

ROZE. Observations de myélites aiguës généralisées in Bulletins de la Soc. méd. des Hôp. 1874-1875. — ROSENTHAL, HALLOPEAU, VULPIAN. *op. cit.* — BERTRAND. Essai sur la myélite aiguë centrale ascendante, thèse, Paris, 1877.

PARALYSIE ASCENDANTE AIGUE.

Synonymie : *Maladie de Landry.*

La paralysie ascendante aiguë a été bien décrite pour la première fois par Landry, et en l'absence de données exactes sur les altérations de la moelle qui en sont la cause, il conviendrait peut-être de lui donner le nom de *Maladie de Landry*, afin de la distinguer des myélites proprement dites qui prennent souvent aussi la forme ascendante.

La paralysie ascendante aiguë est une maladie de l'âge adulte, ses causes sont peu connues.

DESCRIPTION. — La maladie débute sans fièvre et en général sans douleurs vives, par un affaiblissement et un engourdissement des extrémités inférieures qui aboutissent rapidement à une paralysie complète. La paralysie s'étend ensuite aux muscles du tronc, puis à ceux des extrémités supérieures. Une dyspnée extrême est la conséquence de la paralysie des muscles du thorax ; l'œsophage, le larynx sont envahis à leur tour, enfin la paralysie du diaphragme entraîne la mort par asphyxie.

La contractilité électrique diminue rapidement dans les muscles paralysés.

Les troubles de la sensibilité, de la miction et de la défécation sont inconstants ; la sensibilité est ordinairement diminuée (Vulpian). L'intelligence reste intacte.

La mort survient d'habitude en six, huit ou douze jours, quelquefois cependant elle est un peu moins prompte ; il est très-rare que la maladie s'arrête dans sa marche et qu'elle rétrograde.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Il est très-probable qu'il existe des modifications dans la moelle, mais ces modifications doivent être très-déliées, car d'excellents observateurs les ont recherchées en vain. Dans un cas observé récemment par Reinhard, la moelle ne présentait à l'œil nu aucun caractère anormal, mais le microscope permit de constater de petits foyers de myélite disséminés ; les cylindres d'axe étaient tuméfiés et les vaisseaux entourés d'exsudats. On a cité d'autres cas dans lesquels on avait trouvé également des lésions diffuses de la moelle ; mais le diagnostic de paralysie ascendante aiguë est discutable dans la plupart de ces faits.

DIAGNOSTIC. PRONOSTIC. — Les principaux caractères de la maladie sont : l'extension rapide de la paralysie qui justifie parfaitement le nom de *paralysie ascendante aiguë*, l'affaiblissement de la contractilité électro-musculaire, l'apyrexie, l'absence de troubles intellectuels, l'intégrité ordinaire des fonctions de la vessie et du rectum.

La myélite antérieure aiguë (paralysie infantile) a un début plus brusque que la paralysie ascendante : elle s'accompagne souvent de fièvre ; arrivée à la période d'état, la maladie s'arrête, la paralysie se conscrit et les muscles s'atrophient ; en général la vie n'est pas menacée.

La myélite antérieure ascendante subaiguë a une marche plus lente que la paralysie ascendante aiguë, elle ne s'accompagne d'aucun trouble de la sensibilité et elle donne lieu à une atrophie en masse des membres ; il n'est pas rare de la voir s'arrêter dans sa marche et rétrocéder jusqu'à la guérison complète, ce qui suffirait à la séparer de la maladie de Landry.

La myélite diffuse prend souvent une forme ascendante qui rappelle au point de vue des phénomènes paralytiques la marche de la paralysie ascendante aiguë, mais alors on observe des troubles nombreux de la sensibilité, des fourmillements dans les extrémités, de l'hypéresthésie, puis de l'anesthésie, des troubles constants de la miction et de la défécation et la formation rapide des eschares.

On appliquera le *traitement* de la myélite aiguë diffuse.

LANDRY. Paralysie ascendante aiguë (Gaz. hebdom., 1859). — PELLEGRINO LEVI (Arch. gén. de méd. 1868). — CHALVET. De la paralysie ascendante aiguë, thèse, Paris, 1874. — DÉJÉRINE et GOETZ. Note sur un cas de paralysie ascendante aiguë (Arch. de Physiol., 1876, p. 312). — REINHARD. Un cas de paral. asc. aiguë (Deutsch. Arch. f. klin. Méd. 1877). — VULPIAN. Malad. du syst. nerveux, 1877, p. 188.

MYÉLITES CHRONIQUES.

ATAXIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE.

Synonymie : *Sclérose des cordons postérieurs.* — *Tabes dorsalis.*

De 1850 à 1858, Duchenne (de Boulogne), s'occupant d'étudier la force des mouvements partiels dans l'état de santé et dans l'état de maladie, remarqua qu'un certain nombre de malades atteints en apparence de paraplégie avaient conservé une grande force dans les mouvements partiels des membres, et que si la marche était chez

eux difficile ou impossible, cela dépendait surtout du défaut de coordination des mouvements; il acheva le tableau de l'*ataxie locomotrice* en décrivant admirablement les douleurs fulgurantes et caractéristiques de la première période de la maladie et l'atrophie des nerf optiques. Avant Duchenne, Romberg avait déjà entrevu l'existence de cette maladie; la description qu'il en avait donnée sous le nom de *tabes dorsalis* était si imparfaite, qu'il est juste d'attribuer à Duchenne le mérite de la découverte.

