
QUINZIÈME LEÇON

DE L'ATROPHIE NERVEUSE PROGRESSIVE

(SUITE)

Diagnostic de la lésion. — Des formes de l'atrophie des nerfs. — Atrophie mécanique. — Atrophie par inertie. — Atrophie spontanée. — Caractères anatomiques de la lésion. — Exemples de ces diverses formes. — Des rapports de l'atrophie des nerfs avec la névrite.
 De l'atrophie nerveuse progressive. — Rapports de cette forme morbide avec la paralysie ascendante de Landry; — avec la paralysie générale spinale de Duchenne; — avec la névrite ascendante de Duménil. — De la dénomination de cette paralysie progressive.
 Résultats de l'autopsie.

MESSIEURS,

La paralysie progressive, dont nous avons étudié les caractères cliniques et le diagnostic, ne peut pas être rapportée à un simple trouble fonctionnel. Le principe sur lequel repose cette proposition doit être gravé dans votre esprit; il est toujours vrai : toutes les fois qu'une paralysie, quels qu'en soient d'ailleurs le siège et l'étendue, est accompagnée dans les dix premiers jours de l'atrophie des muscles, de l'abolition de la motilité réflexe, de la diminution ou de la perte de la contractilité électrique, on peut être assuré que cette paralysie résulte d'une altération matérielle, et non pas seulement d'une perturbation fonctionnelle. Telle étant cette loi, dont aucune res-

triction n'affaiblit la portée, il est clair que dans le fait qui nous occupe, la paralysie est sous la dépendance d'une lésion du système nerveux, et puisque la cause de cette paralysie est dans les nerfs rachidiens, nous sommes conduits à admettre, sans hésitation possible, que chez notre malade de la salle Saint-Charles les nerfs périphériques sont atteints d'une altération disséminée sur un certain nombre de leurs branches. Quant à la nature de cette altération, je crois pouvoir invoquer ici une atrophie des nerfs. Cette assertion vous étonnera peut-être, parce que l'atrophie nerveuse n'a pas encore trouvé place dans nos traités classiques de pathologie; mais cette lésion est pourtant moins inconnue, je dirai même moins rare que vous ne le pensez. Permettez-moi d'entrer à ce sujet dans quelques développements.

L'atrophie des nerfs survient dans un assez grand nombre de circonstances disparates; je les catégorise en trois groupes, auxquels répondent trois formes d'atrophie.

La première, qui est la plus fréquente, reconnaît pour causes le traumatisme et la compression anormale des nerfs; de même qu'un nerf sectionné s'atrophie, principalement dans son bout périphérique, si c'est un nerf moteur, de même un cordon nerveux soumis à une compression prolongée diminue de volume, et subit une dégénérescence grasseuse qui est la caractéristique anatomique de cette forme d'atrophie. Cette dégénérescence est pure, c'est-à-dire qu'il ne s'y joint ni prolifération conjonctive ni dépôts amyloïdes; la lésion est bornée à la moelle et au cylindre-axe; des molécules grasses s'accumulent dans les tubes nerveux, et par leur accumulation même en détruisent le contenu; les gaines

restent intactes, ou bien, d'après Hasse (1), elles se transforment en tissu cellulaire ordinaire, au point de devenir méconnaissables. Les exemples de cette atrophie mécanique par compression sont extrêmement nombreux, surtout pour les nerfs crâniens. Toutes les tumeurs de la base du crâne, toutes les modifications dans le calibre des canaux osseux dont elle est creusée peuvent amener la dégénérescence atrophique des cordons nerveux. Rokitsansky signale l'atrophie du chiasma et des bandelettes optiques comme une suite de l'hydropisie du troisième ventricule (2); les morbihormations de la glande pituitaire, les dépôts tuberculeux de la pie-mère peuvent avoir le même résultat; le nerf optique s'atrophie sous la pression des anévrysmes de l'artère ophthalmique; Türck a observé l'atrophie du nerf de la sixième paire à la suite de l'induration et de la dilatation de l'artère cérébelleuse inférieure et antérieure (3); l'atrophie du facial a été maintes fois la conséquence du rétrécissement du long canal osseux qu'il parcourt. Bien plus, en l'absence de toute tumeur intracrânienne, en l'absence de toute lésion osseuse, il suffit d'un épaissement des méninges pour que le cordon nerveux qui se trouve compris dans la tuméfaction soit paralysé par atrophie. Entre autres faits que je pourrais vous citer à l'appui de cette assertion, je vous signalerai l'observation remarquable de Ziemssen. Elle concerne un homme de trente-trois ans, qui succomba avec une para-

