

dans d'autres circonstances elle est absolument silencieuse et ne se révèle que par des paralysies successives résultant de la dégradation des cordons nerveux; lorsque les phénomènes douloureux sont très-prononcés et persistants, ils révèlent un processus actif, irritatif ou phlegmasique, que rien n'autorise à admettre lorsque la maladie est parfaitement indolente et torpide. L'importance des douleurs à ce point de vue a déjà été signalée par le professeur Hasse, et comme lui, je tiens ce critérium clinique pour le meilleur élément d'appréciation. Dans quelques cas cependant, la considération de la lésion elle-même n'est point tout à fait stérile; on retrouve parfois les vestiges de l'injection inflammatoire qui a marqué le début du travail pathologique, et la nature du processus est par là nettement établie. C'est ce qui avait lieu dans l'observation fort remarquable de Duménil, dont je vous parlerai bientôt plus amplement.

Maintenant, messieurs, que vous êtes éclairés sur les caractères et les formes de l'atrophie des nerfs, je puis appliquer ces données au malade que nous avons sous les yeux; sa paralysie, que l'étude des symptômes nous a fait localiser dans les rameaux dissociés des nerfs rachidiens, a pour cause l'atrophie de ces branches nerveuses; tout cadre à merveille avec ce diagnostic précis; la dissémination des paralysies dans la sphère de certains nerfs à l'exclusion des autres tient à ce que toutes les branches d'un même plexus, tous les rameaux d'un même tronc, ne sont pas atrophiés à la fois; l'atrophie précoce des muscles, la perte des mouvements réflexes, la perte de la contractilité électrique, constituent par leur réunion le caractère pathognomonique de la lésion des nerfs rachi-

diens périphériques; vous l'observez au grand complet chez le malade; chacune des parties totalement paralysées présente exactement les phénomènes que produit la section des nerfs des membres. Enfin, l'observation quotidienne de la marche des accidents démontre que l'atrophie des nerfs s'étend peu à peu à des cordons qu'elle avait jusqu'alors respectés, elle est donc progressive; cette tendance fatale à l'envahissement et à la généralisation qui rapproche l'atrophie des nerfs rachidiens de l'atrophie musculaire, commande le pronostic, vous le concevez, et au point de vue nosologique, elle spécialise la maladie; il est donc essentiel de la faire entrer dans la dénomination de cette affection. L'expression *atrophie nerveuse progressive* à laquelle je me suis arrêté, me paraît remplir toutes les conditions requises.

Chez notre malade, l'atrophie, malgré ses progrès, est restée jusqu'ici bornée aux nerfs rachidiens, et les choses sont maintenant tellement avancées, que je ne prévois pas qu'elle en dépasse le domaine; mais l'atrophie de quelques-uns des nerfs crâniens moteurs peut parfaitement coïncider avec celle des nerfs vertébraux; on observe alors dans les muscles animés par les nerfs céphaliques atrophiés les mêmes désordres complexes que je vous ai tant de fois énumérés: abolition complète du mouvement volontaire et du mouvement réflexe, abolition de la contractilité électrique; quant à l'atrophie des muscles paralysés, elle peut manquer tout à fait, et en tout cas, elle est *plus tardive* que dans les membres, en raison du petit nombre de filets sympathiques qui entrent dans la composition des nerfs moteurs crâniens; je vous ai signalé déjà ce fait intéressant, en étudiant l'atrophie musculaire

progressive, je n'y insiste pas davantage. Mais n'oubliez pas cette différence symptomatique fort importante entre l'atrophie des nerfs rachidiens et celle des nerfs crâniens moteurs. Cette différence éclate dans la paralysie glosso-labio-pharyngée, qui résulte, ainsi que je vous l'ai dit, de l'atrophie des nerfs moteurs bulbaires; alors même que la paralysie des muscles remonte déjà à plusieurs mois, ils ne sont point atrophiés; ils le sont dès la deuxième ou la troisième semaine dans l'atrophie des nerfs rachidiens.