On fit d'abord de l'ataxie locomotrice une névrose; Trousseau, qui a contribué puissamment à faire connaître cette maladie, parle bien de l'induration des cordons postérieurs de la moelle, mais il considère cette lésion comme inconstante, secondaire, et avec la plupart des auteurs contemporains il range l'ataxie locomotrice parmi les névroses. Les travaux postérieurs, ceux de l'École de la Salpêtrière en particulier, ont démontré qu'il s'agissait d'une myélite chronique, d'une sclérose systématique des cordons postérieurs. L'histoire clinique de l'ataxie locomotrice progressive a fait aussi de grands progrès dans ces dernières années; à côté des cas types on est arrivé à reconnaître des formes anormales, irrégulières; on a étudié avec soin les arthropathies, les troubles de la sensibilité, les crises gastriques, les symptômes céphaliques, etc.....

ÉTILOGIE. — L'ataxie locomotrice est beaucoup plus fréquente chez l'homme que chez la femme; elle s'observe presque toujours chez l'adulte de vingt à quarante ans; on a accusé les excès vénériens, les refroidissements, la syphilis. Trousseau a insisté avec raison sur les rapports qui existent entre l'ataxie locomotrice et d'autres maladies du système nerveux: hypochondrie, épilepsie, continence d'urine, etc... L'hérédité joue dans certains cas un rôle manifeste.

DESCRIPTION. — Nous décrivons d'abord les formes régulières de l'ataxie locomotrice, puis nous consacrerons un chapitre aux formes anormales et aux complications.

La plupart des auteurs s'accordent à distinguer trois périodes dans l'évolution régulière de la maladie: 1^o *période initiale*, caractérisée par les douleurs fulgurantes et souvent par le strabisme et l'atrophie papillaire; 2^o *période d'état* ou *d'incoordination motrice*; 3^o *période terminale* ou *paralytique*.

1^o *Période initiale*. L'ataxie locomotrice débute lentement, insidieusement; les douleurs fulgurantes qui sont un des principaux symptômes du début peuvent exister pendant plusieurs années avant l'apparition des symptômes d'incoordination motrice qui caracté-

risent la période d'état. Ces douleurs reviennent sous la forme d'accès dont la durée est de quatre à cinq jours; elles sont en général *lancinantes*, les malades ressentent tout à coup sur le trajet des nerfs des membres inférieurs une douleur extrêmement vive qui dure peu de temps, mais qui se reproduit bientôt; l'acuité de ces douleurs les a fait comparer aux décharges électriques, aux effets de la foudre, d'où le nom de *douleurs fulgurantes*. D'autres fois les malades ont la sensation d'un instrument piquant qu'on enfoncerait dans les chairs en lui imprimant un mouvement de torsion, *douleurs térébrantes*; ou bien il leur semble que certaines parties des membres ou du tronc sont étroitement serrées dans un étau, *douleurs constrictives*. Les douleurs constrictives sont permanentes chez quelques malades qui dépeignent énergiquement leurs souffrances en disant que des lames de fer entourent leur poitrine et s'enfoncent dans leurs chairs; à ces douleurs viennent s'ajouter de temps en temps les accès de douleurs fulgurantes plus terribles encore, qui arrachent des cris ou des gémissements aux natures les plus énergiques.

Les douleurs peuvent se produire également dans les viscères; certains malades ont des envies incessantes d'uriner ou d'aller à la selle, ils éprouvent des élancements douloureux au niveau du col de la vessie, dans l'urèthre ou dans le rectum; parfois ils ont la sensation d'un corps volumineux qui serait introduit dans le rectum. Les *crises gastriques* surviennent d'ordinaire en même temps que les accès de douleurs fulgurantes; les douleurs partent des aines et vont se fixer à la région épigastrique, entre les épaules et autour de la base du thorax, elles s'accompagnent de vomissements presque incessants et très-pénibles; les matières vomies contiennent quelquefois du sang; ces crises gastriques tout à fait analogues aux accès de gastralgie durent habituellement deux à trois jours; dans l'intervalles les fonctions de l'estomac s'exécutent bien (Delamare, Charcot). On observe parfois des coliques néphrétiques comme symptôme initial de l'ataxie (M. Raynaud).

Les lésions des nerfs crâniens et bulbaires très-communes à cette période constituent souvent le premier symptôme de la maladie; on observe, tantôt du strabisme accompagné de diplopie, tantôt un affaiblissement de la vision, avec atrophie de la papille d'un côté ou des deux côtés. Les paralysies de la troisième paire, de la quatrième ou de la sixième sont en général unilatérales. La paralysie de la troisième paire (moteur oculaire commun) est caractérisée par: le pro-

lapsus de la paupière supérieure, le strabisme externe, l'abolition des mouvements de rotation du globe oculaire autour de son axe antéro-postérieur (paralysie du petit oblique) ; lorsque le malade incline sa tête du côté opposé à la paralysie, il perçoit deux images, l'une droite qui correspond à l'œil sain, l'autre oblique qui correspond à l'œil affecté ; enfin la pupille est dilatée et immobile. La paralysie de la 4^e paire (pathétique) se traduit par l'impossibilité du mouvement de rotation de l'œil affecté et par une diplopie dans laquelle les deux images s'écartent quand le malade incline la tête du côté paralysé. Quant à la paralysie de la sixième paire (moteur oculaire externe), elle donne lieu à un strabisme interne.

