

il est même possible que le tabes spasmodique ne soit qu'une forme spinale de la sclérose en plaques.

Les contractures hystériques surviennent brusquement, elles s'accompagnent d'autres symptômes hystériques : attaques convulsives, hémi-anesthésie, sensibilité ovarienne, etc...

Le *pronostic* est grave, en ce sens que la maladie ne rétrocede pas et qu'elle donne lieu au bout de quelques années à une impotence presque absolue, mais la vie des malades n'est pas immédiatement menacée; le tabes spasmodique a, comme nous l'avons dit, une marche lente et le plus souvent la mort est le fait, non de la myélite elle-même, mais de maladies intercurrentes.

TRAITEMENT. — On conseillera comme dans l'ataxie locomotrice l'emploi des courants continus et de l'hydrothérapie. Le bromure de potassium à haute dose diminue la trépidation et les contractures, mais ses effets ne persistent pas. Dans un cas où la maladie était récente, Erb prétend avoir obtenu la guérison par la galvanothérapie.

ERB. Sur un complexus symptomatique peu connu d'origine spinale. (Berlin. Klin. Woch., 1875, n° 26). — BÉTOUS. Tabes dorsal spasmodique, thèse, Paris, 1876. — CHARCOT. Lec. sur les malad. du syst. nerveux, 1877. — O. BERGER. Contrib. à l'étude de la sclérose des cordons latér. (Deutsch. Zeitsch. f. prakt. med., 1877). — ERB. De la paralysie spinale spastique (Arch. de Virchow, 1877, t. LXX, p. 244).

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

La découverte de l'atrophie musculaire appartient à Duchenne (de Boulogne) qui dans son traité de l'électrisation localisée en a donné une description magistrale; Aran, Cruveilhier et Trousseau ont contribué à faire connaître les caractères cliniques de la maladie; enfin les recherches anatomo-pathologiques de MM. Luys, Charcot et Joffroy, Vulpian et Hayem, ont démontré qu'il ne s'agissait pas d'une maladie primitive des muscles comme l'avait cru d'abord Duchenne, ni d'une lésion des racines antérieures de la moelle suivant l'opinion émise par Cruveilhier, mais d'une *myélite chronique systématique des cornes antérieures*, caractérisée principalement par l'atrophie des grandes cellules nerveuses dites cellules motrices.

ETIOLOGIE. L'atrophie musculaire progressive s'attaque principalement aux adultes; on l'observe cependant quelquefois chez les enfants, et chez eux la maladie a une évolution un peu différente

de celle qu'elle présente chez l'adulte. L'hérédité joue un rôle assez important. Les fatigues musculaires exagérées sont une des causes les mieux démontrées; en général l'atrophie commence par les groupes de muscles qui ont dû fournir la plus grande somme de travail. Quelques faits démontrent qu'une névrite ascendante peut être le point de départ de l'atrophie musculaire progressive.

DESCRIPTION. — L'atrophie musculaire progressive a au début l'apparence d'une affection locale, d'une paralysie de tel ou tel muscle appartenant presque toujours aux membres supérieurs; les malades se plaignent de ne plus pouvoir exécuter certains mouvements ou du moins de ne les exécuter qu'avec une grande difficulté; il n'y a ni fièvre, ni malaise général, ni douleur d'aucune sorte. Lorsque le muscle atteint est superficiel, l'atrophie se caractérise nettement par la diminution ou la disparition du relief musculaire; on constate de plus, si l'atrophie n'est pas complète, que le muscle peut encore se contracter soit volontairement, soit sous l'influence de l'électricité, seulement les contractions sont d'autant plus faibles que le nombre des fibres saines est moins considérable; en un mot, le phénomène primitif est l'*atrophie*: la paralysie est secondaire ou plutôt elle n'existe à aucun moment, car un muscle *détruit* n'est pas un muscle *paralysé*.

L'irrégularité avec laquelle se produit l'atrophie des muscles est un des principaux caractères de la maladie; tandis que l'atrophie dans la sclérose latérale amyotrophique, par exemple, porte à la fois sur tous les muscles d'un membre, ici on trouve souvent un muscle atrophié au milieu de muscles sains; bien plus, l'atrophie n'atteint parfois que quelques faisceaux d'un muscle, en respectant les faisceaux voisins.