(1) Hasse, *Krankheiten des Nervenapparates*, in *Virchow's Handbuch*. Erlangen, 1855.

(2) Rokitsansky, *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*. Wien, 1856.

Comparez :

Förster's *Pathologische Anatomie*.

(3) Türck, *Zeitschr. der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien*, 1855.

lysie faciale, complète à droite, incomplète à gauche, et des paralysies multiples des nerfs oculo-moteurs. A l'autopsie, on trouva une inflammation chronique de la pie-mère de la base du cerveau, caractérisée par un exsudat abondant et une néoplasie conjonctive. Les nerfs dont la paralysie avait été notée pendant la vie étaient compris dans l'épaisseur de l'exsudation; leur portion terminale présentait la dégénérescence atrophique, la portion initiale, très-courte, était en pleine métamorphose régressive (1). On a vu également l'atrophie mécanique des nerfs phréniques et des nerfs vagues suivre leur compression par des tumeurs ganglionnaires du médiastin; Hourmann a rapporté un fait de ce genre (2). Les nerfs rachidiens n'échappent pas non plus aux effets de la compression; qu'une tumeur des membres, anévrysmale ou autre, agisse sur un ou plusieurs nerfs, ils s'atrophient proportionnellement à l'énergie de la compression qu'ils ont subie; les exsudats intra-vertébraux, les tumeurs, les déformations osseuses, surtout au niveau des trous de conjugaison, ont encore les mêmes conséquences.

Telle est la première forme de l'atrophie des nerfs, je l'appelle *atrophie mécanique*, pour la distinguer des deux autres.

Je forme un second groupe avec les cas, assez nombreux aussi, dans lesquels les nerfs s'atrophient parce que leurs organes centraux ou terminaux ont cessé de fonctionner. Il existe, en effet, une corrélation presque constante entre ces deux ordres de phénomènes; si le

(1) Ziemssen, *Ueber Lähmung von Gehirnnerven*, etc. (*Virchow's Archiv*, 1858).

(2) Hourmann, *Revue méd.-chir.*, 1853.

point d'origine d'un nerf dans les centres nerveux est altéré assez profondément pour perdre définitivement son aptitude fonctionnelle, le nerf s'atrophie; même résultat encore si les organes centraux ou originels étant intacts, les organes terminaux, ceux où se distribue le nerf, sont altérés ou supprimés; les faits connus tendent à établir que c'est la suppression fonctionnelle des organes terminaux qui a le plus d'influence sur l'atrophie des nerfs de sensibilité, tandis que c'est la suppression des organes centraux qui amène le plus sûrement l'atrophie des nerfs de mouvement. Rien de plus fréquent, vous le savez, que l'atrophie du nerf optique après l'atrophie de la rétine, souvent alors la dégénérescence graisseuse du nerf se propage jusqu'à son origine, qu'elle intéresse plus ou moins profondément. Dans d'autres organes cette atrophie a été moins souvent observée, pourtant elle a été vue; chez un individu dont l'un des reins était profondément atrophié, Wundt a recherché l'état des nerfs rénaux de ce côté, et il les a trouvés dégénérés, les gaines seules persistaient; un très-petit nombre de rameaux avaient échappé à la lésion (1). L'atrophie des nerfs des membres à la suite des lésions de la moelle ou du cerveau, c'est-à-dire dans les paraplégies et les hémiplegies anciennes, est un phénomène du même ordre développé sous l'influence de l'inertie persistante des organes centraux ou originels des cordons nerveux. — Cette atrophie des nerfs par suppression de fonction dans les organes centraux ou terminaux doit être rapprochée de la dégénérescence secondaire des cordons de la moelle, laquelle se fait géné-

