

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<sup>e</sup> 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. — DURÉNIL. 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

mérite d'avoir tracé le tableau clinique de la maladie, qui a pris définitivement place dans le cadre nosologique. La thèse d'Ordenstein (1868) et le mémoire publié en 1869 par MM. Bourneville et Guérard ont beaucoup contribué à faire connaître la sclérose en plaques.

Les plaques de sclérose sont quelquefois limitées à la moelle, mais c'est là une exception assez rare; le plus souvent elles occupent aussi l'encéphale, la protubérance et le bulbe: il s'agit donc, non d'une myélite simple, mais d'une maladie des centres nerveux; les symptômes spinaux ont du reste la première place dans la plupart des cas.

ÉTIOLOGIE. — La sclérose en plaques débute de vingt à vingt-cinq ans; elle a été observée cependant chez des sujets âgés de quatorze à seize ans; à partir de trente ans elle devient rare; sa fréquence paraît plus grande chez la femme que chez l'homme. Le froid humide et les impressions tristes, les chagrins prolongés, sont les circonstances étiologiques invoquées dans le plus grand nombre des cas.

DESCRIPTION. — Les plaques de sclérose peuvent se disséminer sur tous les points des centres nerveux: on comprend donc que la symptomatologie de la maladie qui nous occupe soit assez variable; suivant que les lésions se limitent à l'encéphale ou à la moelle, ou bien qu'elles envahissent à la fois l'encéphale et la moelle, on a les formes *cérébrale*, *spinale* et *cérébro-spinale*; cette dernière, étant de beaucoup la plus fréquente, doit servir de type pour la description de la maladie.

L'affaiblissement des membres inférieurs ou seulement de l'un d'eux est en général le premier phénomène morbide accusé par les malades; la marche est fatigante, peu assurée, les faux pas sont fréquents; il n'existe pas de troubles de la sensibilité, pas d'anesthésie, pas de douleurs fulgurantes: quelques malades accusent seulement une sensation d'engourdissement et parfois des fourmillements dans les membres paralysés.

La paralysie se produit le plus souvent d'une façon lente et progressive; quelquefois elle augmente assez brusquement dans l'un des membres inférieurs: il peut arriver aussi que l'état des malades s'améliore à ce point qu'ils se croient guéris pendant un certain temps.

La paraplégie est presque toujours incomplète. Les membres supérieurs ne sont généralement envahis qu'à une période assez avancée.

Des symptômes *céphaliques* peuvent marquer le début de la maladie comme dans l'ataxie locomotrice: parmi les plus fréquents

il faut citer: l'*amblyopie*, la *diplopie* et le *nystagmus*. L'*amblyopie* n'aboutit presque jamais à une cécité complète et l'examen ophthalmoscopique révèle rarement une atrophie de la pupille analogue à celle des ataxiques. Le *nystagmus* est un symptôme important de la sclérose en plaques, car il se rencontre environ dans la moitié des cas et il est exceptionnel dans les autres myélites; les yeux oscillent sans cesse de droite à gauche et de gauche à droite; le mouvement s'exagère lorsque les malades fixent attentivement un objet.

Il existe assez souvent des vertiges; dans quelques cas on a noté l'existence de crises gastriques, analogues à celles des ataxiques.

Au bout d'un temps variable on voit apparaître deux des symptômes les plus caractéristiques de la sclérose en plaques: le *tremblement* et l'*embarras de la parole*.

Les caractères du tremblement méritent de nous arrêter. Lorsque les malades sont couchés dans leur lit et au repos complet, on n'observe aucune trace de tremblement, les membres sont immobiles; pour rendre apparent le désordre musculaire il suffit de faire exécuter un mouvement: on présente par exemple au malade un verre rempli d'eau à moitié et on lui ordonne de le porter à ses lèvres. Dès que le malade s'est emparé du verre, son bras est pris d'un tremblement rythmique dont les oscillations deviennent d'autant plus grandes que le verre approche davantage des lèvres, si bien que l'eau est projetée ou que le verre vient heurter les dents. Contrairement à ce qui a lieu chez les choréiques, qui ne sont pas maîtres de la direction de leurs mouvements et qui portent à leur oreille ou à leur front une cuiller ou un verre destiné à leur bouche, la direction générale du mouvement persiste chez les malades atteints de sclérose en plaques. Le tremblement, si manifeste lorsqu'il s'agit de mouvements un peu étendus, est au contraire nul ou peu marqué dans les mouvements d'une faible amplitude, tels que ceux que nécessite l'action d'écrire, d'effiler du linge, etc.