M. Galezowski a observé trois autres variétés de paralysies oculaires dans l'ataxie locomotrice : 1^o paralysie de la troisième et de la quatrième paire du même œil, caractérisée par une diplopie avec images homonymes qui s'écartent d'autant plus que l'on porte le regard en bas et en dehors ou en haut et en dehors ; 2^o paralysie ou affaiblissement de tous les nerfs oculo-moteurs des deux yeux ; ces paralysies commencent par un nerf et se généralisent progressivement ; on peut voir ainsi se produire la paralysie complète de tous les muscles moteurs des yeux ; 3^o paralysie des fibres inférieures du droit interne et des fibres internes du droit inférieur d'où une diplopie aux images croisées. Ces paralysies oculaires disparaissent souvent après une durée variable.

L'altération des nerfs optiques s'annonce par une diminution progressive de l'acuité visuelle d'un côté ou des deux côtés à la fois et par la perte de la notion des couleurs ou *achromatopsie*. Les malades perdent tout d'abord la notion du rouge et du vert, les arbres couverts de feuilles leur paraissent gris et non plus verts et ils se plaignent souvent spontanément de cette altération de la vision (Galezowski). A l'ophtalmoscope, la papille d'un blanc nacré se détache vivement sur le fond de l'œil, ses bords sont parfaitement nets, elle n'est plus transparente ; les vaisseaux beaucoup moins volveux qu'à l'état sain ne peuvent plus être suivis à leur entrée dans la papille. L'atrophie papillaire aboutit plus ou moins rapidement à la cécité complète ; il est rare, heureusement, que les deux yeux se prennent en même temps.

2^o *Période d'état*. La période d'état est caractérisée par des troubles de sensibilité et de motilité et en particulier par l'*incoordination motrice* qui a donné son nom à la maladie. Au début de cette période, les malades peuvent encore marcher, mais déjà les

mouvements sont difficiles : particulièrement dans l'obscurité ; la coordination des mouvements qui d'ordinaire est spontanée a besoin de l'intervention de l'intelligence et de la vue. Bientôt la démarche devient assez caractéristique pour qu'on puisse poser le diagnostic à distance.

Les malades ne traînent pas les pieds comme les paraplégiques, ils les jettent au contraire en avant et en dehors, puis les ramènent sur le sol qu'ils frappent du talon en produisant un bruit de piétinement ; ils marchent vite, à pas pressés et une fois lancés ils ont de la peine à s'arrêter ou à changer de direction. L'incoordination s'accroît lorsque les yeux sont fermés : tel malade qui les yeux ouverts marche encore assez régulièrement, chancelle et tombe dès qu'il essaye d'avancer les yeux fermés. Romberg a indiqué le signe suivant : lorsqu'on prescrit à un ataxique de se tenir debout, immobile, les talons rapprochés et les yeux fermés, on le voit chanceler et chercher aussitôt un point d'appui pour éviter une chute imminente.

Bientôt le désordre des mouvements est tel que les malades ont de la peine à se tenir debout ; lorsqu'on les fait soutenir par des aides et qu'on leur ordonne de marcher, on constate que les jambes sont projetées follement à droite et à gauche. Chose remarquable, ces malades qui ne peuvent plus ni marcher, ni se lever et qui pendant longtemps ont été confondus avec les paraplégiques conservent encore une grande vigueur musculaire ; couchés, ils peuvent exécuter des mouvements partiels de flexion ou d'extension des membres inférieurs avec force ; on peut s'en assurer facilement en essayant d'empêcher les mouvements pendant qu'ils les exécutent, ou bien en faisant usage du dynamomètre qui donne des résultats plus précis. Trousseau qui aimait les démonstrations capables de laisser un souvenir durable dans l'esprit des élèves, montrait à sa clinique que tel ataxique qui ne marchait qu'avec la plus grande difficulté pouvait encore porter sur son dos un ou même deux de ses auditeurs. C'est cette différence remarquable entre la faiblesse apparente et la force réelle des mouvements qui a été le point de départ de la découverte de l'ataxie locomotrice.

Pendant longtemps l'incoordination reste limitée aux membres inférieurs, elle ne s'étend guère aux membres supérieurs qu'à la troisième période c'est-à-dire lorsque la marche est impossible et que l'incoordination fait place à la paralysie.

Les troubles de la sensibilité sont très-nombreux et très-variés,

tantôt ils précèdent l'incoordination motrice, tantôt ils ne se produisent qu'à une période plus ou moins avancée de la période d'état. Il existe généralement de l'anesthésie plantaire, les malades croient marcher sur un tapis moelleux ou sur de la ouate; la sensibilité à la douleur disparaît la première, tandis que la sensibilité à la température est parfois exagérée; il existe souvent un retard assez considérable entre l'impression et la sensation. Les troubles de la sensibilité occupent souvent la presque totalité du tronc et des membres; lorsque les malades reposent dans leur lit, il leur semble qu'ils sont suspendus dans l'air, et que toute la partie inférieure du corps fait défaut; ils sont incapables de dire si leurs jambes sont fléchies ou étendues sous leurs couvertures, et quand on leur ordonne de toucher avec la main tel ou tel point des membres inférieurs ils n'y arrivent qu'après de nombreux tâtonnements.

