la paralysie. — Encéphale. — Moelle. Nerfs rachidiens. — Du sens précis de l'expression, nerfs périphériques. — Impossibilité du diagnostic entre la lésion des racines de ces nerfs et la lésion de leurs rameaux terminaux.

Caractère progressif de cette paralysie disséminée.

MESSIEURS,

L'enseignement clinique ne doit pas se complaire dans l'étude des cas rares; mais lorsqu'un fait se présente, avec des caractères tellement complets et tellement précis qu'il pourrait suffire à lui seul pour établir l'existence réelle d'une maladie encore mal définie, et pour en faire connaître les phénomènes symptomatiques, alors ce serait une faute que de passer à côté de cette occasion favorable sans en tirer profit, et la rareté même des cas analogues devient un motif de plus pour l'étude approfondie de celui que le hasard présente à l'observation. Ces réflexions me sont inspirées par le vieillard qui occupe le n° 11 de la salle Saint-Charles; il est atteint

d'une maladie rare du système nerveux; cette maladie, à peine connue quant à ses caractères cliniques, est plus obscure encore quant à son siège anatomique; il importe donc de scruter attentivement le cas type que nous avons sous les yeux.

Il s'agit d'un homme de soixante-dix ans, horloger de son état, qui est dans notre service depuis deux semaines et demie; il a éprouvé les premières atteintes de son mal six semaines avant son entrée à l'hôpital; le début de ses accidents peut donc être fixé rigoureusement à huit semaines et demie. Voici ce qui s'est passé. D'une constitution naturellement chétive, cet individu a néanmoins joui durant toute sa vie d'une excellente santé; vif, dispos, alerte à son travail, il aimait à faire matin et soir de longues courses à pied, afin de compenser par là le repos excessif imposé par sa profession. Il y a un peu plus de huit semaines, après une marche de plusieurs heures, il ressentit pour la première fois de l'engourdissement et quelques douleurs dans les pieds, dans les mains, dans les jambes et dans les avant-bras; ces douleurs étaient sourdes, continues, elles n'ont jamais présenté la forme d'élançements, et sont toujours restées limitées aux points que je viens d'indiquer. Pendant les premiers jours ces phénomènes n'ont pas été continus; il suffisait du repos de la nuit pour les faire disparaître, et cet homme reprenait comme par le passé son travail de la journée. Un peu plus tard ces douleurs ont disparu, mais elles ont été remplacées par une gaucherie insolite dans le travail manuel. Cet ouvrier, qu'une longue pratique avait rendu habile, s'est trouvé gêné dans l'accomplissement des mouvements délicats de son métier, puis il lui est arrivé

à plusieurs reprises de gâter les pièces d'horlogerie qu'il avait entre les mains, et, vaincu par la nécessité, il renonça à travailler, sans être du reste autrement malade. C'était alors la fin de la troisième semaine. Huit jours plus tard ce n'était plus seulement de la gêne et de l'inaptitude qu'il éprouvait dans les membres supérieurs, c'était une impuissance véritable, les mouvements des mains et des avant-bras étaient abolis. Une semaine se passe encore, et la marche n'est plus possible; les troubles de la motilité dans les membres inférieurs ont été si rapides, que, trois ou quatre jours après avoir perdu la faculté de marcher, le malade ne pouvait plus se soutenir sur ses jambes. Alors seulement il a pris le lit, c'était au commencement de la sixième semaine; cet homme, qui est fort intelligent, était profondément affligé de cet état d'impuissance, cela va sans dire, mais il n'était pas moins surpris de ne pas éprouver d'autre accident que ce désordre croissant de la motilité; il constatait seulement, sur ce point il est catégoriquement affirmatif, qu'à mesure qu'il perdait le mouvement dans une partie des membres, cette partie maigrissait et se déformait avec une extrême rapidité. Au milieu de la sixième semaine, un nouveau phénomène est survenu : c'est une chute complète du poignet droit; trois jours plus tard, le 4 juillet, le malade est entré à l'hôpital.

Il est en effet profondément amaigri, mais cette émaciation ou plutôt cette fausse émaciation, de même que celle que nous avons étudiée à propos de l'atrophie musculaire, n'est point uniforme ni générale. Certaines régions sont affaissées et conséquemment déformées; à côté de celles-là, il en est d'autres qui ont conservé leur forme

et leur volume naturels; d'un autre côté, les parties affaissées sont les seules qui ont perdu leur motilité, les mouvements persistent dans les autres; il faut donc, avant toute chose, que nous soyons parfaitement fixés sur le siège et l'étendue des déformations, c'est-à-dire des atrophies.