Cette étude n'aurait pas pour vous toute l'utilité que j'en espère, si je ne prenais soin de vous montrer quels sont les rapports de cette maladie, que j'ai caractérisée par une qualification nouvelle, avec certains faits qui sont entrés dans la science sous des dénominations diverses.

Au point de vue clinique, cette forme de paralysie envahissante a été signalée par Ollivier (d'Angers), qui l'a bien décrite, mais sans aborder aucune des questions anatomiques, physiologiques et pathogéniques qui s'y rattachent.

L'illustre Graves (de Dublin) a consacré un article spécial aux paralysies périphériques; appuyé sur l'observation clinique, il montre que les accidents débutent par les extrémités des nerfs des membres inférieurs, et qu'ils s'étendent de là en remontant, de façon à constituer plus ou moins promptement un état d'impuissance complète; d'après cette donnée, on pourrait croire que ces faits doivent être rapprochés de celui que nous avons étudié, mais je n'oserais, pour ma part, conclure de la sorte; l'analyse des symptômes est insuffisante; nous ne savons pas du tout quel était chez les malades de Graves l'état de

la nutrition des muscles, des mouvements réflexes et de la contractilité électrique, et, en l'absence de ces renseignements, les faits décrits par le clinicien de Dublin perdent toute signification précise; d'ailleurs, la paralysie a été bornée aux membres inférieurs, nouvelle raison qui s'oppose à toute assimilation entre les cas de Graves et le nôtre.

Pus tard, Duchenne a décrit, sous le nom de paralysie générale spinale, une paralysie dont il a spécifié les caractères distinctifs avec une rare précision: tendance progressive, atrophie précoce des muscles paralysés, perte de la contractilité électrique, tout est indiqué, seule la perte de la motilité réflexe n'a pas été signalée. Cliniquement, les cas de Duchenne sont semblables au nôtre, et vous pouvez, sans crainte d'erreur, rapprocher ces faits les uns des autres. Mais cet éminent observateur a localisé cette forme de paralysie dans la moelle: interprétation bien différente de la nôtre, et qui doit être examinée. Dans la dernière édition de son ouvrage, Duchenne invoque à l'appui de cette localisation trois faits, qui n'ont réellement pas une semblable signification. Dans deux de ces faits (obs. XXXV et XXXVIII), l'autopsie a montré l'intégrité complète de la moelle, et les nerfs rachidiens n'ont été examinés que dans leurs racines; en bonne logique, ces deux cas doivent être laissés de côté, ils plaideraient plutôt, vu l'absence de lésions dans la moelle, contre l'opinion de l'auteur. Dans le troisième cas (obs. XXXVII), on a constaté un ramollissement des cordons antérieurs de la moelle dans la région cervicale; mais cette observation, messieurs, n'appartient point au groupe de faits que nous étudions; la paralysie a intéressé les

membres supérieurs comme les inférieurs, parce que la lésion de la moelle siègeait très-haut; ce fait est tout simplement un exemple de paraplégie très-étendue, avec eschares, selles et urines involontaires; c'est le ramollissement classique de la moelle avec paralysie proportionnelle à la hauteur de la lésion; il n'y a plus ici la dissémination caractéristique du phénomène akinésie; les membres paralysés l'étaient en totalité; enfin, les muscles se sont atrophiés et ont perdu leur contractilité électrique; c'est tout simple, puisque la moelle était désorganisée au niveau de la lésion, mais ces symptômes ont été bien plus tardifs que dans la paralysie progressive disséminée proprement dite. En résumé, cette observation est un exemple de lésion commune de la moelle; les deux autres faits ne justifient point la localisation dans cet organe de la paralysie cliniquement décrite et individualisée; conséquemment, autant la description que Duchenne a donnée de cette forme morbide est exacte, prise sur nature, autant l'interprétation qu'il a consacrée par la dénomination de paralysie générale spinale est hypothétique et peu fondée. J'ai tenu à ne puiser les éléments de cette discussion que dans les faits mêmes de l'auteur, mais je vous rappelle que les caractères cliniques de cette paralysie sont physiologiquement inconciliables avec la localisation dans la moelle. Retenez donc simplement de tout ceci que deux des faits rapportés par Duchenne sont deux exemples très-nets de la maladie que nous avons nous-même observée, mais que la qualification de paralysie générale spinale n'est pas justifiée.