On a attribué ce phénomène à la perte du *sens musculaire*, mais l'existence de ce sens n'est pas démontrée; il est probable que l'anesthésie des parties profondes, des articulations et des tissus péri-articulaires en particulier est la véritable cause de l'impossibilité où sont les malades de reconnaître la position donnée à leurs membres.

Les douleurs fulgurantes se calment généralement à cette période dans les membres inférieurs, mais on les observe dans les membres supérieurs et à la face; il est à noter en effet que la sclérose des cordons postérieurs ayant une marche ascendante, la maladie est toujours beaucoup plus avancée dans les membres inférieurs que dans les membres supérieurs.

Les douleurs des membres supérieurs ont le même caractère qu'aux membres inférieurs. A la face, les malades se plaignent souvent de *coups de canif* dans les différentes branches cutanées du trijumeau, particulièrement dans les rameaux orbitaires; assez souvent il existe une zone d'hypéresthésie. Les douleurs circumorbitaires simulent parfois l'hémicrânie; elles s'accompagnent de photophobie, d'écoulement de larmes et de troubles vaso-moteurs. Certains malades disent qu'il leur semble qu'on leur arrache les yeux, ils voient des lumières, des étincelles. Les douleurs peuvent également siéger dans l'oreille, dans le conduit auditif; les bourdonnements, les sifflements, l'affaiblissement de l'ouïe, voire même la surdité complète sont notés dans un certain nombre d'observations. Les nerfs olfactifs sont quelquefois atteints, les malades ont la sensation d'odeurs désagréables et plus tard il survient une anosmie complète.

L'anesthésie de la face dans l'ataxie a été signalée par Duchenne et Trouseau, elle peut s'étendre au pharynx et produire la dysphagie.

Les troubles fonctionnels des organes génitaux sont presque constants chez les ataxiques; l'*anaphrodisie* se produit tout d'un coup, ou bien elle est précédée par une période de surexcitation génitale, de priapisme douloureux.

L'excrétion des urines et des matières fécales est souvent difficile à la fin de cette période; il existe une constipation opiniâtre et de la rétention d'urine qui se transforme plus tard en incontinence.

3^e *Période terminale*. Elle est caractérisée par la paralysie plus ou moins complète des membres inférieurs, par l'extension des symptômes morbides aux membres supérieurs et à la face, par l'incontinence des urines et des matières fécales, par la tendance aux eschares et par des troubles graves de la respiration. Les malades ne peuvent plus quitter leur lit, ils perdent rapidement leurs forces et ils finissent par succomber, soit à des phénomènes de paralysie bulbaire, soit à des complications: eschares, tuberculose pulmonaire, etc...

Le nom de *tabes dorsalis* adopté par Romberg convient surtout à cette période ultime; nous ne croyons pas qu'il soit préférable à celui d'*ataxie locomotrice* proposé par Duchenne; sans doute ce dernier nom s'applique mal à la période initiale ou des douleurs fulgurantes, mais il a l'avantage de désigner le caractère fondamental de la maladie et de rappeler que le mérite de la découverte de l'ataxie locomotrice revient à Duchenne.

La durée des différentes périodes de l'ataxie est très-variable; la période initiale caractérisée par les douleurs fulgurantes et par les paralysies des muscles oculaires peut se prolonger pendant plus de *douze ans* avant d'aboutir à la période d'état; d'autres fois au contraire l'ataxie arrive en six mois ou un an à la troisième période; ces derniers cas sont rares.

ANOMALIES. COMPLICATIONS. — L'ataxie locomotrice ne suit pas toujours la marche classique que nous venons d'indiquer; les symptômes du début en particulier sont assez variables; l'amaurose peut se produire isolément sans douleurs fulgurantes, ou bien les douleurs se localisent sur un point spécial et simulent une névralgie faciale par exemple, ou bien une affection organique de tel ou tel viscère; les douleurs vésicales ou rectales font croire à l'existence

d'une maladie de la vessie ou du rectum, les crises gastriques à une affection de l'estomac, surtout si les vomissements sont mélangés de sang, les crises néphrétiques à des coliques néphrétiques.

Parmi les complications de l'ataxie qui donnent le plus souvent lieu à des erreurs de diagnostic, nous signalerons : les arthropathies, l'atrophie musculaire, les symptômes laryngo-bronchiques, les vertiges laryngé et auditif.

Arthropathies, lésions osseuses, fractures spontanées. Les arthropathies des ataxiques débutent presque toujours d'une façon brusque, inopinée, sans cause extérieure appréciable; il se produit au niveau d'un des genoux, par exemple, une tuméfaction considérable qui ne se limite pas à l'articulation; l'un des membres inférieurs peut être œdématié dans une grande partie de sa hauteur; du reste, il n'y a pas de réaction, pas de douleur, pas de rougeur vive à la peau, les malades éprouvent seulement une gêne dans les mouvements qui tient à l'existence d'une hydarthrose. Au bout de quelques jours l'œdème péri-articulaire se limite, puis disparaît; il ne reste bientôt plus qu'un épanchement intra-articulaire plus ou moins considérable qui lui-même finit par se résorber. L'arthropathie peut guérir rapidement sans laisser d'autres traces de son passage que des craquements articulaires, mais souvent aussi elle se complique de désordres très-graves, les têtes osseuses s'usent, il se produit des luxations et des fractures spontanées.