Dans les membres supérieurs, elles sont bornées aux avant-bras et aux mains, mais elles n'occupent pas les points homologues des deux côtés. Dans l'avant-bras droit il n'y a plus trace de la saillie normale formée par le groupe externe des muscles radiaux et supinateurs; la face postérieure de ce segment du membre est complètement aplatie, les doigts pénètrent profondément dans l'espace radio-cubital; à la main, les espaces interosseux sont normaux, mais l'affaissement complet de l'éminence thénar contraste de la façon la plus étrange avec la saillie conservée de l'hypothénar. A gauche, l'épaule et le bras sont intacts, comme à droite; à l'avant-bras, c'est la saillie antérieure qui a disparu; en dehors et en arrière, les reliefs musculaires sont normaux; à la main, l'éminence thénar a un volume satisfaisant, c'est la saillie hypothénar qui est affaissée, et les espaces interosseux se dessinent en creux.

Aux membres inférieurs, les atrophies sont similaires des deux côtés; les reliefs musculaires de la jambe et du pied ont entièrement disparu; dans la région jambière postérieure en particulier, la peau forme une grande poche flasque et vide dans laquelle sont perdus les gastrocnémiens. Aucun désordre semblable n'existe dans les cuisses, cependant le relief des adducteurs est moins marqué à gauche qu'à droite. Malgré l'étendue et le degré

de ces déformations, il n'y a pas d'autre attitude vicieuse que cette chute du poignet droit dont je vous ai déjà parlé; mais elle est aussi complète que possible, la main est appendue comme une masse inerte à l'extrémité de l'avant-bras, et les extrémités digitales souples et légèrement fléchies viennent presque au contact de la région antibrachiale antérieure; imaginez que sur un cadavre non rigide vous ayez coupé la totalité des tendons extenseurs, la chute du poignet que vous obtiendrez ainsi ne sera pas plus prononcée que celle qui existe chez le malade.

Je vous ai dit déjà que l'impuissance motrice n'est pas plus uniforme que l'atrophie et qu'elle est distribuée comme elle; les phénomènes d'akinésie sont donc disséminés, et pour les saisir dans leur totalité, pour en apprécier exactement le siège, il faut avoir recours à une rigoureuse et patiente analyse. Cette nécessité est la même, ne l'oubliez pas, toutes les fois que les désordres du mouvement n'affectent pas la distribution régulière de l'une des formes communes de la paralysie; ce n'est que par une analyse sévère que vous parviendrez alors à préciser l'étendue et la sphère de l'akinésie, après quoi vous pourrez vous baser avec confiance sur ces données premières pour rechercher la signification de ces phénomènes et le siège de la cause qui leur donne naissance. L'étude des divers mouvements normaux nous montre clairement quels sont ceux qui sont abolis, quels sont ceux qui persistent; mais gardez-vous de vous en tenir à ce premier ordre de renseignements; les propositions qui les expriment sont nécessairement nombreuses et confuses, et la conclusion qu'elles voilent ne se dégage pas

avec une clarté suffisante. Il faut ensuite, parcourant dans votre appréciation deux étapes successives, transformer les résultats complexes de l'analyse en une synthèse rigoureuse, et pour ce faire, vous n'avez qu'à résoudre les deux équations anatomiques que voici : de la connaissance des mouvements abolis déduisez la notion des muscles devenus impuissants; voilà la première étape ou la première équation. De la connaissance des muscles frappés d'impuissance, déduisez la notion des nerfs atteints, cette seconde et dernière étape vous conduit à une conclusion synthétique qui contraste heureusement par sa netteté avec les résultats diffus de l'analyse initiale. L'examen des troubles de motilité, chez notre malade, va vous montrer dans tout son jour l'importance et l'utilité de cette méthode que je ne saurais trop vous recommander.

