

CHAPITRE QUATORZIÈME.

SPINA BIFIDA.

(*Hydrorachis, Myélocèle, Méningocèle.*)

On entend par *spina bifida* une fente congénitale, due à une anomalie de développement et située à la face postérieure des arcs vertébraux avec issue herniaire de la cavité de la dure-mère. Cette malformation siège le plus souvent à la *région sacrée* ou *lombaire*. La tumeur est rarement assez grande pour entraver l'accouchement. Les enfants affligés de spina bifida viennent d'ordinaire normalement au monde, et ce n'est qu'après la naissance qu'on aperçoit dans la région du sacrum une grosseur qui a depuis la dimension d'une noisette jusqu'à celle d'un poing et plus encore. La peau qui recouvre la tumeur est dans son état naturel, dans d'autres cas elle est fortement tendue et injectée. Si l'occasion se présente de disséquer couche par couche la tumeur, on rencontre d'ordinaire au-dessous de la peau, le sac de la dure-mère qui fait saillie et l'arachnoïde immédiatement après lui. Il est rare que la dure-mère soit également fendue, de sorte que le sac serait uniquement formé par l'arachnoïde. La poche est remplie d'une sérosité claire, complètement identique avec le liquide céphalo-rachidien. Dans des cas peu fréquents, il existe en même temps une dilatation du canal central (hydro-myélie) ; alors la substance même de la moelle est atrophiée dans une étendue plus ou moins grande, et le canal central communique directement avec la cavité du spina bifida. Dans les autres circonstances la moelle reste normale ; parfois elle adhère par son bout inférieur à un endroit du sac. Pour ce qui concerne les nombreux détails d'anatomie et d'embryogenèse, nous renvoyons aux ouvrages d'anatomie pathologique.

Quant aux *symptômes cliniques* du spina bifida, la plupart des enfants, à part la malformation, sont, au début, dans un état parfaitement normal. La tumeur est d'ordinaire tendue au toucher. Si on la comprime avec la main, on refoule parfois une partie de son contenu dans le canal vertébral. Il en résulte une augmentation de la pression intracérébrale et on remarque, outre la réduction du spina bifida, un accroissement de tension des fontanelles et en même temps de la somnolence, des spasmes musculaires, une modification du pouls et des mouvements respiratoires, qui exigent qu'on cesse cette dangereuse expérience. Au cas où ces symptômes ne se produiraient pas, on peut en inférer que le sac s'est complètement fermé et séparé de la cavité arachnoïdienne.

Il est rare que l'état de l'enfant reste normal dans la suite. D'ordinaire

la tumeur s'accroît lentement, et on voit se produire peu à peu les suites de la *compression exercée sur la moelle ou sur la queue de cheval* : des paralysies, des anesthésies, des troubles urinaires, des eschares, etc. qui conduisent finalement à la mort. Plus souvent encore le *sac se brise*, ou bien *ses parois s'enflamment* et la *méningite purulente* qui s'ensuit amène la terminaison funeste.

En conséquence, le *pronostic* de la plupart des cas de spina bifida est défavorable, quand l'*intervention chirurgicale* ne parvient pas à opérer la guérison. En faisant la compression méthodique du sac, en pratiquant la ponction suivie de l'évacuation de la sérosité et de l'injection iodée pour obtenir l'oblitération du sac, on est parvenu à guérir la maladie en beaucoup de cas. Cependant le traitement opératoire du spina bifida recèle beaucoup de danger (méningite), de sorte qu'outre les résultats avantageux, il y a de nombreux insuccès à enregistrer. Nous ne pouvons entrer ici dans les détails des méthodes chirurgicales de traitement du spina bifida : on en trouvera l'exposé dans les ouvrages de chirurgie.

CHAPITRE QUINZIÈME.

DÉGÉNÉRESCENCES SECONDAIRES DE LA MOELLE.