Les muscles en voie d'atrophie présentent souvent des *contractions fibrillaires*; la peau qui les recouvre est soulevée comme par des fils qui se tendraient, puis se relâcheraient au-dessous d'elle; plus rarement ces contractions ont l'apparence de mouvements vermiculaires; il ne faut pas leur attribuer une importance exagérée, car elles ne sont pas constantes dans l'atrophie musculaire et on peut les rencontrer dans d'autres affections, voire même chez des sujets parfaitement sains.

Les déformations et les désordres fonctionnels varient naturellement avec les muscles atrophiés. Les déformations tiennent d'une part à la disparition des masses musculaires, d'autre part à la prédominance d'action des antagonistes des muscles atrophiés. La dispari-

tion des muscles est d'autant plus choquante pour l'œil de l'observateur, qu'il ne s'agit pas d'une atrophie en masse et que les muscles voisins de celui qui a disparu ont en général conservé leur relief normal; mais l'inspection n'est pas toujours suffisante: une couche grasseuse abondante dissimule quelquefois l'atrophie musculaire, et d'autre part certains muscles profonds, dont l'importance fonctionnelle n'est pas très-grande, peuvent disparaître sans produire de déformation appréciable à l'œil et sans que les malades eux-mêmes s'en aperçoivent. Il importe donc d'employer l'électricité pour s'assurer de l'existence des muscles: si l'atrophie est peu avancée, ils se contractent, mais faiblement; si elle est complète, on n'obtient aucune contraction.

Il est impossible de passer en revue toutes les déformations, tous les désordres fonctionnels qui peuvent être la suite de l'atrophie musculaire progressive, car chaque muscle peut être atteint isolément et chaque muscle a une action spéciale; heureusement pour le nosographe la maladie se localise presque toujours, à ses débuts du moins, dans les mêmes muscles, et ce sont naturellement les caractères cliniques du début qu'il importe le plus de connaître afin d'arriver rapidement au diagnostic.

Dans l'immense majorité des cas l'atrophie musculaire progressive débute par les muscles des membres supérieurs, et plus spécialement par les *petits muscles des mains*. Les muscles de l'éminence thénar s'atrophient les premiers, le relief normal est remplacé par un méplat; par suite de la disparition du court abducteur du pouce, le premier métacarpien se rapproche du deuxième, les muscles de l'éminence thénar et les interosseux sont affectés ensuite. L'atrophie des interosseux palmaires a pour effet de donner à la main la forme dite *en griffe*; le mécanisme de cette déformation très-caractéristique a été bien étudié par Duchenne (de Boulogne). Les interosseux sont fléchisseurs des premières phalanges et extenseurs des deux dernières; il en résulte que, ces muscles étant détruits, l'action de leurs antagonistes entraîne l'extension des premières phalanges et la flexion des deux dernières. Les espaces inter-métacarpiens sont déprimés; quand tous les muscles fléchisseurs et extenseurs des doigts sont atteints la main prend une forme cadavérique (Duchenne), les avant-bras sont comme desséchés.

L'atrophie, d'abord unilatérale, ne tarde pas à gagner les muscles du côté opposé; les mêmes muscles sont ordinairement pris aux deux membres.

Parmi les muscles du bras et de l'épaule, le biceps, le brachial antérieur, le deltoïde sont en général atteints de bonne heure, tandis que le triceps brachial ne se prend qu'en dernier lieu; la disparition du biceps et du deltoïde a pour effet d'empêcher les mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras et ceux d'élévation du bras, d'où une gêne fonctionnelle très-considérable, qui équivaut presque à la paralysie complète du membre supérieur; l'absence des reliefs normaux du deltoïde et du biceps donne aux membres un aspect tout à fait caractéristique.

Quelques muscles du tronc sont presque toujours atrophies en même temps que ceux des membres supérieurs, la portion inférieure du trapèze est atteinte une des premières; il en résulte que le bord spinal de l'omoplate est plus éloigné de la ligne médiane du côté malade que du côté sain, et que le moignon de l'épaule est abaissé; la portion claviculaire du trapèze est au contraire, dans la plupart des cas, l'*ultimum moriens* des muscles du tronc.