De chaque côté, les mouvements de l'épaule et des bras sont conservés, d'où résulte cette singulière condition que le malade peut élever et porter sur sa tête son avant-bras et sa main complètement inertes, le segment inférieur du membre suivant passivement l'élévation du bras, dont la motilité, je le répète, est possible à droite et à gauche. A l'avant-bras droit, les mouvements d'extension et de supination sont totalement abolis, il n'en reste pas vestige, la chute du poignet en pronation complète pouvait le faire prévoir. La flexion des doigts semble également perdue; mais un examen plus attentif démontre qu'il y a lieu de faire une distinction, et cette distinction, qui a toute la précision d'une dissection physiologique, est d'un intérêt considérable. Voici ce qui en est pour le mouvement de flexion : lorsque l'avant-bras et la main étant soutenus dans une position intermédiaire

à la pronation et à la supination ou dans la supination complète, on commande au malade de fermer sa main, le pouce, l'index et le médius restent immobiles, malgré une excitation volontaire énergique; mais le quatrième et le cinquième doigts se fléchissent; cette flexion commence par l'articulation de la troisième phalange avec la seconde, et elle est portée jusqu'au contact de l'extrémité de l'annulaire avec la paume de la main; la flexion volontaire de la main sur l'avant-bras n'a lieu que dans la moitié interne du poignet, elle n'est pas directe, elle est accompagnée d'une adduction très-marquée du bord cubital de la main. Les mouvements d'écartement et de rapprochement des doigts sont abolis, sauf dans le premier espace interosseux, les mouvements isolés du petit doigt sont bons, mais l'extension, la flexion et l'abduction du pouce sont impossibles.

Voilà, certes, des désordres bien complexes, des phénomènes bien contradictoires, et en ces termes il ne paraît guère possible d'en déduire quelque conclusion précise; mais à la notion des troubles fonctionnels substituez celle des muscles intéressés, et cette première transformation vous conduira déjà à des propositions significatives; les résultats de cette analyse minutieuse peuvent en effet être exprimés ainsi: dans le membre supérieur, dont les muscles de l'épaule et du bras sont sains, tous les muscles de la région postérieure et de la région externe de l'avant-bras sont inertes; ceux de la région antérieure le sont aussi, à l'exception du cubital antérieur et de la moitié interne du fléchisseur profond; à la main, les muscles thénars sont inactifs, ainsi que les interosseux des trois derniers espaces; l'adducteur du pouce, le premier inter-

osseux dorsal et les muscles hypothénars ont conservé leur motilité. Voilà qui est déjà mieux; mais gardez-vous de vous arrêter là: arrivons à notre seconde équation anatomique, groupons ces désordres des muscles d'après la distribution des nerfs qui les animent, et nous obtenons une formule synthétique d'une précieuse concision: à l'avant-bras et à la main, tous les muscles animés par le médian sont inertes; les muscles innervés par le cubital ont conservé leur motilité, à l'exception des interosseux des trois derniers espaces.

Passons au membre supérieur gauche. Les mouvements d'extension et de supination sont tout à fait normaux, la flexion n'est pas abolie totalement, mais elle est compromise; elle est nulle dans les articulations des troisièmes phalanges avec les secondes, légère dans les articulations supérieures, notamment dans les métacarpo-phalangiennes, et un peu plus marquée au niveau du poignet. Lorsque le malade, pour obéir aux ordres qu'on lui donne, déploie toute l'énergie de sa volonté pour produire une flexion complète qui, en réalité, est à peine ébauchée, on observe un phénomène singulier, c'est une contraction énergique du biceps et du brachial antérieur; l'effet utile de l'excitation volontaire des muscles fléchisseurs de la main et du poignet ne pouvant être obtenu, il semble que l'impulsion motrice se concentre dans ces muscles qui sont animés par un autre nerf, mais qui sont aussi des fléchisseurs. Le mouvement de pronation est perdu, ainsi que la flexion et l'abduction du pouce. L'écartement et le rapprochement des doigts sont très-limités, mais ils ne sont pas nuls; enfin la flexion du bord interne de la main et les mouvements du petit doigt

ne sont plus possibles. C'est-à-dire que les extenseurs, les supinateurs et les radiaux externes ont conservé leur action, que le cubital antérieur, le fléchisseur profond et les muscles hypothénars ont perdu la leur, que les interosseux sont atteints sans être complètement inertes, que le fléchisseur superficiel est dans la même condition, que les pronateurs et les muscles thénars n'ont plus de motilité. En d'autres termes, tous les muscles animés par le radial sont intacts, les muscles animés par le médian sont inertes, sauf le fléchisseur superficiel, qui est très-compromis; les muscles innervés par le cubital sont inactifs, sauf les interosseux.