C'est au niveau des genoux et des épaules que siègent le plus souvent ces arthropathies; les formes bénignes s'observent presque toujours à la période initiale ou à la période d'état; les luxations et les fractures spontanées sont des accidents de la troisième période, mais ici les articulations ne sont pas seules en cause, il existe un trouble évident de la nutrition des os.

Les arthropathies des ataxiques présentent des caractères en quelque sorte spécifiques, il est impossible de soutenir qu'il s'agit d'arthrites rhumatismales ou d'arthrites sèches. L'arthrite sèche ne s'accompagne ni d'épanchements articulaires, ni d'œdèmes péri-articulaires; elle produit à la longue une usure légère des têtes osseuses avec éburnation des surfaces articulaires et ostéophytes périarticulaires, enfin la lésion se limite aux articulations; dans l'arthropathie des ataxiques au contraire l'usure des os est rapide et atteint des proportions étonnantes; des os comme le fémur ou l'humérus peuvent être réduits à la moitié ou même au tiers de leur

longueur normale. La diaphyse est malade comme les épiphyses, si bien que les fractures spontanées sont communes. Les ostéophytes qui dans certains cas d'arthrite sèche de la hanche prennent un développement si considérable sont très-rares dans l'arthropathie des ataxiques. Le diagnostic différentiel avec les autres formes d'arthrite est encore plus facile, nous n'y insistons pas.

L'ostéite envahit quelquefois les os de la face. Chez un malade observé par l'un de nous, des fragments du maxillaire supérieur étaient éliminés de temps en temps et les dents de la mâchoire supérieure, parfaitement saines d'ailleurs, ainsi que les gencives, étaient chassées des alvéoles.

Atrophie musculaire. Certains muscles disparaissent peu à peu, comme dans l'atrophie musculaire progressive, en produisant des déformations caractéristiques; la contractilité électrique persiste tant qu'il y a un nombre suffisant de fibres saines. Cette atrophie musculaire survenant dans le cours de l'ataxie locomotrice, loin de contredire la théorie des localisations spinales, leur apporte au contraire un nouvel appui, attendu que dans les cas où l'ataxie locomotrice se complique d'atrophie musculaire on observe à l'autopsie une atrophie des cellules des cornes antérieures (Charcot).

Symptômes laryngo-bronchiques. Vertige laryngé. Maladie de Menière. Quelques ataxiques sont pris de temps à autre d'une toux quinteuse, suffocante, convulsive, analogue à celle de la coqueluche, suivie comme dans cette affection d'une respiration bruyante ou reprise, la glotte est contractée; ces crises s'accompagnent de phénomènes congestifs vers la peau, de cyanose, de sueur, d'hypérésie, de douleurs dans le dos ou dans les épaules. Les signes stéthoscopiques ne sont nullement en rapport avec l'intensité de la toux et de la dyspnée: dans l'intervalle des accès, la respiration se fait bien (Féréol). La toux laryngée et les spasmes bronchiques peuvent précéder de beaucoup les troubles de la sensibilité et de la motilité dans les membres. Le spasme de la glotte se complique chez quelques malades de vertiges suivis ou non de chute, mais sans perte de connaissance (vertige laryngé); enfin on observe parfois des convulsions, et la mort subite ou rapide peut être la suite des accidents laryngés (Charcot).

Certains malades sont atteints de troubles de la déglutition; ils sont obligés d'avalier lentement et en s'étudiant, sans quoi une partie des aliments passe dans le larynx et provoque de violents accès de toux.

La *maladie de Ménière* (voyez Névroses) s'observe assez souvent chez les ataxiques; il existe des bourdonnements, des sifflements dans oreilles, de la surdité et à certains moments les malades sont pris de vertiges; c'est bien la maladie de Ménière, seulement le point de départ, au lieu d'être à la périphérie dans une lésion de l'oreille interne ou moyenne est *central* (Charcot).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'ataxie locomotrice s'accompagne toujours d'une altération des cordons postérieurs de la moelle; le plus souvent cette altération s'étend à toute l'épaisseur de ces cordons, et elle est visible même à l'œil nu; les cordons postérieurs (cordons de Goll et zones radiculaires postérieures) sont indurés, rétractés, grisâtres, *induration grise ou sclérose des cordons postérieurs*. De plus les racines postérieures des nerfs spinaux sont atrophiées et il existe de la méningite spinale postérieure; quelques nerfs cérébraux présentent aussi, en général, les signes de la dégénération grise.

Dans certains cas à marche rapide, les altérations de la moelle ne sont pas visibles à l'œil nu; d'autre part l'examen macroscopique ne rend pas compte de la délimitation exacte des lésions; il est donc nécessaire de procéder dans tous les cas à l'examen histologique.