L'atrophie s'étend progressivement aux pectoraux, aux grands dorsaux, aux rhomboïdes, aux angulaires des omoplates, aux extenseurs et aux fléchisseurs de la tête, aux sacro-spinaux, aux grands dentelés, aux muscles de l'abdomen, enfin aux muscles servant à la respiration.

L'atrophie des pectoraux, des grands dorsaux et des grands dentelés donne à la poitrine un aspect décharné très-caractéristique, surtout lorsque les muscles voisins ont été épargnés et qu'ils servent au contraste.

La disparition des grands dentelés donne lieu à une gêne dans les mouvements d'élévation des bras et à une attitude vicieuse des omoplates, qui ne sont plus maintenues contre la paroi thoracique; pendant les mouvements d'élévation des bras il se produit de profondes dépressions entre les omoplates et la cage thoracique; c'est l'exagération des *scapulæ alatae* que l'on trouve chez les phthisiques.

L'atrophie des muscles de la nuque a pour conséquence la flexion permanente de la tête.

La destruction des muscles sacro-spinaux donne lieu, comme celle des muscles de la paroi abdominale, à une incurvation de la colonne vertébrale ou *lordose*, qui a pour effet de déplacer le centre de gravité et pour but d'éviter les chutes; dans les cas où les extenseurs du tronc (sacro-spinaux) font défaut, la ligne de gravité du tronc conduite verticalement de la première apophyse épineuse dorsale tombe en arrière du sacrum, tandis que dans les cas d'atrophie des

muscles de la paroi antérieure de l'abdomen cette ligne de gravité tombe en avant du sacrum (Duchenne).

L'atrophie du diaphragme entraîne une dyspnée considérable; la voix est faible, la respiration très-courte, la moindre bronchite suffit dans cet état pour amener la mort. Lorsque les intercostaux sont pris en même temps que le diaphragme la mort par asphyxie est inévitable; lorsqu'ils sont pris isolément le diaphragme suffit à entretenir la respiration qui présente le type abdominal; la partie supérieure de la cage thoracique ne se dilate plus, la voix est faible, les malades ne peuvent plus ni chanter, ni crier, ni souffler avec force. La poitrine se rétrécit chez les sujets dont les intercostaux ne fonctionnent plus, elle s'élargit au contraire à la suite de l'atrophie du diaphragme (Duchenne).

Les muscles des membres inférieurs ne sont presque jamais atteints qu'à la période ultime de la maladie et bien longtemps après que l'atrophie des membres supérieurs a commencé; deux fois seulement sur cent cinquante-neuf cas Duchenne a vu l'atrophie musculaire débiter par les membres inférieurs en attaquant les muscles fléchisseurs du pied sur la jambe.

Les muscles servant à la mastication, les abaisseurs de la mâchoire en particulier, sont quelquefois atteints par l'atrophie; les mouvements d'abaissement de la mâchoire inférieure deviennent difficiles ou impossibles, les malades portent la mâchoire inférieure en avant, probablement à l'aide des ptérygoïdiens, et c'est dans l'intervalle laissé libre entre les dents supérieures et les inférieures qu'ils parviennent à faire pénétrer à grand'peine des aliments liquides.

En général, il n'existe chez les malades atteints d'atrophie musculaire progressive aucun trouble de la sensibilité. Cependant Duchenne a noté dans quelques cas une diminution de la sensibilité cutanée au niveau des parties atrophiées.

Les altérations trophiques de la peau et des articulations sont très-rares: un malade que l'un de nous a observé à la clinique de Duchenne présentait des groupes de vésicules et un état lisse de la peau sur quelques parties des mains.

La température des membres s'abaisse lorsque l'atrophie a détruit un certain nombre de muscles.

L'intelligence reste intacte jusqu'à la fin.

Il n'y a aucun trouble de la miction ni de la défécation.