Aux membres inférieurs, l'analyse conduit à des résultats moins complexes, parce que les conditions sont identiquement les mêmes des deux côtés. Les mouvements de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse sont tous conservés, les mouvements propres de la jambe et du pied sur la jambe sont tous abolis : d'où cette conclusion qu'aucune réserve ne vient affaiblir : toute la sphère musculaire du nerf sciatique et du nerf crural possède sa motilité normale, tous les muscles animés par le sciatique poplité externe et le sciatique poplité interne sont frappés d'inertie. Dans cette situation, le malade peut bien élever un peu son membre inférieur dans l'extension rectiligne au-dessus du plan du lit; mais à peine cette élévation commence-t-elle à être accomplie par la contraction du ticeps crural, que la jambe retombe comme une masse inerte à cause du défaut d'action de ses muscles, et le mouvement d'élévation rectiligne se transforme brusquement en un mouvement limité de flexion de la cuisse sur le bassin; le talon suit

passivement cette ascension jusqu'à ce que, la flexion du genou étant au maximum, la face postérieure de la jambe arrive au contact de la face postérieure de la cuisse. Quand les choses en sont là, le malade ne peut plus déployer son membre et étendre la cuisse sur le bassin, la jambe s'oppose à ce mouvement, comme le ferait un corps étranger rigide, interposé entre l'extrémité inférieure de la cuisse fléchie et le lit; il faut alors qu'une autre personne prenne la jambe, l'étende et replace le membre dans la position rectiligne. Les jambes privées de motilité sont ainsi devenues un obstacle à l'accomplissement des mouvements de la cuisse, auxquelles elles offrent la résistance de l'inertie, mais ces mouvements, envisagés en eux-mêmes, sont parfaitement normaux.

Une fois en possession de ces données précises touchant le mouvement volontaire, nous avons interrogé la motilité réflexe et la contractilité électrique; j'appelle toute votre attention sur cette partie de l'investigation clinique, les résultats sont pour le diagnostic d'une importance sans égale.

Les mouvements réflexes sont complètement nuls; quelle que soit l'excitation à laquelle j'ai eu recours, il m'a été impossible de provoquer aucun phénomène appréciable dans les segments inertes des membres; en revanche, l'excitation de la paroi interne de l'aisselle par le chatouillement a amené quelques contractions dans les muscles de l'épaule et du cou, et l'excitation du scrotum a été suivie de mouvements réflexes dans la masse des adducteurs de la cuisse droite.

Quant à l'exploration électrique, que j'ai pratiquée à plusieurs reprises, afin d'être certain de la constance des

phénomènes, les résultats sont des plus nets; la contractilité est parfaite dans tous les muscles qui ont conservé la motilité; elle est abolie ou diminuée dans les muscles inertes. Les résultats sont les mêmes, soit qu'on applique le courant aux muscles, soit qu'on fasse usage de l'électrisation névro-musculaire; pour ce dernier mode d'exploration, le procédé est des plus simples; on obtient le courant névro-musculaire en appliquant un des pôles de l'appareil sur un cordon nerveux et l'autre sur un des muscles animés par ce nerf. Dans certains cas, les résultats fournis par ces deux procédés ne sont pas identiques, mais chez notre malade ils sont semblables. Ainsi le courant du poplité aux muscles qu'il anime ne donne pas plus de contraction que l'électrisation des muscles eux-mêmes; mais le courant établi du nerf crural à ses muscles fournit des contractions aussi rapides et aussi fortes que l'électrisation directe du couturier ou du triceps; il en est de même pour tous ceux des nerfs dont le trajet superficiel permet l'emploi du courant névro-musculaire. Ainsi, les muscles inertes ont leur contractilité électrique diminuée ou abolie, voilà le fait; souvenez-vous maintenant que ces muscles sont les seuls qui soient atrophiés, et vous verrez que les muscles atteints présentent ces trois phénomènes considérables: abolition du mouvement volontaire, abolition du mouvement réflexe, abolition ou diminution de la contractilité électrique.

La sensibilité présente des altérations très-intéressantes eu égard à leur localisation. Elles n'occupent que les doigts et les orteils et n'en dépassent pas la racine d'un millimètre; là, où elles existent, la sensibilité tactile et la