Sur des coupes minces de la moelle colorées par le carmin et montées dans le baume de Canada, on constate tout d'abord que les cordons postérieurs prennent une teinte rose beaucoup plus foncée que les cordons antérieurs et latéraux; l'épaississement considérable de la névroglie et la disparition plus ou moins complète de la myéline expliquent cette coloration; c'est aussi à la disparition de la myéline qu'il faut attribuer la teinte grisâtre des cordons postérieurs à l'état frais. L'hyperplasie des éléments de la névroglie avec métamorphose fibrillaire consécutive, constitue la lésion fondamentale de la sclérose des cordons postérieurs comme de toutes les scléroses. La lésion irritative a-t-elle son point de départ dans le tissu conjonctif et les altérations des éléments nerveux sont-elles secondaires? ou bien au contraire l'irritation de ces derniers éléments est-elle primitive? La question n'est pas encore jugée.

Nous avons vu dans un des précédents chapitres que dans les cas anciens de compression de la moelle on observait des dégénérescences secondaires et en particulier une sclérose ascendante des cordons de Goll; les symptômes d'incoordination motrice ne se montrant pas alors dans les membres supérieurs, on pouvait en conclure que l'altération des cordons de Goll n'était pas indispensable à la production de l'ataxie locomotrice; il résulte en effet des recherches de MM. Char-

cot et Pierret que dans certains cas d'ataxie, les cordons de Goll sont épargnés et que la véritable lésion de l'ataxie locomotrice consiste dans la sclérose des *zones radiculaires postérieures*. C'est probablement à l'altération des fibres commissurales, qui, à l'état sain, réunissent les différents centres médullaires et leur permettent de coopérer à l'accomplissement des mouvements compliqués de la locomotion qu'il faut attribuer l'incoordination motrice. Les altérations des zones radiculaires postérieures s'étendent facilement à la substance grise des cornes postérieures: de là les troubles nombreux de la sensibilité qui se produisent chez les ataxiques. Dans les cas compliqués d'atrophie musculaire, il y a, comme dans l'atrophie musculaire progressive, destruction plus ou moins complète des grandes cellules des cornes antérieures au niveau des points d'origine des nerfs qui se rendaient aux muscles atrophiés. L'inflammation se propage probablement le long des fibres nerveuses qui se détachent des faisceaux postérieurs pour se rendre aux cornes antérieures (Charcot).

L'altération des grandes cellules des cornes antérieures a été notée également chez des sujets qui avaient présenté des arthropathies, mais la relation entre cette lésion et les arthropathies n'est pas encore bien démontrée.

MM. Liouville et Longuet, qui ont étudié les altérations des os chez les ataxiques, ont constaté l'existence d'une véritable ostéite raréfiante qui ne diffère pas de l'ostéite qu'on rencontre chez les vieillards, ostéite consistant: dans la dilatation des canalicules de Havers, l'état embryonnaire de la moelle et la destruction des ostéoplastes. Il est à remarquer que les fractures spontanées se consolident assez facilement et que le cal présente souvent une grande résistance.

DIAGNOSTIC. PRONOSTIC. — Les symptômes les plus importants au point de vue du diagnostic de l'ataxie à la première période sont: les douleurs fulgurantes, la paralysie des oculo-moteurs et l'amaurose. Il faut surtout se bien pénétrer de cette idée, que l'incoordination motrice manque toujours au début et qu'elle peut faire défaut pendant un grand nombre d'années. Les crises gastriques ou néphrétiques, les troubles laryngo-bronchiques, les arthropathies peuvent aussi marquer le début de l'ataxie locomotrice. Les caractères de l'atrophie papillaire des ataxiques permettent souvent de porter le diagnostic avant l'apparition de tout autre symptôme; dans la neuro-rétinite qui complique les affections cérébrales, les lésions du fond de l'œil sont bien différentes; la papille est tuméfiée, ses bords mal accusés sont recouverts par un exsudat grisâtre; les vaisseaux

ordinairement dilatés paraissent interrompus çà et là, enfin les deux yeux sont en général pris du même coup.

Les douleurs fulgurantes sont souvent confondues avec les douleurs névralgiques ou rhumatismales; les douleurs névralgiques sont presque toujours unilatérales, de plus elles s'accompagnent de la formation de points douloureux sur le trajet des nerfs; quant aux douleurs rhumatismales, elles n'ont pas le caractère d'acuité des douleurs de l'ataxie et elles augmentent surtout dans les mouvements.

A la période d'état, l'incoordination des mouvements et la démarche si caractéristique des malades rendent le diagnostic très-facile. La paralysie générale ou péri-encéphalite diffuse peut s'accompagner de phénomènes ataxiques, ainsi que nous le verrons; mais on observe alors des troubles de l'intelligence et de la parole, qui font défaut dans l'ataxie locomotrice progressive. On ne confondra pas l'incoordination motrice des ataxiques avec les mouvements désordonnés des choréiques, ni avec le tremblement de la paralysie agitante, car dans ces derniers cas les mouvements involontaires persistent au repos, tandis que chez l'ataxique tout rentre dans l'ordre dès que le malade s'assied ou se couche. Dans la sclérose en plaques, le tremblement se produit seulement, il est vrai, à l'occasion des mouvements; mais, chez l'ataxique, les mouvements incoordonnés n'ont pas le caractère d'un tremblement; de plus, dans la sclérose en plaques, on observe un trouble de la parole, analogue à celui de la paralysie générale, et le symptôme le plus fréquent du côté des yeux est le nystagmus très-rare dans l'ataxie locomotrice. Il peut arriver que la sclérose en plaques se complique d'une incoordination motrice des membres inférieurs, identique à celle de l'ataxie; mais alors, les plaques de sclérose ont envahi les cordons postérieurs dans une assez grande étendue, et l'anatomie pathologique rend compte de la complexité des symptômes.