Quoique les dégénérescences secondaires qui se rencontrent dans la moelle n'aient généralement qu'un intérêt anatomique, nous devons néanmoins en donner une courte description, d'abord parce que quelques auteurs leur attribuent une *signification clinique*, et puis parce que l'étude des dégénérescences secondaires a été le point de départ de toutes nos connaissances actuelles sur les maladies systématiques de la moelle.

1. *Dégénérescence secondaire de la moelle à la suite de lésions cérébrales.* Nous savons déjà (cf. p. 59) que toute lésion des grosses cellules motrices ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle et toute interruption de quelque durée, portant sur la conductibilité des nerfs moteurs eux-mêmes, entraînent à leur suite une dégénérescence secondaire de la partie périphérique des fibres motrices. Comme cause de cette dégénérescence, ainsi qu'il a été dit, on admet une « influence trophique » de la part des cellules ganglionnaires susdites sur les fibres motrices qui en partent, de façon que celles-ci dégèrent quand l'accès de l'influence trophique est intercepté, ou que les cellules ganglionnaires dotées de cette vertu trophique sont elles-mêmes détruites. Pour ce qui concerne le premier des grands tronçons de la voie de conduction motrice (la voie pyramidale des cordons

latéraux), celui qui s'étend de la couche corticale du cerveau jusqu'aux cornes antérieures de la moelle, les conditions sont exactement les mêmes. Les grandes cellules ganglionnaires de la couche motrice corticale du cerveau exercent également sur les fibres motrices qui en sortent une influence trophique qui s'étend jusqu'au bout terminal de ces fibres c.-à-d. exclusivement jusqu'aux cellules ganglionnaires motrices dans les cornes antérieures de la moelle. Cette influence motrice se conçoit parfaitement quand on songe que cellule ganglionnaire et fibre nerveuse qui en émerge ne constituent à elles deux qu'une unité complète et à proprement qu'une *seule cellule* et que conséquemment cette émanation de la vie cellulaire (la fibre nerveuse) une fois détachée du *nucléole* de la cellule, c.-à-d. de la « cellule ganglionnaire » ne peut évidemment plus à elle seule mener une existence indépendante. Quand donc la couche corticale motrice du cerveau elle-même ou un endroit quelconque de la voie motrice intracérébrale (couronne rayonnante des fibres motrices, capsule interne, pédoncule cérébral, protubérance) est le siège d'une lésion qui intercepte la conduction, il se produit secondairement une dégénérescence descendante des fibres motrices dans tout leur parcours vers le bas, jusqu'aux cornes antérieures de la substance grise (exclusivement). Cette *dégénérescence secondaire descendante de la voie pyramidale* affecte dès lors le *pédoncule cérébral*, la *protubérance* et la *pyramide* du même côté où siège le foyer morbide cérébral. A partir d'ici et au-dessous du point de la *décussation des pyramides*, on peut poursuivre la majeure partie de la dégénérescence le long du cordon latéral du côté opposé de la moelle (*dégénérescence secondaire de la voie pyramidale croisée des cordons latéraux* v. fig. 38), tandis que souvent il y a en outre une dégénérescence secondaire moins prononcée dans le cordon myélique antérieur du même côté (*dégénérescence secondaire de la voie pyramidale non croisée des cordons latéraux*). Comme le prouvent les recherches de FLECHSIG, le chiffre proportionnel des fibres qui, après l'entrecroisement, passent dans les cordons latéraux du côté opposé et de celles qui, ne s'entrecroisant pas, restent dans les cordons antérieurs du même côté, varie d'après les individus dans certaines limites. Quand il n'existe pour ainsi dire pas de voie pyramidale des cordons antérieurs, c'est-à-dire quand toutes les fibres motrices à l'endroit de la *décussation des pyramides* passent dans le cordon latéral du côté opposé, il va sans dire qu'il y a absence complète de dégénérescence descendante dans le cordon antérieur. Par contre, il faut ajouter que dans quelques circonstances une petite quantité de fibres semble parcourir le *cordon latéral sans s'entrecroiser*, de façon qu'il peut se produire également une légère *dégénérescence descendante secondaire dans le cordon latéral pyramidal du même côté (malade)* (PITRES).