Le tremblement ne se limite pas aux membres supérieurs, il s'étend aux membres inférieurs et aux muscles du tronc et du cou; pendant la marche l'agitation est générale; le tremblement peut même persister dans la tête lorsque les malades sont assis: les muscles du tronc et du cou sont en effet à l'état de contraction dans cette position, surtout si la tête ne repose pas sur un oreiller; pour obtenir le relâchement musculaire complet, il est nécessaire de faire coucher les malades. Sous l'influence de l'émotion, le tremblement s'exagère assez souvent.

L'embarras de la parole ressemble beaucoup à celui qu'on observe dans la paralysie générale : la parole est lente, traînante « les mots sont comme scandés, il y a une pause entre chaque syllabe et celles-ci sont prononcées lentement » (Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I, p. 208). Cet embarras de la parole s'aggrave peu à peu et il arrive un moment où les malades ont beaucoup de peine à se faire comprendre.

Il n'existe, en général, à la période d'état, aucun trouble de l'intelligence; les fonctions de la vessie et du rectum s'accomplissent régulièrement, on ne voit se produire ni eschares, ni atrophie musculaire.

Des contractures remplacent peu à peu les paralysies; la raideur des membres inférieurs est d'abord intermittente: elle se produit sous forme d'accès, puis elle devient permanente; les membres inférieurs sont dans l'extension et l'adduction, les pieds ont l'attitude du varus équin; la rigidité est telle que chez certains malades, en soulevant l'un des membres inférieurs, on soulève toute la partie inférieure du tronc. C'est en somme l'état qui a déjà été décrit à propos du *tabes spasmodique*, seulement ici il se complique d'un grand nombre d'autres symptômes, au lieu de se présenter isolément. En pressant sur la pointe des pieds contracturés on fait apparaître la trémulation, et quelquefois ce tremblement provoqué, bien distinct de celui qui se produit à l'occasion des mouvements voulus, se propage d'un membre à l'autre (épilepsie spinale).

Dans les cas assez rares où la contracture s'étend aux membres supérieurs, ceux-ci sont dans l'extension forcés et appliqués sur les côtés du tronc.

Le tremblement et l'embarras de la parole vont en s'aggravant; le désordre des mouvements est tel que les malades ne peuvent plus faire usage de leurs mains pour se nourrir; le tremblement ne disparaît que lorsque la contracture immobilise les membres.

Le facies des malades a un caractère singulier: il exprime l'hébétéude ou la stupeur, le regard est vague, les lèvres sont entr'ouvertes; l'intelligence s'affaiblit de plus en plus, la mémoire se perd, les facultés affectives s'émeussent, les malades sont indifférents à tout ce qui les entoure, ils pleurent ou rient sans motif, quelquefois on observe le délire des grandeurs ou la lypémanie.

Les malades succombent fréquemment à la pneumonie ou à la tuberculose pulmonaire. A cette période ultime il n'est pas rare non plus d'observer des eschares ou bien des cystites purulentes qui hâtent la terminaison fatale. La mort arrive quelquefois avec des

symptômes de paralysie bulbaire; dans ces cas on trouve à l'autopsie des plaques de sclérose sur le plancher du quatrième ventricule.

FORMES RARES. COMPLICATIONS. — *Forme spinale*. Les symptômes céphaliques font défaut, ainsi que l'embarras de la parole; la maladie peut prendre la forme hémiplegique ou bien la forme paraplegique: elle a alors une grande ressemblance avec le *tabes spasmodique*. Dans la *forme cérébrale* ce sont au contraire les symptômes céphaliques qui dominent, le tremblement des membres fait défaut, les troubles de l'intelligence se produisent de bonne heure et font ressembler la maladie à la paralysie générale.