La marche de l'atrophie musculaire est en général très-lente; dans des cas exceptionnels, la maladie arrive à sa période ultime en

moins de deux ans. L'atrophie peut se limiter pendant dix ou douze ans aux muscles de l'éminence thénar par exemple. Alors même qu'un grand nombre de muscles sont détruits, la vie n'est pas menacée tant que les muscles essentiels à l'acte respiratoire sont conservés; il est heureusement rare que le diaphragme et les intercostaux soient atteints les premiers.

L'atrophie musculaire progressive s'observe parfois chez les enfants; elle débute en général entre cinq ou sept ans par l'atrophie des muscles de la face; l'orbiculaire des lèvres se prend tout d'abord et son défaut de contractilité occasionne un épaississement des lèvres; la physionomie exprime l'hébétéude au repos; pendant le rire, qui a un caractère sardonique, les joues s'aplatissent; l'articulation des labiales est difficile. Plus tard l'atrophie gagne les muscles des membres supérieurs, le tronc et en dernier lieu les membres inférieurs (Duchenne).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On a placé tour à tour les lésions de l'atrophie musculaire dans les muscles, dans les nerfs, dans les racines antérieures, enfin dans les cornes antérieures de la moelle; aujourd'hui il paraît démontré que les altérations de la moelle constituent la lésion primitive, fondamentale de l'atrophie musculaire progressive et que les lésions des racines antérieures, des nerfs et des muscles sont secondaires; il faut donc renverser l'ordre chronologique dans lequel ces altérations ont été découvertes et donner la première place à la lésion qui a été décrite en dernier lieu, c'est-à-dire à la myélite des cornes antérieures.

Sur les coupes de la moelle fraîche provenant des sujets morts d'atrophie musculaire progressive, on constate parfois un état comme gélatineux des cornes antérieures; le plus souvent l'examen histologique révèle seul les altérations de la moelle, qui, à l'œil nu, présente des caractères normaux. Cet examen montre ce qui suit: les cornes antérieures se font remarquer par leur pauvreté en grandes cellules nerveuses; celles des cellules motrices qui n'ont pas complètement disparu ont perdu leurs prolongements, elles sont devenues globuleuses, petites, pigmentées. Dans l'intervalle des cellules la névroglie est épaissie, riche en noyaux de nouvelle formation et les vaisseaux capillaires sont dilatés. L'inflammation prend-elle naissance dans les éléments nerveux eux-mêmes ou dans la névroglie? Ici, comme pour la myélite antérieure aiguë, les deux opinions peuvent se soutenir.

L'altération des cellules motrices n'existe que dans les régions

de la moelle qui envoient des nerfs aux muscles atrophiés, c'est-à-dire que, si les muscles des membres inférieurs ont été respectés, on ne constatera aucune lésion au niveau du renflement dorso-lombaire; sur une même coupe de la moelle on trouve souvent des groupes de cellules intactes à côté de cellules profondément altérées, ce qui concorde avec l'envahissement si irrégulier des muscles.

Les cordons antérieurs présentent assez souvent des traces de sclérose sur le trajet intra-médullaire des racines antérieures des nerfs spinaux et ces racines elles-mêmes sont atrophiées, réduites à la moitié ou au tiers de leur volume normal, grisâtres. Cette dégénérescence des racines antérieures se poursuit quelquefois assez loin dans les nerfs; les nerfs phréniques en particulier sont habituellement grêles et grisâtres. Lorsqu'on étudie au microscope les racines antérieures ou les nerfs altérés, on constate que les tubes nerveux sont en beaucoup moins grand nombre qu'à l'état normal et que le tissu conjonctif est au contraire beaucoup plus abondant. Dans les tubes nerveux en voie d'atrophie, les cylindres d'axe ont disparu, la myélite est fragmentée et il existe une prolifération des noyaux de la gaine. Ces altérations ont une grande analogie avec celles qui se produisent dans le bout périphérique des nerfs coupés et l'on est autorisé à croire qu'elles sont de même nature que ces dernières; les expériences de Waller démontrent en effet que les nerfs moteurs ont leurs centres trophiques dans les cornes antérieures.

Les autres parties du système nerveux cérébro-spinal sont à l'état sain, ainsi que le grand sympathique.