2. *Dégénérescence secondaire dans les affections transverses de la moelle.* Si en un point quelconque de la moelle siège une affection qui atteint dans une étendue plus ou moins grande sa section transversale, l'interruption de la conductibilité des fibres situées à cet endroit entraîne également une dégénérescence secondaire, qu'on peut poursuivre aussi bien dans une direction ascendante que dans le sens descendant (v. fig. 39). Ce sont d'ordinaire la *myélite transversale*, la *compression* et les *tumeurs de la moelle* qui donnent naissance aux dégénérescences secondaires. Celles-ci évidemment ne dépendent jamais de la *nature* de la lésion, mais seulement de son *siège* et de l'interruption de la conductibilité comme telle.

Cette *dégénérescence secondaire descendante* atteint les *voies pyramidales* exactement de la même manière que nous venons de l'exposer pour les dégénérescences consécutives aux foyers cérébraux. Mais comme l'affection primitive frappe communément la voie pyramidale des deux côtés, il s'ensuit évidemment que la dégénérescence secondaire descendante se développe simultanément dans l'une et l'autre des *voies pyramidales des cordons latéraux*, et aussi dans la *voie pyramidale du cordon antérieur*, si tant est qu'il en existe une au-dessous de l'endroit de la lésion. En général la dégénérescence descendante de la voie pyramidale latérale est plus étendue dans les affections transversales de la moelle que dans les foyers cérébraux. Cela a pour principale raison d'être que, en cas de foyers cérébraux, il n'y a jamais de destruction totale de toutes les fibres motrices appartenant à une seule moitié du corps. — En outre, dans une solution de continuité transverse de la moelle, il existe, à part les fibres qui sont frappées de dégénérescence dans le sens descendant, d'autres systèmes de fibres plus déliées, de nature imprécise, comme par exemple une mince zone de fibres qui est située vers l'intérieur du *cordon du cervelet* et du faisceau de Gowers (voir plus bas)

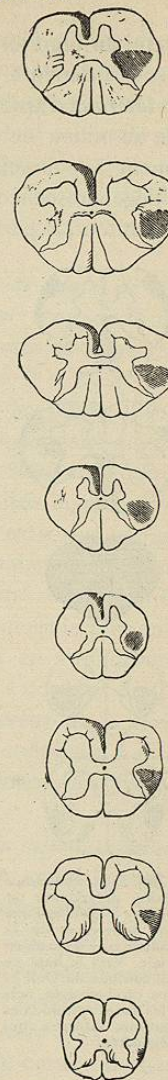


Fig. 38. Dégénérescence secondaire descendante des voies pyramidales à la suite d'une lésion primitive de l'hémisphère gauche. La voie pyramidale du cordon latéral de la moitié droite de la moelle est dégénérée jusqu'à la partie inférieure de la moelle lombaire (1 à 8), et la voie pyramidale du cordon antérieur de la moitié gauche de la moelle jusqu'au commencement du renflement lombaire (1 à 6).

et s'étend au bord antérieur de la moelle jusqu'à la région des ganglions de la corne antérieure des pyramides (*faisceaux intermédiaires des cordons antéro-latéraux* d'après LÖWENTHAL) et puis encore un faisceau en forme de virgule au milieu de chaque *cordons* postérieur, qu'on ne parvient pas ordinairement à poursuivre bien loin vers le bas.