Le diagnostic de l'ataxie locomotrice et de la myélite chronique diffuse, ne présente plus aujourd'hui de difficultés, la démarche des malades permet à elle seule de distinguer ces deux états, la confusion ne serait possible qu'à la dernière période de l'ataxie, alors que la paralysie l'emporte sur l'ataxie; la myélite chronique diffuse ne s'accompagne ni de paralysies des oculo-moteurs, ni d'amaurose, ni de douleurs fulgurantes.

Chez les ataxiques on ne provoque pas la trépidation en relevant la pointe des pieds, et la percussion du tendon rotulien ne détermine pas de mouvement réflexe exagéré; ce sont là de bons caractères

différentiels de l'ataxie et des myélites intéressant les cordons latéraux (Charcot).

L'ataxie locomotrice compliquée d'atrophie musculaire ne sera pas confondue avec l'atrophie musculaire progressive, dans la symptomatologie de laquelle ne figurent ni les douleurs fulgurantes, ni les symptômes oculaires, ni l'incoordination motrice.

Nous avons signalé déjà les erreurs de diagnostic auxquelles pouvaient donner lieu les crises gastriques, les arthropathies et les troubles laryngo-bronchiques, nous n'y reviendrons pas.

L'ataxie locomotrice mérite bien l'épithète de *progressive*; sa marche peut être plus ou moins lente, la maladie peut durer quinze ou vingt ans; mais, presque jamais elle ne rétrograde; on n'a cité jusqu'ici aucun exemple authentique de guérison, et il faut s'estimer très-heureux lorsqu'on obtient des améliorations temporaires. Le pronostic est d'autant plus grave que la succession des différentes périodes est plus rapide; lorsque la première période a duré huit ou dix ans avant d'aboutir à l'incoordination motrice, on peut généralement prévoir que la période d'état sera elle aussi très-longue.

TRAITEMENT. — La première indication consiste à rejeter tous les modes de traitement qui ont été reconnus inutiles ou nuisibles; les vésicatoires, les cautères à la pâte de Vienne appliqués le long de la colonne vertébrale; les cautérisations au fer rouge, ponctuées ou transcurrentes, sont de nul effet ou même aggravent l'état des malades.

Le nitrate d'argent (2 à 5 centigrammes par jour) et le phosphore (1 à 5 milligrammes par jour), sous forme de capsules d'huile phosphorée, ont été employés sans succès; il faut rejeter surtout le phosphore qui produit facilement des troubles gastro-intestinaux, vomissements, diarrhée, etc... L'hydrothérapie, les eaux minérales salines ou sulfureuses ne sont applicables qu'au début, alors que le malade a conservé assez de vigueur pour réagir sous la douche ou pour se déplacer facilement; il faut manier avec précaution ces agents thérapeutiques qui augmentent quelquefois l'excitation médullaire et les douleurs.

Chez les sujets syphilitiques il y a lieu d'employer le traitement spécifique mixte (mercure et iodure de potassium).

L'efficacité des courants continus préconisés par Remak et Benedikt est très-contestable. Voici les règles formulées par MM. Legros et Onimus pour l'emploi de ces courants: il est complètement inu-

tile d'électriser les muscles, on doit agir directement sur la moelle; à cet effet le pôle positif sera placé sur la région lombaire, le pôle négatif sur la région cervicale de manière à produire un *courant ascendant*, lequel donne en général de meilleurs effets chez les ataxiques que le courant descendant; on emploiera d'abord douze ou quinze éléments, et si le malade supporte bien ce courant on ira jusqu'à trente. Il ne faut pas commencer avec un courant trop fort qui produit chez quelques malades une excitation très-pénible, et une aggravation des douleurs.

La différence d'action des courants ascendants et descendants n'est rien moins que démontrée. (Teissier, thèse d'agrég. Paris 1878.)

Contre les douleurs périphériques Duchenne conseille l'électrisation cutanée avec le courant interrompu.

Le bromure de potassium (4 à 6 grammes par jour pendant plusieurs semaines) calme quelquefois les douleurs; la belladone, les préparations opiacées rendent aussi de grands services, les injections hypodermiques de chlorhydrate de morphine parviennent presque seules à calmer les crises de douleurs fulgurantes; les injections hypodermiques de chloroforme que nous avons employées comparativement sont bien loin d'avoir la même efficacité et donnent lieu quelquefois à la formation d'eschares.

Leyden recommande beaucoup les bains chauds prolongés et l'exercice musculaire. Les eaux de Nérès seront conseillées avec succès surtout au début.

On s'efforcera de prévenir la formation d'eschares au sacrum.