En 1859, notre regretté confrère Landry a publié sous

le titre de *Paralysie ascendante aiguë* (1) un fait qui, malgré certaines différences cliniques, doit être, je pense, rapproché des cas que nous étudions. Chez l'homme de quarante-trois ans qui fait le sujet de cette observation, la paralysie, frappant surtout la motilité, a présenté la dissémination et l'extension caractéristiques; il est expressément dit, il est vrai, que les muscles n'étaient pas atrophiés et qu'ils avaient conservé leur excitabilité électrique, mais ce malade a succombé en huit jours, et quelle que soit la rapidité avec laquelle se produisent l'atrophie des muscles et la diminution de leur contractilité dans la paralysie des nerfs rachidiens, il est bien clair que dans ce cas la maladie n'a pas duré assez longtemps pour que ces symptômes aient pu se manifester. L'autopsie, complétée par l'examen microscopique, a montré que la moelle et les racines des nerfs étaient dans un état parfait d'intégrité, mais les cordons nerveux et leurs rameaux terminaux n'ont pas été examinés. L'absence de lésions dans la moelle justifie le rapprochement que j'établis entre le fait de Landry et le nôtre.

Je vous ai dit plusieurs fois, insistant à dessein sur ce point de diagnostic, que dans cette forme de paralysie progressive l'analyse et l'appréciation des symptômes démontrent la localisation des accidents dans les nerfs rachidiens; cette relation pathogénique est tellement rigoureuse dans le cas de notre malade, que je n'hésiterais pas un instant à formuler cette conclusion, quand bien même la science ne posséderait pas une seule autopsie confirmative; je

(1) Landry, *Note sur la paralysie ascendante aiguë* (*Gaz. hebdom.*, 1859). — Ce fait a été observé dans le service de Gubler, qui a joint au travail de Landry d'intéressantes réflexions.

vous le répète encore : une paralysie disséminée qui, dans l'espace de huit à douze jours, altère la nutrition des muscles, en diminue la contractilité électrique, en abolit le mouvement réflexe en même temps que le mouvement volontaire, une telle paralysie, dis-je, ne peut pas être localisée ailleurs que dans les nerfs rachidiens ; pour que la moelle produisît de tels phénomènes, il faudrait une désorganisation de son tissu, encore les accidents ne seraient-ils pas si précoces ; or, une telle désorganisation est inadmissible dans le cas indiqué, vu la dissémination des symptômes. Cette localisation qu'impose la simple interprétation des caractères cliniques dans l'espèce est tellement certaine, tellement nécessaire, qu'elle peut se passer du contrôle anatomo-pathologique. Je suis enchanté néanmoins que cette preuve ne fasse pas totalement défaut ; elle a été fournie par le docteur Duménil, chirurgien en chef de l'Hôtel-Dieu de Rouen (1). Sur les deux faits qu'il a consignés dans son remarquable travail, il en est un, entre autres, dont il a complété l'histoire par une autopsie des plus minutieuses, et qui démontre catégoriquement l'atrophie spontanée, progressive et disséminée des nerfs rachidiens. Je ne puis entrer ici dans les détails de l'examen microscopique, et je vous recommande vivement la lecture du mémoire original ; il suffit, en cet instant, que vous sachiez que les nerfs plantaires, le tibial postérieur droit, le sciatique poplité interne sensi-

(1) Duménil, *Contributions pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de la névrite* (Gaz. hebdom., 1866). — Déjà en 1864 (*eodem loco*) l'auteur avait fait connaître un cas qui rentre dans la même catégorie, et dans lequel les recherches microscopiques ont démontré l'existence d'altérations nerveuses périphériques.