(1) Wundt, *Ueber das Verhalten der Nerven in entzündeten und degenerirten Organen*. Heidelberg, 1856.

ralement dans le sens de l'activité fonctionnelle, c'est-à-dire de haut en bas dans les cordons antérieurs, à la suite des lésions cérébrales, de bas en haut dans les cordons postérieurs, à la suite des lésions de la queue de cheval ou de l'extrémité inférieure de l'axe spinal. Comme c'est l'inertie des régions originelles ou terminales des nerfs qui est la cause immédiate de l'atrophie, je propose de caractériser ce second groupe de faits, cette seconde forme d'atrophie, par cette désignation: *atrophie par inertie*.

La troisième forme d'atrophie nerveuse diffère des précédentes en ce qu'elle survient spontanément, sans qu'aucune condition mécanique, aucune altération des organes centraux ou terminaux puisse en rendre compte; en raison même de la spontanéité de son développement, cette atrophie n'est pas limitée dans son étendue par la sphère d'action d'une cause matérielle appréciable, elle naît indifféremment sur les divers points de l'appareil nerveux périphérique et en occupe une portion très-variable. Elle présente néanmoins dans cette localisation une tendance dont elle s'écarte rarement; elle frappe les cordons nerveux par paires ou par groupes; et dans ce dernier cas elle envahit, d'emblée ou successivement, tous les nerfs qui sont unis par la communauté d'origine ou la communauté fonctionnelle. Ainsi, Rokitansky a observé dans le marasme qui suit le typhus l'atrophie des ganglions du plexus solaire et du plexus mésentérique supérieur (1); d'autre part, Wachsmuth a vu l'atrophie de tous les nerfs moteurs qui naissent du bulbe (2), et c'est

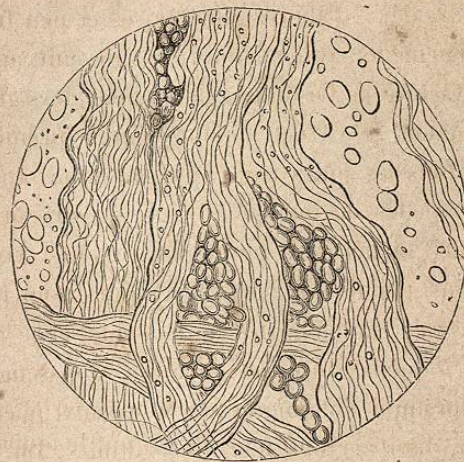
(1) Rokitansky, *loco citato*.

(2) Wachsmuth, *Ueber progressive Bulbär-Paralyse und die Diplegia facialis*. Dorpat, 1864.

à cette lésion, pour le dire en passant, que je rapporte la paralysie décrite sous le nom de paralysie glosso-labio-pharyngée. J'ai observé moi-même, dans des circonstances qui méritent de vous être rapportées, une atrophie des deux nerfs pneumogastriques. Il y a deux ans, un homme de quarante-deux ans entre à l'hôpital de la Pitié, où je remplaçais M. le professeur Béhier; cet individu avait été pris de vomissements depuis plusieurs jours déjà; d'abord alimentaires et peu fréquents, ces vomissements avaient fini par survenir aussi dans l'état de vacuité de l'estomac, ils étaient alors glaireux et bilieux; quand je vis cet homme pour la première fois, il y avait tous les jours trois à quatre vomissements; ils étaient précédés de quelques nausées, mais en somme, le rejet des matières se faisait sans efforts. Les choses allaient ainsi depuis une huitaine de jours, tous les traitements essayés étaient restés impuissants, et je ne savais plus trop à quelle cause attribuer ces vomissements opiniâtres, lorsqu'il s'y joignit de nouveaux phénomènes propres à dissiper toutes les incertitudes. Du jour au lendemain la voix était devenue rauque, et le malade avait été pris d'un essoufflement des plus pénibles; aucune lésion appréciable de l'appareil respiratoire ne rendait compte de ces nouveaux accidents; bientôt la gêne continue de la respiration fut compliquée d'accès de dyspnée, durant lesquels l'asphyxie était imminente, la voix n'était plus enrouée, elle était éteinte; je diagnostiquai une compression des pneumogastriques. Deux jours plus tard l'orthopnée était continue, le patient succombe. A l'autopsie, je trouve dans les poumons l'infiltration séro-sanguinolente générale et l'emphysème qui ont été signalés à la