Parmi les symptômes insolites qui viennent quelquefois compliquer la marche de la sclérose en plaques, nous citerons les *attaques apoplectiformes*, l'*ataxie* et l'*atrophie musculaire*. Les attaques apoplectiformes, analogues à celles qui se produisent dans un grand nombre d'affections cérébrales, s'accompagnent de perte de connaissance avec résolution complète des membres, leur durée est en général assez courte; des attaques convulsives, épileptiformes peuvent également se produire. Quelques malades ont la démarche des ataxiques et se plaignent de douleurs fulgurantes, d'autres sont pris d'atrophie musculaire progressive; on conçoit facilement que ces complications surviennent lorsque les plaques de sclérose envahissent les cordons postérieurs dans une certaine étendue, ou les cornes antérieures.

La durée moyenne de la sclérose en plaques est de six à dix ans.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les plaques de sclérose, très-faciles à voir à l'œil nu, sont disséminées irrégulièrement; elles ont cependant des endroits de prédilection: dans le cerveau les îlots de sclérose siègent dans les couches profondes de la substance grise, et ne se voient par conséquent que sur des coupes; il est très-fréquent d'en rencontrer dans le corps calleux, sous l'épendyme des ventricules, sur les pédoncules cérébraux, sur la protubérance et le bulbe, particulièrement au niveau du plancher du quatrième ventricule. Les bandelettes optiques, les nerfs optiques et olfactifs subissent dans bon nombre de cas la transformation scléreuse; on est souvent surpris de trouver une dégénérescence profonde des nerfs optiques sur des sujets dont la vue était seulement affaiblie. Dans la moelle, les plaques occupent de préférence les cordons antéro-latéraux: elles sont en général superficielles; la substance grise n'est envahie qu'à une période très-avancée de la maladie. Les sillons de la moelle ne sont pas respectés comme dans les scléroses

fasciculées ou systématiques; une plaque de sclérose, après avoir envahi les cordons antéro-latéraux, peut très-bien s'étendre aux cordons postérieurs. Il est à noter qu'il ne se produit pas de dégénérescences secondaires de la moelle comme dans les cas de sclérose transverse. Les plaques ont le plus souvent une forme arrondie; la consistance du tissu nerveux est augmentée à leur niveau; leur coloration est grisâtre, analogue à celle de la substance grise; à l'air elles deviennent jaunâtres ou bien même elles prennent une teinte rosée.

La sclérose en plaques est caractérisée comme les autres scléroses par une végétation luxuriante du tissu conjonctif; mais, tandis que les éléments nerveux et en particulier les cylindres d'axe sont détruits de bonne heure dans les autres variétés de scléroses, on les retrouve intacts pendant longtemps dans les plaques de sclérose. Cette intégrité des cylindres d'axe explique comment les fonctions des nerfs envahis ne sont pas nécessairement abolies et aussi comment la paralysie des membres présente des améliorations temporaires qui ne sont aussi marquées dans aucune autre espèce de sclérose. On trouve dans les plaques, outre le tissu conjonctif et les cylindres d'axe, des granulations graisseuses, des fragments de myéline et des corps granuleux.

L'anatomie pathologique explique bien certains symptômes de la sclérose en plaques; l'embarras de la parole et les phénomènes bulbaires qui se produisent dans quelques cas sont évidemment la conséquence des plaques situées sur le plancher du quatrième ventricule; la parésie des membres et les contractures dépendent des plaques situées sur les cordons antéro-latéraux; quant au tremblement, l'explication suivante, proposée par M. le professeur Charcot, est assez plausible: les cylindres d'axe peuvent encore transmettre les ordres de la volonté; mais, dépouillés de leur myéline, ils ne remplissent plus convenablement leurs fonctions, ainsi qu'il arrive pour des fils télégraphiques qui ne sont pas bien isolés.

