

trophicité des muscles. Mais l'évolution morbide permet de distinguer, dans cette poliomyélite, des espèces très variées, dont nous établirons trois groupes principaux :

1° *Poliomyélites primitives* ou *essentielles*, dans lesquelles la lésion des cornes antérieures constitue à peu près toute la maladie. La marche en est *aiguë* (*paralysie atrophique spinale infantile, paralysie spinale aiguë de l'adulte*) ou *chronique* (*atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne*). — Nous laissons de côté, à dessein, la *paralysie générale spinale antérieure subaiguë* ou *chronique* de Duchenne et la *paralysie générale spinale à marche rapide et curable* de Landouzy et Déjerine, dont l'origine névritique est affirmée par la plupart des auteurs.

2° *Poliomyélites associées*, dans lesquelles l'atrophie musculaire, tout en jouant un rôle important dans l'évolution morbide, est juxtaposée à d'autres troubles de valeur égale, qui témoignent d'une atteinte portant parallèlement sur divers autres systèmes de la moelle. C'est ce qui arrive, par exemple, dans la *sclérose latérale amyotrophique*, la *syringomyélie*, la *pachyméningite cervicale hypertrophique*.

3° *Poliomyélites secondaires* ou *accessoires* : l'amyotrophie survient d'une manière inconstante et exceptionnelle, à titre de comparse en quelque sorte, au cours d'affections médullaires dont la dominante symptomatique est tout autre : *tabes, sclérose descendante du faisceau pyramidal, myélites centrales* ou *diffuses* (Landry), *tumeurs intraspinales, sclérose en plaques, scléroses combinées, paralysie générale*, etc.

Les formes associées ou secondaires de la poliomyélite constituant des individualités cliniques bien distinctes, nous n'avons à considérer ici que les formes essentielles; parmi celles-ci, la *paralysie spinale infantile* a trouvé place dans un autre chapitre de ce Traité. Nous nous bornerons donc à nous occuper :

1° De l'*atrophie musculaire progressive essentielle, type Aran-Duchenne* ;

2° De la *paralysie spinale aiguë de l'adulte*.

I. — POLIOMYÉLITE CHRONIQUE ESSENTIELLE.

(*Atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.*)

I

Considérations générales.

A. — HISTORIQUE.

Lorsque Duchenne (1849) et Aran (1850) eurent créé de toutes pièces l'entité clinique à laquelle on a donné leur nom, lorsque Luys (1860), Vulpian et Prévost (1866) eurent découvert, dans des cas restés célèbres, l'atrophie des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle chez des sujets atteints d'atrophie progressive, on put croire que l'étude des amyotrophies était terminée et que toute atrophie musculaire était fonction de poliomyélite. Une violente réaction, justifiée par la découverte du groupe important des myopathies et des atrophies d'origine névritique, n'a point tardé à provoquer ce que l'on a appelé le « démembrement de l'atrophie musculaire progressive », en sorte qu'aujourd'hui l'existence même de l'entité Aran-Duchenne, de l'amyotrophie myélopathique primitive et essentielle, est mise en doute par certains neuropathologistes des plus compétents (Marie). — Nous nous sommes attaché, avec Grasset, à réhabiliter cette espèce nosologique et à lui rendre une place, d'ailleurs restreinte, dans le cadre de la pathologie nerveuse; un de nos élèves¹ a consigné dans sa thèse inaugurale des exemples indéniables de la réalité de ce type clinique, dont Jean Charcot², dans un remarquable travail, vient de fournir la démonstration anatomique.

1. TZÉLÉPOGLOU. — *Thèse de Montpellier*, 1892.

2. J. CHARCOT. — *Thèse de Paris*, 1895.

RAYMOND vient de consacrer à cette question une importante étude dans ses récentes Leçons sur les Maladies du système nerveux, 1897.