suite de la section expérimentale des nerfs vagues; dès lors, je ne doute plus de la justesse de mon diagnostic; et lorsqu'il m'est bien démontré qu'il n'existe en aucun point une compression des pneumogastriques, j'enlève les nerfs eux-mêmes pour les étudier au microscope. Cet

FIG. 1. — Le névritème est très-épais; il est formé de tissu fibreux circonscrivant des vacuoles où sont contenus de nombreux globules graisseux.

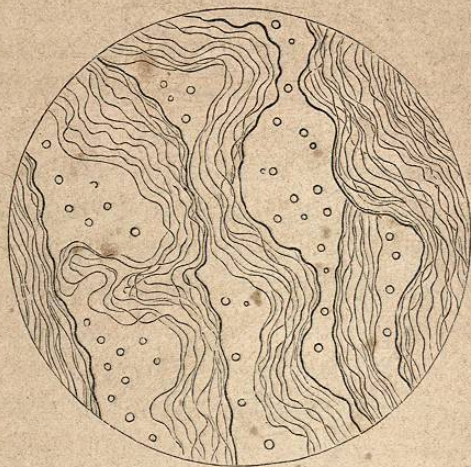


examen montre des deux côtés une dégénérescence atrophique des fibres nerveuses; non plus la dégénérescence graisseuse pure que je vous ai signalée dans les deux formes précédentes, mais la transformation graisseuse avec prolifération conjonctive, c'est-à-dire la dégénérescence fibro-graisseuse ou atrophie scléreuse. Les figures que je vous présente ont été dessinées par M. Renault, interne du service, elles représentent fidèlement cette altération; la figure 4 est empruntée à l'ouvrage de Rokitansky; elle reproduit une atrophie graisseuse du

JACCOUD. — Charité, 3^e édit. 26

nerf facial; vous pourrez facilement apprécier les analogies et les différences de ces deux lésions.

FIG. 2. — Un point de la périphérie du pneumogastrique après ablation du névrilème. — Il n'y a plus que du tissu fibreux.



Il m'a été impossible de découvrir dans ce cas la cause de l'atrophie des nerfs vagues; à l'œil nu, le bulbe paraissait sain, et commettant la même faute que Wachsmuth dans l'observation que je vous ai citée, j'ai négligé de l'examiner au microscope. Malgré ces lacunes, ce fait n'en est pas moins un exemple très-net d'atrophie des pneumogastriques, c'est un jalon pour l'histoire si peu connue encore des altérations de ces nerfs.

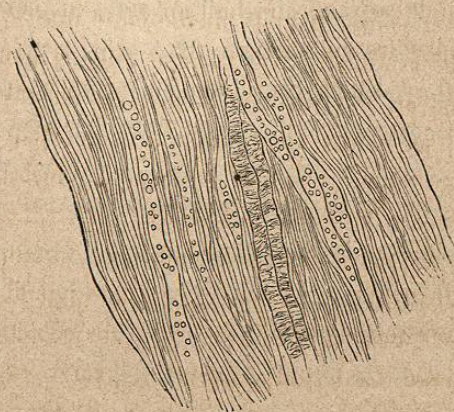
Quant aux nerfs rachidiens, plusieurs auteurs, notamment Kierulf, Hebra et Löberg, en ont signalé l'atrophie spontanée dans la *spedalskhed*, le pre norvégienne à forme anesthésique. La lésion, dans ce cas, intéresse partiellement les nerfs mixtes des membres, et elle s'étend jus-

qu'aux racines nerveuses postérieures; dans quelques cas,

FIG. 3. — Partie centrale du pneumogastrique. Beaucoup de tissu fibreux; quelques tubes nerveux dont le cylindre est invisible, et qui ont un aspect légèrement ondulé. Peu ou point de globules graisseux.