blement diminués de volume, ne présentaient plus que quelques tubes nerveux à peine reconnaissables ; la masse était formée par un tissu lamineux très-abondant, au milieu duquel on trouvait une grande quantité de granulations moléculaires. En d'autres points on constatait des tubes nerveux pâles, mêlés à une grande quantité de granulations brillantes et de globules graisseux ; mais on ne voyait ni axes ni substance médullaire distincts. Dégénérescence lamineuse, dégénérescence granulo-graisseuse, telles ont été en définitive les lésions constatées sur ceux des nerfs qui ont pu être examinés. Il existait, en outre, notez bien ce fait, une atrophie disséminée des racines nerveuses, surtout dans la région cervicale et dans la dorsale ; et un certain nombre des racines altérées présentaient une dégénérescence granulo-graisseuse exactement semblable à celle du nerf sciatique poplité interne.

Quant aux symptômes présentés par la malade (une femme de trente-six ans), ils ont offert une remarquable identité avec ceux que nous avons sous les yeux, mais ils ont progressé avec une lenteur vraiment exceptionnelle ; c'est dans le cours de la sixième année que la paralysie est devenue mortelle. D'après l'état de notre homme au bout de huit à neuf semaines de maladie, nous sommes bien certains que son mal ne lui laissera pas un semblable répit.

Duménil a proposé la qualification de *névrite ascendante* pour l'importante observation dont je viens de vous parler ; dans ce cas particulier, l'origine inflammatoire du processus atrophique est en effet hors de doute, et le nom de névrite est justement appliqué ; mais pour des

raisons que je vous ai précédemment exposées, je ne voudrais pas l'adopter comme une dénomination générale de cette forme de paralysie; ce qui sera constamment vrai en pareille occurrence, c'est l'atrophie des nerfs; je préfère donc la dénomination atrophie nerveuse qui, ne préjugant rien quant à l'origine du travail morbide, sera toujours légitime. Quant à l'épithète ascendante dont se sont servis Landry et Duménil, j'ai, pour les repousser, une raison sérieuse dont je vous dois compte.

Je vous ai dit, dans notre précédente conférence, que les symptômes de cette paralysie sont également compatibles avec la lésion des rameaux terminaux et avec celle des racines; conséquemment l'épithète ascendante a le défaut d'être exclusive et de laisser en dehors d'elle les cas où la paralysie serait due à une lésion disséminée des racines des nerfs. Ma réserve n'est point hypothétique, remarquez-le bien; dans le fait de Duménil, l'altération des branches terminales des nerfs coïncidait avec des lésions semblables des racines et même de la moelle. L'auteur, par une analyse rigoureuse que je ne me permettrais pas de discuter, a établi que ces dernières altérations étaient consécutives à celles des rameaux terminaux, que la lésion dans son ensemble avait marché de bas en haut, et que la qualification d'ascendante était par là justifiée. Rien de plus légitime pour ce cas particulier; mais nous qui étudions cette forme morbide en général, nous ne pouvons lui donner une qualification restrictive qui sera peut-être démentie par l'observation ultérieure. Supposez que chez la malade de Duménil les racines des nerfs aient été seules lésées, ou bien admettez

que l'analyse anatomique ait démontré positivement que l'atrophie des rameaux terminaux était consécutive à celle des racines, les phénomènes cliniques eussent été exactement les mêmes. Ce qui caractérise cette paralysie, ce qui en fait une forme pathologique distincte et spécialisée, c'est la lésion des nerfs rachidiens dans une région où les filets dissociés peuvent être altérés isolément; mais la dissémination des accidents au début, et leur extension progressive seront exactement semblables, en cas de lésion des racines et en cas de lésion des branches. Représentez-vous, messieurs, la totalité des racines qui forment le plexus brachial, par exemple; supposez une lésion intéressant la moitié de ces filets, il est clair que les nerfs du plexus ne seront pas paralysés dans tous leurs éléments, et que la paralysie sera disséminée à la périphérie. Allez plus loin, admettez que les racines d'un des nerfs, du médian si vous voulez, soient partiellement altérées: eh bien! la sphère musculaire du nerf ne sera pas toute paralysée; les phénomènes seront limités aux filets qui sont en continuité avec les racines malades. Que, dans ces conditions, des racines jusqu'alors saines viennent à être lésées, la paralysie progressera tout comme si les rameaux terminaux du cordon nerveux étaient successivement intéressés. Quant à l'atrophie précoce des muscles, à la diminution de la contractilité électrique, à la perte de la motilité réflexe, elles seront identiques dans les deux cas. Ce qui est constant donc, c'est la progression des accidents; mais rien ne prouve que cette progression soit toujours ascendante, elle peut se faire de racine à racine aussi bien que de rameau à rameau; et pour être constamment juste, la qualification