sensibilité à la douleur sont également abolies, c'est-à-dire qu'il y a à la fois anesthésie et analgésie; dans ces points, la sensibilité à la température est aussi perdue; voici le siège exact de ces désordres. A la main droite la sensibilité est nulle sur la face dorsale du pouce, de l'index et de la moitié externe du médius, elle est bonne sur la moitié interne de ce doigt, sur l'annulaire et sur le petit doigt; sur la face palmaire, le pouce, l'indicateur, le médius et la moitié externe de l'annulaire sont insensibles, l'autre moitié de l'annulaire et l'auriculaire sont intacts; ainsi la sensibilité est abolie aux doigts de la main droite dans la sphère du radial et du médian, les désordres en sont donc localisés comme ceux du mouvement; mais, je le répète, ils ne remontent pas au delà de la racine des doigts. A gauche, la sensibilité n'est conservée que dans la sphère du radial, c'est-à-dire sur la face dorsale du pouce, de l'index, et sur la moitié externe du médius. Cette démonstration pathologique des origines diverses des nerfs collatéraux des doigts est on ne peut plus nette. Aux orteils, la sensibilité est nulle partout, sauf à la face plantaire du gros orteil, mais d'une manière générale, l'abolition est moins absolue à gauche qu'à droite. — Enfin, la perte de la sensibilité électrique est localisée comme l'anesthésie.

Tel était l'état de notre malade au moment de son arrivée à l'hôpital. Il s'agit donc, en résumé, d'une maladie apyrétique datant de six semaines, caractérisée par quelques douleurs aux extrémités des membres et par l'impuissance motrice des avant-bras et des mains, des jambes et des pieds; cette impuissance, qui condamne le patient à un repos absolu, n'a pas frappé la totalité des

régions qu'elle occupe : elle est bornée à certains groupes musculaires ; les muscles ainsi atteints sont tous plus ou moins atrophiés, ils ont tous perdu leur contractilité électrique et leur motilité réflexe ; enfin, l'irrégularité que présente le siège de ces symptômes n'est qu'apparente, car ils sont rigoureusement localisés selon la distribution anatomique de certains cordons nerveux. La sensibilité est altérée dans une étendue beaucoup moindre ; là où elle est atteinte, elle est abolie dans tous ses modes, et ces désordres ont la même localisation anatomique que les troubles de motilité.

Connaissant maintenant dans leurs moindres détails les caractères cliniques de ce fait, nous pouvons en aborder la discussion et le diagnostic. La première question à résoudre est la suivante, qui doit toujours être posée dans les cas de ce genre : est-ce une paralysie proprement dite, est-ce une atrophie musculaire avec impuissance motrice consécutive ? Reportez-vous à l'étude que nous avons faite de cette dernière maladie, et vous verrez que la réponse est des plus faciles, grâce à la netteté vraiment admirable des phénomènes que nous avons sous les yeux. Non, ce n'est pas une atrophie musculaire, et cela pour quatre raisons, toutes quatre péremptoires. Nous possédons des renseignements circonstanciés sur le mode de début des accidents, et nous savons que la gêne ou l'inertie motrice a constamment précédé ce que le malade appelle l'amaigrissement des parties ; voilà un premier argument. — Certains muscles sont inertes, bien qu'ils présentent encore un volume suffisant pour une contraction efficace ; deuxième argument. — Tous les muscles atrophiés, ceux qui le sont moins, comme ceux

qui le sont plus, ont perdu de leur contractilité électrique ; troisième argument qui, comme les deux premiers, suffirait à lui seul pour éliminer l'atrophie musculaire progressive. — Les désordres sont strictement groupés selon la distribution des nerfs, quatrième et dernier argument qui vient heureusement se joindre au trois autres.

La cause de l'akinésie n'est donc pas dans l'atrophie des muscles, elle est dans le système nerveux ; ce n'est pas une atrophie musculaire commençante, c'est une paralysie vraie, et nous devons rechercher dans quel département du système nerveux siège la cause de cette paralysie. Assurément ce n'est pas dans l'encéphale ; non-seulement le malade ne présente aucun symptôme du côté de l'intelligence et des sens, mais tous les phénomènes que nous constatons chez lui sont incompatibles avec l'idée d'une paralysie d'origine encéphalique, je vous signalerai entre autres la distribution des désordres aux extrémités des quatre membres, l'atrophie rapide des muscles, la perte des mouvements réflexes et de la contractilité électrique. L'encéphale étant hors de question, il est clair que la paralysie a son origine dans l'appareil spinal. Mais cet appareil se compose de la moelle et des nerfs qui en partent, il s'agit donc de déterminer si la cause de la paralysie siège dans la moelle elle-même ou dans les nerfs rachidiens périphériques. C'est dans cette discussion, messieurs, que réside l'intérêt du fait. Eh bien ! vous pouvez être assurés que cette paralysie n'est pas sous la dépendance de la moelle, tenez la chose pour certaine, elle est aussi sûre que si nous avions les organes sous nos yeux. Il n'est pas un des symptômes présents chez le malade qui ne démontre cette proposition, et de