DUCHENNE (de Boulogne). De l'ataxie locomotrice progressive (Arch. gén. de méd. 1858-1859). — Du même, De l'électrisat. localisée. — TEISSIER. De l'ataxie musculaire (Gaz. méd. de Lyon, 1861-1862). — TROUSSEAU. Clinique méd. t. II, p. 573. — JACCOUD. Les paraplégies et l'ataxie du mouvement, Paris, 1864. — TOPINARD. De l'ataxie locomotrice, Paris, 1864. — CARRE (d'Avignon). Nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice progressive (myélophthisie ataxique), Paris, 1865. — DELAMARE. Des troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive, thèse, Paris, 1866. — AXENFELD. Article *ataxie locomotrice* in Diction. encyclop. des sc. méd. — FÉRÉOL. De quelques symptômes viscéraux et en particulier des symptômes laryngo-bronchiques dans l'ataxie locom. (Soc. méd. des Hôp. 1868, mémoires, p. 82). — CHARCOT. Des anomalies de l'ataxie locom. *op. cit.* — B. BALL. Des arthropathies consécutives à l'ataxie locomotrice (Gaz. des Hôp. 1869). — BOURNEVILLE. Etude sur les arthropathies in Rev. Photogr. des Hôp., (1870-1871). — ONIMUS et LEGROS. Traité d'électricité méd. Paris, 1872. — CHARCOT. Luxat. et pathol. fractures spontanées multiples chez une femme ataxique (Arch. de Physiol., 1874). — CHARCOT et JOFFROY. Note sur une lésion de la substance grise de la moelle épinière observée dans un cas d'arthropathie liée à l'ataxie locom. (Arch. de Physiol., t. III, p. 306). — PIERRET. Note sur la sclérose des cordons postérieurs dans l'ataxie locom. (Arch. de Physiol., 1872). — PETIT. Contrib. à l'histoire des crises gastriques dans l'ataxie, thèse, Paris, 1874. — FORESTIER. Considérat. sur quelques points de l'ataxie locom., thèse, Paris, 1874. — BOUCHARD. Etude sur les

troubles viscéraux dans l'ataxie, thèse, Paris, 1875. — A. BLUM. Des arthropathies d'origine nerveuse, thèse d'agrég. (Chirurgie), Paris, 1875. — LEYDEN. Traité des malad. de la moelle, 2^e partie, t. II, Berlin, 1876. — G. LECOMTE. Des complic. osseuses et artic. de l'ataxie locom., thèse, Paris, 1876. — M. RAYNAUD. Des crises néphrétiques dans l'ataxie locom. Communiqué à l'Acad. de méd., 1^{er} août 1876. — PIERRET. Essai sur les symptômes céphaliques du tabes dorsalis, thèse, Paris, 1876. — TRIFAUD. Des troubles de la sensibilité dans l'ataxie locom., thèse, Paris, 1876. — J. MICHEL. Des arthropathies dans le cours de l'ataxie locomotrice (Gaz. hebdom., 1877). — B. TEISSIER. Des névroses viscérales dans les affections cérébro-spinales. Assoc. Franç. Clermont, 1876. — GALEZOWSKI. De quelques formes rares de paralysies oculaires dans l'ataxie locom. (Soc. de biologie, 1877). — OULMONT. Fractures spontanées dans l'ataxie locomotrice. (Progrès méd. 1877, p. 541). — ROSENTHAL, *op. cit.* — CHARCOT. Leçons de la Salpêtrière, 1877. — P. OULMONT. De la répartition des troubles de la sensibilité dans le tabes dorsal et de son étude par la méthode graphique (Soc. de biol., 17 février 1877, et Gaz. méd. de Paris, n^o 49). — L.-J. TEISSIER. De la valeur thérapeutique des courants continus, thèse d'agrég., Paris, 1878.

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

Depuis les travaux de Türck et de Bouchard on sait que certaines lésions de l'encéphale ont pour conséquence des dégénérescences secondaires de la moelle qui se caractérisent: au point de vue anatomique, par une sclérose du cordon latéral du côté opposé à la lésion encéphalique et au point de vue clinique par des contractures des membres paralysés.

La sclérose des cordons latéraux de la moelle peut se présenter comme lésion *primitive*, elle est alors presque toujours symétrique: *sclérose latérale symétrique*, et elle s'accompagne le plus souvent d'atrophie musculaire, *sclérose latérale amyotrophique*. M. le professeur Charcot a donné de cette maladie une excellente description que nous devons nous contenter de résumer.

ÉTIOLOGIE. — Contrairement à ce qui a lieu pour l'ataxie locomotrice, la sclérose latérale paraît se présenter plus souvent chez la femme que chez l'homme; c'est de vingt-six à cinquante ans qu'elle s'observe d'ordinaire; l'humidité et le froid ont été invoqués ici comme pour la plupart des myélites.

DESCRIPTION. — La maladie débute par un affaiblissement des membres supérieurs qui est précédé parfois de douleurs, de fourmillements; la paralysie s'établit lentement, il n'y a pas de fièvre. Les membres supérieurs se prennent souvent l'un après l'autre.

Les muscles paralysés ne tardent pas à s'atrophier; l'atrophie ne procède pas avec l'irrégularité qui caractérise l'atrophie musculaire progressive, on ne voit pas des muscles intacts à côté de muscles détruits, il s'agit d'une atrophie en masse qui s'étend d'une façon