DIAGNOSTIC. — La sclérose en plaques à forme cérébro-spinale, caractérisée par l'affaiblissement des membres inférieurs, par le nystagmus, le tremblement accompagnant les mouvements intentionnels et l'embarras de la parole, est d'un diagnostic facile; la paralysie agitante, qui a été pendant longtemps confondue avec elle, ne donne lieu ni aux symptômes céphaliques, ni à une paralysie aussi prononcée et aussi précoce des membres, ni aux contractures secondaires, ni à l'embarras de la parole; quant au tremblement qui est

commun aux deux maladies, il présente dans la paralysie agitante des caractères bien différents de ceux du tremblement de la sclérose en plaques: il persiste à l'état de repos et se traduit par des oscillations régulières et non par des secousses rythmiques; la paralysie agitante est compatible avec une longue existence, tandis que la sclérose en plaques a une marche progressive et relativement rapide. Nous aurons l'occasion de revenir plus tard sur les caractères de la paralysie agitante (voy. *Névroses*).

Dans l'ataxie locomotrice, le nystagmus et l'embarras de la parole font défaut; on observe au contraire des douleurs fulgurantes, de l'anesthésie, et une incoordination motrice sans parésie des membres inférieurs qui ne figurent pas parmi les symptômes ordinaires de la sclérose en plaques; les plaques de sclérose peuvent, il est vrai, envahir dans une certaine étendue les cordons postérieurs et donner lieu à une véritable ataxie. A une période avancée de la sclérose fasciculée des cordons postérieurs, il existe assez souvent une incoordination des membres supérieurs, qui se produit seulement à l'occasion des mouvements intentionnels et qui ressemble au tremblement de la sclérose en plaques. Avec un peu d'attention on arrive cependant à reconnaître encore des différences entre les mouvements saccadés et exagérés de l'ataxie et le tremblement du malade atteint de sclérose en plaques. Lorsque l'ataxie veut saisir un objet, ses doigts s'écartent et se mettent en extension forcée, l'objet est saisi par un mouvement de flexion brusque et presque convulsif; on n'observe rien d'analogue dans la sclérose en plaques: l'obscurité augmente l'incoordination motrice dans l'ataxie, tandis qu'elle n'agit pas sur le tremblement de la sclérose en plaques (Charcot).

La paralysie générale progressive ne s'accompagne pas de tremblement et les troubles intellectuels sont en général beaucoup plus marqués que dans la sclérose en plaques; néanmoins le diagnostic différentiel de ces deux maladies présente de très-sérieuses difficultés lorsque la sclérose en plaques prend la forme cérébrale.

Dans les cas où la sclérose en plaques se limite à la moelle, il est facile de la confondre avec la myélite diffuse, avec la myélite transverse par compression ou encore avec le tabes spasmodique; l'absence de troubles de la sensibilité et d'altérations trophiques précoces dans la sclérose en plaques, l'existence de paralysies incomplètes et variables dans leur intensité, constituent les meilleurs

caractères différentiels lorsque les symptômes céphaliques, l'embaras de la parole et le tremblement font défaut.

Le pronostic est très-grave : la sclérose en plaques a presque toujours une marche progressive; cependant, depuis que l'on a appris à la mieux connaître et que les observations se sont multipliées, on a constaté que dans certains cas il y avait des temps d'arrêt, des rémissions plus ou moins complètes et parfois assez persistantes.

TRAITEMENT. — L'hydrothérapie et les courants continus employés comme dans l'ataxie locomotrice sont les seuls moyens de traitement qui aient donné quelques résultats favorables. Le nitrate d'argent est contre-indiqué par les contractures; au début de la maladie, il donne lieu parfois à des améliorations temporaires; ces améliorations peuvent, il est vrai, se produire spontanément, ce qui rend très-difficile l'appréciation des résultats obtenus.