La dégénérescence secondaire ascendante qui se développe dans le sens de la hauteur, à partir du point primitivement atteint, affecte également

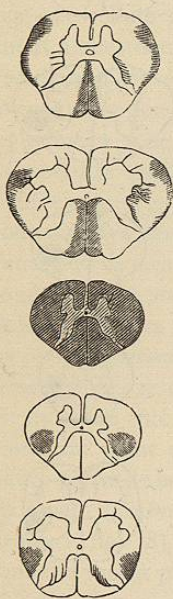


Fig. 39. Dégénérescence secondaire ascendante et descendante à la suite d'une affection transverse de la partie supérieure de la moelle dorsale. Vers le haut ce sont les cordons de Goll et les voies cérébelleuses, vers le bas les voies pyramidales des cordons latéraux qui sont dégénérés.

plusieurs systèmes de fibres, à marche *centripète*, les *cordons* dits de Goll (le segment interne du *cordons* postérieur) et de plus deux systèmes de fibres situés à la périphérie des cordons latéraux. La dégénérescence des *cordons* de Goll est de plus marquée immédiatement au-dessus de l'endroit de la rupture de la solution de continuité, se rétrécit de plus en plus à mesure qu'elle s'étend vers le haut (v. fig. 39). Ce qui rend compte de cela c'est que les fibres qui occupent cet endroit ont leur origine cellulaire pour ainsi dire toutes dans ces ganglions spinaux. C'est pourquoi il se déclare pareillement une dégénérescence secondaire ascendante dans les cordons de Goll à la suite de la section des racines postérieures. La dégénérescence secondaire ascendante dans les cordons latéraux (fig. 39) se compose d'un segment postérieur plus mince et d'un segment antérieur plus large. Le premier est le *cordons* latéral cérébelleux découvert par FLECHSIG dont les fibres émanent des cellules des colonnes de CLARKE dans la moelle thoracique inférieure et doivent par conséquent dégénérer après leur séparation de ces cellules. Ces fibres peuvent être poursuivies en haut jusqu'au corps restiforme et se rendent alors dans le cervelet. Le faisceau de fibres situé en avant du *cordons* cérébelleux également frappé de dégénérescence dans le sens de la hauteur, doit, étant donné son mode de

développement et son origine, être envisagé à part du *cordons* cérébelleux. Il émerge probablement de cellules des cordons postérieurs et est désigné du nom de faisceau de Gowers ou de *tractus antérolatéral ascendant*. Sa terminaison et sa raison d'être sont encore inconnues.

Si l'on ne peut trouver d'expression *clinique* à la dégénérescence *ascendante* secondaire, on admet généralement l'opinion émise tout d'abord par

les auteurs français (CHARCOT et divers), d'après laquelle la dégénérescence secondaire *descendante* provoque des symptômes cliniques déterminés. On lui rapporte surtout les *contractures secondaires* et l'*exagération des réflexes tendineux*, qui se produisent dans les membres paralysés à la suite de l'hémiplégie. Nous verrons plus loin que cette idée n'est pas démontrée du tout et n'a pour elle aucune probabilité, de façon qu'à notre avis la dégénérescence descendante est également dépourvue de toute expression clinique véritable.

3. *Dégénérescence secondaire de la moelle à la suite de plaies de la queue de cheval.* Après des lésions de la *queue de cheval* (par exemple des fractures ou la carie des vertèbres lombaires inférieures et du sacrum, de néoplasmes de cette région et ainsi de suite), quand il a existé pendant quelque temps une véritable solution de continuité des fibres, il se développe dans la moelle une dégénérescence ascendante secondaire qui dépend exclusivement de l'altération des fibres radiculaires postérieures correspondantes. Cette dégénérescence est par conséquent limitée aux *cordons postérieurs de l'axe spinal* et présente dans sa marche extensive une grande analogie avec le travail dégénératif qui caractérise le tabes. Dans la moelle lombaire, la plus grande partie des cordons postérieurs sont dégénérés, à l'exception d'une petite zone médiane et du segment qui est le plus en avant (fig. 29). Plus on remonte, plus la dégénérescence va en s'amincissant et finit dans la moelle cervicale par se restreindre aux « cordons de Goll ». Cet état de choses constitue une nouvelle preuve en faveur de la vérité de l'assertion émise par SINGER, KAHLER et d'autres et consistant à dire que les cordons de Goll sont, en grande partie, le prolongement des fibres émanées des zones radiculaires de la moelle lombaire.