FIG. 4 (empruntée à Rokitsansky). — Atrophie scléro-graisseuse du nerf facial.



les cordons correspondants de la moelle ont été aussi intéressés (1).

Tels sont les principaux faits qui démontrent notre troisième forme d'atrophie nerveuse; pour l'opposer nettement aux deux premières, je l'appellerai *atrophie spontanée*. Il ressort de l'analyse précédente que cette atrophie, quoique rare, a déjà été vue dans les nerfs végétatifs, dans les nerfs crâniens et dans les nerfs rachidiens. Ce n'est pas seulement par sa spontanéité que cette atrophie diffère des autres, elle s'en distingue aussi par ses caractères anatomiques. Tandis que les deux premières formes sont constituées principalement, sinon exclusivement, par une dégénérescence graisseuse, la troisième présente ordinairement avec la transformation graisseuse l'hyperplasie des éléments conjonctifs, et des dépôts amyloïdes.

Il résulte de quelques analyses de Bibra que les nerfs atrophiés sont très-pauvres en eau. D'après cet observateur, la proportion d'eau des nerfs sains est en moyenne de 69,5 chez l'homme, de 63,8 chez la femme; or, chez une femme de soixante-dix-huit ans, il a trouvé dans la partie supérieure du sciatique 32,4, dans la partie inférieure 39,3, et dans le crural seulement 15. Cette obser-

(1) Kierulf, *Ueber die norwegische Spedalskhed* (Archiv für path. Anatomie, 1852).

Hebra, *Skizzen einer Reise in Norwegen* (Zeitschr. der k. k. Gesells. der Aerzte zu Wien, 1853).

Löberg, *Die Spedalskhed im St. Jürgenhospital zu Bergen* (Norsk. Magazin. — Schmidl's Jahrbücher, LXXX).

Comparez :

Virchow, Remak, *Séance de la Soc. méd. de Berlin* du 2 février 1861.

Jaccoud, *Les paraplégies, etc.* Paris, 1864.

vation a été faite sur les nerfs atrophiés d'un membre depuis longtemps paralysé, nous ne savons pas si cette modification existe aussi dans les autres formes d'atrophie. Les résultats signalés par Bibra sont d'autant plus remarquables, que dans le choléra, où il se fait une déperdition d'eau si considérable, la proportion de ce principe dans les nerfs paraît à peine diminuer; Voit a trouvé dans le sciatique d'un homme 62,9, et dans le même nerf chez une femme 63,4 (1).

L'atrophie spontanée des nerfs étant anatomiquement caractérisée par la stéatose et la prolifération conjonctive, on peut se demander si ces lésions ne sont pas en définitive le résultat ultime d'une névrite. Cette question ne comporte pas, ce me semble, une réponse univoque; la situation est la même que pour l'atrophie scléreuse de la moelle et du cerveau. La lésion scléro-graisseuse peut être l'expression dernière d'un travail inflammatoire, cela est certain; mais elle peut constituer aussi un processus purement passif; conséquemment, l'atrophie scléreuse des nerfs, comme celle de la moelle, comme celle du cerveau, ne doit pas être rapportée dans tous les cas à une seule et même origine; comme, d'un autre côté, il n'y a pas de critérium anatomique constant qui permette d'affirmer ou de nier à coup sûr le caractère phlegmasique de l'altération, c'est moins dans les particularités anatomiques que dans les phénomènes cliniques qu'il faut chercher la réponse à la question : ainsi, pour ne parler que de l'atrophie des nerfs, elle présente quelquefois à son début des douleurs plus ou moins vives, tandis que

(1) Birkner, *Das Wasser der Nerven*. Augsburg, 1859. — Hasse, *loco citato*.