CRUVEILHIER. Atlas d'anat. pathol. 22<sup>e</sup> et 23<sup>e</sup> livraisons. — Vulpian. Note sur la sclérose en plaques de la moelle (Union méd., 1866). — ORDENSTEIN. Sur la paralysie agitante et la sclérose en plaques, thèse, Paris, 1867. — BOURNEVILLE et GUÉRARD. De la sclérose en plaques disséminées, Paris, 1869. — LIOUVILLE (Soc. de biol., 1869). — BOURNEVILLE. Nouvelle étude sur quelques points de la sclérose en plaques disséminées, Paris, 1869. — CHARCOT. Leçons sur les maladies du système nerveux, 1873. — TIMAL (Ed.). Étude sur quelques complications de la sclérose en plaques disséminées, thèse, Paris, 1873. — HALLOPEAU. *Op. cit.* — PITRES. Contrib. à l'étude des anomalies de la sclérose en plaques disséminées (Revue mens. de méd. et de chir., 1877, p. 893). — CHRISTIDIS. De la sclérose multiple du cerveau et de la moelle épinière (Verhandl. der phys. med. Gesellsch. Würzburg, Band X, p. 4).

#### MYÉLITES CHRONIQUES DIFFUSES.

On a séparé successivement de l'histoire de la myélite chronique, telle que l'entendaient les anciens auteurs : l'ataxie locomotrice, la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques, le tabes spasmodique, la myélite par compression de la moelle; après ce départ les cas de myélite chronique qui restent forment-ils un groupe homogène? doit-on arrêter là le travail d'analyse? Il est bien probable qu'on arrivera encore à séparer du groupe des myélites chroniques diffuses quelques espèces morbides bien caractérisées au point de vue clinique; des tentatives ont été déjà faites dans ce sens, mais les résultats ont été trop incomplets pour que nous puissions songer à donner ici une description méthodique d'espèces morbides dont l'enfement n'est pas terminé. Nous décrirons les

symptômes communs aux myélites chroniques diffuses, puis nous indiquerons ceux qui sont propres à telle ou telle variété, suivant en cela le plan qui a été adopté par Hallopeau dans un très-intéressant mémoire sur les myélites chroniques (*Arch. gén. de méd.*, 1871-1872).

ÉTIOLOGIE. — La myélite chronique diffuse présente son maximum de fréquence chez l'adulte : l'influence des refroidissements et du froid humide est une des mieux démontrées; les excès vénériens et les excès alcooliques sont des causes prédisposantes.

Des tumeurs comprimant la moelle, des névrites ascendantes peuvent être l'origine des myélites chroniques, qui parfois aussi succèdent à des myélites aiguës.

DESCRIPTION. — La myélite chronique diffuse est presque toujours partielle : c'est le renflement dorso-lombaire qui est atteint le plus fréquemment; la myélite diffuse dorso-lombaire mérite donc de nous arrêter d'abord.

La maladie débute tantôt assez brusquement, tantôt d'une manière lente et insidieuse par des douleurs et un affaiblissement des membres inférieurs. Les douleurs siègent surtout dans la région dorsale, elles irradient de là dans les parois thoraciques et dans les membres inférieurs; les malades accusent une sensation de constriction à la base de la poitrine ou au niveau de l'abdomen (douleur en ceinture); ils éprouvent dans les extrémités inférieures des élancements, des sensations de froid et surtout des fourmillements dans la plante des pieds; bientôt la sensibilité diminue, il semble aux malades qu'ils marchent sur un tapis ou sur du duvet. La pression des apophyses épineuses est douloureuse au niveau du segment de la moelle atteint par l'inflammation.

Les troubles de la motilité marchent presque toujours de pair avec les troubles de la sensibilité; ils se caractérisent par un affaiblissement des membres inférieurs et quelquefois par des crampes, des contractures passagères ou persistantes; nous n'avons pas à revenir ici sur la description des différents degrés de la paraplégie, qui a déjà été faite à propos des compressions de la moelle.

La contractilité électrique des muscles paralysés est diminuée ou même abolie.

Les troubles de la miction et de la défécation sont constants; il existe d'abord de la rétention des urines et une constipation opiniâtre; à une période plus avancée de la maladie la rétention est remplacée par de l'incontinence.