Sur le cadavre les muscles dégénérés présentent une coloration rosée ou feuille morte, d'autant plus remarquable que des muscles rouges normaux se trouvent à côté des muscles malades; souvent même l'altération ne porte que sur quelques faisceaux des muscles: on dirait que des fragments de muscles de grenouille ou de poisson ont été interposés aux muscles rouges de l'homme.

Les altérations histologiques des muscles peuvent se résumer ainsi: les fibres musculaires diminuent de volume, les stries tendent à disparaître, puis le contenu des fibres devient granuleux ou granulo-graisseux; ce qui domine, c'est l'*atrophie simple* des fibres musculaires; on observe parfois des traces de prolifération du tissu conjonctif ou bien une lipomatose interstitielle, qui pendant la vie masque en partie l'atrophie.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic différentiel avec les autres variétés de myélites ne présente pas de difficultés: on ne confondra l'atro-

phie musculaire progressive ni avec la myélite antérieure aiguë, dont le début est brusque, qui s'accompagne de fièvre et dans laquelle une paralysie souvent très-étendue est le symptôme initial; ni avec la paralysie spinale ascendante, dont la marche est beaucoup plus rapide et dans la symptomatologie de laquelle les phénomènes paralytiques jouent le principal rôle. La sclérose latérale amyotrophique avec l'état parétique initial et les contractures qui la caractérisent diffère considérablement de l'atrophie musculaire progressive; on trouve aussi dans la manière dont se produit l'atrophie des muscles, dans les deux maladies, un signe diagnostique important: chez les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, il y a une atrophie en masse des muscles des membres supérieurs, tandis que dans l'atrophie musculaire progressive la destruction des muscles se produit avec une grande irrégularité.

Les lésions de quelques nerfs donnent lieu à des atrophies partielles et à des déformations qui ont fait croire plus d'une fois à l'existence d'une atrophie musculaire progressive.

La compression du nerf cubital, par exemple, entraîne la paralysie des interosseux et une déformation en griffe de la main analogue à celle que produit l'atrophie musculaire progressive. La paralysie du cubital est assez souvent la suite de la compression de ce nerf; on la voit survenir chez les ouvriers qui ont toujours le coude appuyé sur un corps dur, ou bien chez des personnes qui ont eu d'anciennes fractures du coude ou de l'épitrachée; il existe en général de la névrite, de la douleur, puis de l'anesthésie dans les parties de la peau innervées par le cubital; l'atrophie se limite exactement aux muscles qui reçoivent leurs nerfs du cubital au-dessous de sa lésion: les muscles de l'épaule du bras, ceux de la main du côté opposé, etc..., sont parfaitement sains. Duchenne fait remarquer de plus que dans la griffe consécutive à la lésion du cubital les deux derniers doigts sont plus crochus que les premiers, tandis que dans l'atrophie musculaire progressive la griffe est également prononcée pour tous les doigts. Les deux premiers lombricaux étant innervés par le nerf médian et ayant une action analogue à celle des interosseux, on conçoit que dans la paralysie du nerf cubital la déformation soit moins grande pour les deux premiers doigts que pour les derniers (Duchenne, *De l'électrisation localisée*. 3^e édit., p. 542. — Panas, *De la paralysie du nerf cubital*. Académie de médecine, 13 février 1877).

La paralysie atrophique ou rhumatisme atrophique du deltoïde

peut aussi faire croire à l'existence de l'atrophie musculaire progressive : il suffit de rappeler que la paralysie atrophique du deltoïde s'accompagne de douleurs très-vives.

Les déformations des mains dans le rhumatisme articulaire chronique ont une grande analogie avec celles qui se produisent sous l'influence de l'atrophie musculaire progressive, mais les douleurs et les tuméfactions articulaires ne peuvent pas laisser de doute sur la véritable nature de la maladie.

Les paralysies saturnines portent spécialement sur les extenseurs des doigts, qui sont paralysés, non atrophiés; la perte rapide de la contractilité électrique, les antécédents morbides des malades, leur profession, l'existence du liséré plombique des gencives facilitent du reste le diagnostic.

Certaines formes de lèpre s'accompagnent d'une déformation en griffe des mains (Duchenne).