4. *Dégénérescence secondaire dans la moelle épinière à la suite d'amputations.* Si l'on examine la moelle de personnes qui longtemps avant la mort ont subi l'amputation d'une jambe ou d'un bras, on trouve souvent toute la moitié correspondante de la moelle légèrement amincie. C'est le *cordons* postérieur du côté en question qui est le plus manifestement diminué de volume. A l'examen plus minutieux au microscope, on remarque que dans le domaine du *cordons* de Goll, c.-à-d. dans les parties centrales, il y a une disparition légère, mais plus évidente, de fibres. Dans le *cordons* de Goll de l'autre côté (opposé à l'amputation), il y a aussi un certain déficit de fibres, mais moindre. — Nous ne pouvons nous livrer à une étude approfondie de cette question si intéressante au point de vue théorique, mais peu importante en pratique et sous beaucoup de rapports encore insuffisamment élucidée.

LÉSION UNILATÉRALE DE LA MOELLE.

(Paralysie spinale de Brown-Séguar.)

La paralysie latéralisée n'est pas, à proprement parler, une maladie de la moelle, mais un *complexus symptomatique* particulier qui se produit chaque fois que, par suite d'une affection quelconque, la conductibilité est interrompue dans *une des moitiés de l'axe spinal*. Comme BROWN-SÉQUARD, le premier, a le mieux étudié cet ensemble de symptômes au point de vue expérimental et clinique, on a appelé le tableau morbide en question du nom de « *paralysie de Brown-Séguar* ». On l'observe le plus souvent et dans sa forme la plus pure en cas de *blessures de la moelle*. Des coups de couteau, de poignard, etc., ont fréquemment occasionné des hémisections exactes de la moelle. D'autre part, des *processus inflammatoires*, des *compressions* et surtout des *tumeurs* de la moelle peuvent, au cours de leur développement, donner lieu pour un temps, d'une manière plus ou moins nette, aux symptômes de la lésion unilatérale.

La modalité *symptomatique de la lésion semilatérale* ressort clairement de la marche que suivent les fibres dans l'axe médullaire. Dans la figure schématique ci-contre (v. fig. 40) *v* indique les fibres motrices des racines antérieures et *h* les fibres sensibles des racines postérieures. Comme nous l'avons déjà dit plus haut, les fibres sensibles *h* passent immédiatement du côté opposé de la moelle, et s'entrecroisent par conséquent avec les fibres sensibles correspondantes de ce côté. Les fibres motrices *v* au contraire, sans s'entrecroiser, montent directement dans la moelle (notamment dans le cordon latéral) du côté par où elles sont entrées. Si maintenant du côté *droit* par ex. de la moelle, le point *a* est le siège d'une affection (une hémisection par ex.), la marche des fibres *motrices* qui proviennent du côté *droit*, de même que celle des fibres *sensibles* qui viennent du côté *gauche*, est interceptée. Il résulte de là qu'il doit se produire une *paralysie motrice du côté du corps où siège la lésion myélique* et une *paralysie de la sensibilité* (anesthésie) *du côté opposé*. Si l'affection réside dans la moelle dorsale ou lombaire, la jambe du côté atteint est paralysée du mouvement, et la jambe de l'autre côté est anesthésiée. Si la lésion occupe la moelle cervicale au-dessus du lieu d'immersion des nerfs des extrémités supérieures, le bras et la jambe sont tous deux paralysés du mouvement, du côté de la lésion (*hémiplegie spinale*), tandis que le bras et la jambe sont anesthésiés du côté opposé, mais capables de se mouvoir normalement.