terminologique doit embrasser ces deux éventualités; c'est pourquoi je me suis arrêté à la dénomination *atrophie nerveuse progressive*, qui est applicable à tous les cas du groupe.

Le pronostic de cette maladie est des plus graves; la rapidité avec laquelle les accidents s'étendent est variable, mais la progression en elle-même est fatale; au bout d'un temps plus ou moins long, les muscles respiratoires se paralysent, et le malade, au dernier terme de l'émaciation atrophique, succombe à une asphyxie lente; la miction et la défécation peuvent rester normales jusqu'à la fin. Quelques faits tendent à montrer que cette marche redoutable a pu être heureusement enrayée sous l'influence d'un traitement basé sur les toniques, les bains sulfureux, et l'électrisation méthodique des muscles et des nerfs; mais dans plusieurs de ces cas, le malade n'a pas été suivi assez longtemps pour qu'on soit pleinement éclairé sur la valeur réelle de cette amélioration; et jusqu'à nouvel ordre, ces observations ne me paraissent pas modifier sensiblement le pronostic formulé. Quant à notre homme, il est perdu, et cela dans un avenir peu éloigné; d'un jour à l'autre, la paralysie et l'atrophie progressent, ce malheureux sera bientôt réduit à un état voisin de la momification, et, que l'asphyxie survienne ou non, un pareil marasme n'est pas longtemps compatible avec la vie.

Je vous ai dit, messieurs, que des lésions de la moelle coïncident parfois avec l'atrophie des nerfs rachidiens; Rokitansky avait déjà signalé deux modalités différentes dans le rapport de ces deux ordres de lésions; tantôt la lésion de la moelle est la première en date, et l'atrophie

des nerfs qui partent du point altéré est un fait secondaire; tantôt ce sont les nerfs qui sont pris les premiers, et la région spinale d'où ils émergent est atteinte par l'extension de l'altération, qui gagne de proche en proche; le fait de Duménil, les cas de *spedalskhed* sont des exemples de ce genre. A ces deux possibilités il convient d'en ajouter une troisième, dont la réalité est établie par un fait malheureusement très-concis de Klebs, de Berlin (1); les deux lésions peuvent être contemporaines et se développer isolément, l'une dans les nerfs, l'autre dans la moelle; il n'y a pas alors continuité entre les deux altérations. Dans le cas de Klebs, les nerfs pelviens, le sciatique et le crural dans leur portion extra-vertébrale étaient au dernier degré de l'atrophie graisseuse; la queue de cheval et les racines nerveuses par contre étaient saines; mais les cordons postérieurs de la moelle présentaient jusqu'à la région cervicale la dégénérescence grise. — Rapportée uniquement au point de vue anatomique, l'observation est muette sur les symptômes.

Sept semaines après cette leçon, le malade a succombé aux progrès du marasme; dans les derniers jours de sa vie, l'immobilité et l'atrophie des membres dans tous leurs segments étaient complètes; la sphère du plexus lombaire était prise en totalité, mais les muscles animés par les nerfs dorsaux et par le plexus cervical étaient intacts, aucun désordre n'existait du côté des nerfs crâniens.

(1) Klebs, *Hernia diaphragmatica mit Fractur des rechten Rippenknorpelendes und grauer Degeneration des Rückenmarkes* (*Virchow's Archiv*, XXXIII, 1865).