Le pronostic de l'atrophie musculaire progressive est très-grave : les muscles de la respiration finissent toujours par être envahis et les malades succombent à l'asphyxie, mais, ainsi que nous l'avons déjà dit, la marche de la maladie est le plus souvent très-lente; l'atrophie peut se limiter pendant longtemps à un petit nombre de muscles des membres supérieurs et subir des temps d'arrêt très-prolongés dans son évolution progressive. Lorsque l'atrophie a débuté à la suite de fatigues, dans des muscles soumis à un travail excessif, le pronostic est meilleur que dans les cas où elle se développe sous l'influence d'une prédisposition individuelle assez souvent héréditaire (Duchenne).

TRAITEMENT. — L'électricité constitue le principal agent thérapeutique et le plus efficace que l'on puisse opposer à l'atrophie musculaire progressive; on ne guérit pas la maladie, mais on ralentit son évolution et l'on prolonge de beaucoup l'existence des malades.

Il est bon d'employer alternativement les courants interrompus qui excitent la vitalité des muscles et les courants continus qui agissent sur la moelle. Duchenne a formulé les règles suivantes pour la faradisation localisée des muscles :

1° Promener les rhéophores humides, aussi rapprochés l'un de l'autre que possible, sur la surface de chacun des muscles malades, avec un courant d'induction à tension plus ou moins grande, de manière que l'excitation puisse atteindre tous les éléments anatomiques qui entrent dans la composition de ces muscles;

2° Exciter en général modérément les muscles et appliquer un courant à intermittences éloignées;

3° Faradiser seulement ceux des muscles atrophiés qui répondent encore à l'excitation électrique; parmi ces derniers, faradiser de préférence ceux dont les fonctions sont les plus utiles à l'usage des membres; enfin terminer chaque séance par la faradisation légère des muscles les plus importants parmi ceux qui sont menacés par la marche envahissante de l'atrophie.

Les muscles complètement atrophiés ne se régénèrent pas; mais, tant qu'il existe dans un muscle malade des faisceaux contractiles, ces faisceaux peuvent devenir le noyau d'autres faisceaux musculaires, dont le volume augmente peu à peu sous l'influence de la faradisation localisée.

Le courant continu sera appliqué sur la colonne vertébrale, comme il a été dit à propos de l'ataxie locomotrice.

Si l'atrophie musculaire est survenue à la suite de fatigues, si elle porte particulièrement sur certains muscles soumis, de par la profession du malade, à un travail excessif, on prescrira le repos ou un changement de profession.

On soumettra les malades à un traitement général tonique et reconstituant.

ARAN. Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Arch. gén. de méd., 1850). — DUCHENNE (de Boulogne) (Arch. gén. de méd., 1853). — Du même. De la physiologie des mouvements, Paris, 1867. — Du même. Traité de l'électrisation localisée, 3^e édit., 1872, p. 486. — CRUVEILHIER. Sur la paralysie musculaire progressive atrophique (Arch. gén. de méd., 1853-1856). — Trousseau. Clinique méd. — HÉRARD et LUYs (Gaz. méd. de Paris, 1860). — VULPIAN (Union méd., 1863). — J. SIMON. Art. *Atrophie musculaire progressive*, in Diction. de méd. et de chir. pratiques, 1866. — DUMÉNIL. Nouveaux faits relatifs à la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive (Gaz. hebdom., 1867). — HAYEM. Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la moelle (Arch. de Physiol., 1867). — OLLIVIER. Des atrophies musculaires, thèse d'agrég. Paris, 1869. — CHARCOT et JOFFROY. Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la subst. grise et des faisceaux antéro-latéraux (Arch. de Physiol., 1869). — CHARCOT. Note sur un cas d'atrophie musculaire spinale protopathique (Arch. de Physiol., 1875). — BOURCERET. Note sur quelques cas d'atrophie musculaire (Arch. de Physiol., 1876). — ROSENTHAL, *Op. cit.*

SCLÉROSE EN PLAQUES.

La sclérose en plaques a été confondue pendant longtemps avec d'autres maladies du système nerveux, notamment avec la paralysie agitante. Cruveilhier a figuré dans son magnifique *Atlas* les lésions de la sclérose en plaques; à MM. Vulpian et Charcot revient le