En examinant de plus près, on remarque encore d'autres particularités intéressantes au point de vue de la physiologie. Non seulement la sensibilité est le plus souvent normale *du côté en résolution*, mais il existe en cet endroit une *hyperesthésie* prononcée envers tous les modes d'excitation, ou du moins envers quelques-uns d'entre eux. De légères piqures d'épingle suffisent pour éveiller de vives douleurs et la titillation de la plante du pied est ressentie d'une manière excessive. Il n'y a que le *sens musculaire* (la conscience des mouvements passivement imprimés) qui fasse remarquablement exception, vu qu'il est d'ordinaire considérablement *atténué* du côté paralysé. Nous ne pouvons expliquer ce fait qu'en admettant avec BROWN-SÉQUARD que les fibres qui président à la sensibilité musculaire (v. 2 et 2' dans la fig. 40), à la différence de toutes les autres fibres sensibles, parcourent la moelle *sans s'entrecroiser*, tout comme les fibres motrices.

Au-dessus de la région cutanée atteinte d'hyperesthésie, se trouve d'ordinaire une *étroite zone anesthésique* (v. fig. 41, b), et puis, surmontant celle-ci, une autre bande hyperesthésique plus étroite (v. fig. 41, c). La zone anesthésique est facile à expliquer. Elle correspond exactement à la hauteur de la lésion myélique, à savoir aux fibres sensibles provenant de ce même côté et qui sont atteintes précisément à leur entrée dans la moelle. D'un autre côté, on n'est pas encore parvenu

à donner de raison suffisante de l'hyperesthésie du côté paralysé et de la mince bande supérieure d'hyperesthésie.

Les *réflexes*, surtout les *réflexes tendineux*, sont d'ordinaire exagérés du côté paralysé. Souvent de ce même côté existe d'une manière prononcée le phénomène du pied, symptôme qu'on s'explique en admettant que les influences inhibitoires des réflexes, qui viennent d'en haut, sont supprimées.

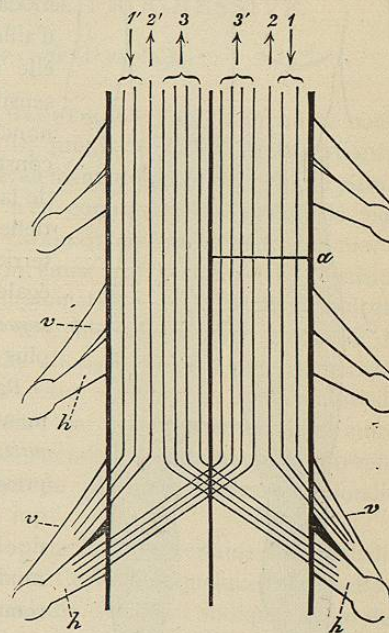


Fig. 40. (D'après ERB.) Représentation schématique de la marche des principales voies de conduction dans la moelle, figurant une seule paire radiculaire. *v* = Racine ant., *h* = Racine post. 1 = Voies de conduction motrices et vasomotrices. 2 = Voies du sens musculaire, 3 = Voies de la sensibilité cutanée à droite, 1', 2', 3' = Les mêmes voies à gauche. Les flèches indiquent la direction de la conduction physiologique.

Enfin on constate encore, du côté de la lésion, les signes d'une *paralysie vasomotrice*, consistant surtout en une *élévation* remarquable de la *chaleur cutanée* (jusqu'à 1° c. et au delà).

Sur *l'autre côté anesthésié*, au contraire, la motilité est parfaitement normale, comme il a été dit, dans les cas exempts de complication, de même que le *sens musculaire*, à l'inverse des autres modalités sensibles. L'anesthésie n'est d'ailleurs pas toujours complète, et souvent elle n'intéresse que quelques modalités sensibles à un degré plus ou moins prononcé. C'est ainsi que parfois nous avons constaté des paralysies partielles du sens de la température (surtout l'anesthésie partielle envers le froid). — Au-dessus du territoire anesthésié, on peut rencontrer également ici une mince *zone hyperesthésique* (v. fig. 41, c). Les *réflexes* sont le plus souvent normaux ou peu exagérés.

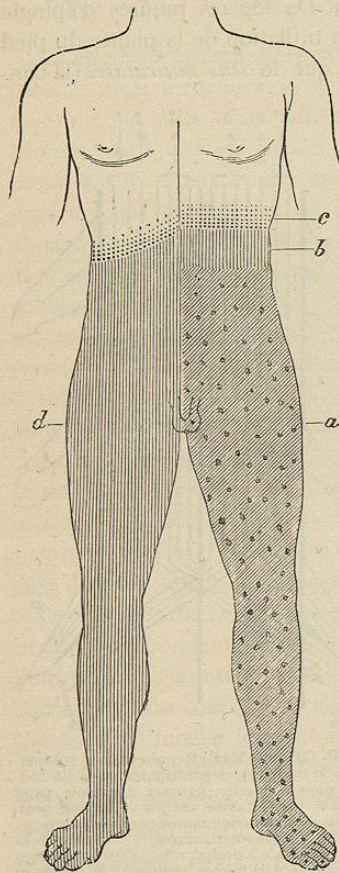


Fig. 41. Représentation schématique des principaux phénomènes dans la lésion semi-latérale de la moelle dorsale (gauche) (d'après Erb). Les stries obliques indiquent la paralysie motrice et vasomotrice; les raies droites représentent l'anesthésie cutanée; le pointillé figure l'hyperesthésie cutanée.

Nous n'avons rien à ajouter sur le *pronostic* et le *traitement* de la lésion latéralisée, attendu qu'ils dépendent essentiellement de la nature de la maladie fondamentale.

IV. MALADIES DE LA MOELLE ALLONGÉE.

CHAPITRE PREMIER.

PARALYSIE BULBAIRE PROGRESSIVE.

(*Paralysie glosso-labio-laryngée.*)

Nous sommes redevables à DUCHENNE (1860) de la première bonne description clinique de cette maladie, qui, à l'imitation de WACHSMUTH (1864), est de nos jours presque généralement désignée du nom de *paralysie bulbaire progressive*. DUCHENNE n'en connaissait pas encore le siège véritable, et ce n'est qu'en 1870 que CHARCOT en France et E. LEYDEN en Allemagne, vinrent confirmer l'opinion émise par WACHSMUTH, consistant à dire que la cause du complexe symptomatique de la paralysie bulbaire progressive devait résider dans une atrophie dégénérative graduelle des nucléoles nerveux situés dans la moelle allongée. Depuis lors, nos connaissances cliniques et anatomiques sur cette affection se sont multipliées rapidement, et les rapports intéressants qui la rattachent à deux autres formes morbides connexes, la sclérose latérale amyotrophique et l'atrophie musculaire progressive, ont été l'objet de plusieurs études approfondies (KUSSMAUL et autres).

Étiologie. On connaît peu de chose sur la cause certaine de la maladie. L'hérédité n'y joue qu'un rôle subordonné. Cependant quelques observations concernant l'origine familiale de la maladie semblent indiquer qu'en dernière analyse il faut admettre comme cause particulière probable une prédisposition anormale du neuro-système qui va être atteint dans la suite. On cite comme causes occasionnelles les *refroidissements*, les *émotions morales*, les *grandes fatigues corporelles* (efforts exagérés de la part de groupes musculaires déterminés, par ex. des muscles des lèvres dans le jeu des instruments à vent), et les *traumatismes*; en beaucoup de cas, il n'y a pas moyen de découvrir d'agent étiologique. Le sexe masculin semble plus fréquemment frappé que l'autre. La maladie se déclare presque toujours dans l'âge adulte ou la vieillesse, rarement avant 35 ans. Exceptionnellement elle appartient à l'enfance.

Symptômes et marche morbide. Les symptômes de la paralysie bulbaire progressive se développent presque toujours avec une lenteur