B. — SYMPTÔMES.

L'atrophie musculaire progressive débute symétriquement, ou avec une prédominance unilatérale, par les éminences thénar et hypothénar (où elle frappe d'abord le court adducteur du pouce), les muscles interosseux et lombricaux, déterminant ainsi la formation d'une *griffe* spéciale (*griffe Aran-Duchenne, main de singe*). Elle atteint ensuite, progressivement, les bras, les épaules (méplat deltoïdien, scapulæ alatae), le tronc, les membres inférieurs; le chef claviculaire du trapèze disparaît le dernier. Dans des cas exceptionnels, le début se fait par les épaules (type Vulpian), les membres inférieurs ou le tronc. L'atrophie est accompagnée de *secousses fibrillaires*, qui se produisent spontanément ou sous l'influence des moindres excitations. — La *motilité* est normale, ou du moins il n'existe d'*impotence motrice* que proportionnellement au degré de l'atrophie; il n'y a de paralysies proprement dites que dans les cas exceptionnels de localisation bulbaire. — La *sensibilité*, sous toutes ses formes, est intacte; les douleurs sont très rares. — Les *organes des sens*, longtemps considérés comme indemnes, sont quelquefois atteints; on a signalé du rétrécissement pupillaire et de l'ophtalmoplégie (Guinon et Parmentier¹). — Les *réactions électriques* sont conservées, mais en rapport, au point de vue de leur intensité, avec la quantité de fibres musculaires intactes; les muscles se fatiguent vite au cours de l'électrisation (Legros et Onimus); on observe quelquefois la réaction de dégénérescence totale ou partielle (Raymond, auteurs allemands), et la contraction diplégique de Remak. — Les *réflexes* sont normaux, quelquefois diminués, jamais exagérés. — Les *sphincters* ne sont point atteints. — Les *troubles trophiques* font défaut en règle générale; ceux que l'on décrivait autrefois appartenaient à la syringomyélie; toutefois Prautois et Étienne² ont

1. GUINON et PARMENTIER. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890-91.

2. PRAUTOIS et ÉTIENNE. — *Revue de médecine*, avril 1894.

noté, dans un cas, des manifestations osseuses et articulaires comparables à celle du tabes. — Comme *troubles vaso-moteurs*, on a signalé le refroidissement des régions atrophiées, de la cyanose, des sueurs (Friedreich, Wunderlich, Leyden, Grasset). Récemment, Déjerine¹ a signalé, chez les amyotrophiques, le syndrome de la « main succulente » (Marinesco), caractérisé par un gonflement dur et la cyanose de la face dorsale de la main, l'aspect fusiforme des doigts, la sécheresse et le refroidissement de la peau. — L'*intelligence* demeure indemne. — Exceptionnellement on peut voir survenir, au terme de l'évolution morbide, des *troubles bulbaires*: ophtalmoplégie externe avec facies d'Hutchinson, ou encore syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée, caractérisé par la gêne de la mastication, de la déglutition et de la phonation, la régurgitation nasale des liquides, l'écoulement de la salive à travers l'hiatus buccal, enfin la paralysie du diaphragme et des intercostaux.

L'évolution morbide se prolonge en général dix ou vingt ans; elle est fatalement progressive, mais peut être entrecoupée de rémissions prolongées. La mort est amenée par la participation du bulbe (asphyxie, syncope, inanition), par l'atrophie des muscles respiratoires, ou par une maladie intercurrente (tuberculose, broncho-pneumonie).

C. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Duchenne et Aran croyaient à une lésion primitive (atrophie simple ou graisseuse) du système musculaire. Cruveilhier (1853) découvrit l'altération des racines antérieures; Luys (1860), Vulpian et Prévost (1866), Hayem, Charcot, démontrèrent l'*atrophie progressive et la sclérose des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle*. Dans toute la zone altérée il existe des *corps granuleux*; les vaisseaux sont épaissis ou dilatés.

1. DÉJERINE. — *Société de biologie*, 12 juin 1897.

J. Charcot a fait ressortir, dans sa thèse, l'existence d'une *légère sclérose de la substance blanche*, qui siège dans la région du faisceau fondamental antérieur et encadre la corne antérieure ; il a soigneusement étudié, dans sa distribution et ses origines, cette bande scléreuse et a conclu, d'une part, qu'elle occupe les *fibres d'association des cordons latéraux* et, d'un autre côté, qu'elle a son point de départ dans une altération des *cellules de cordon*. La sclérose en question n'a donc aucun rapport avec la dégénérescence systématique du faisceau pyramidal, telle qu'on l'observe dans les cas de lésion cérébrale ou de sclérose latérale amyotrophique.

Déjerine¹ a observé récemment deux cas très curieux de poliomyélite antérieure chronique, avec absence de sclérose latérale et d'altérations vasculaires.

Les *noyaux bulbaires* sont quelquefois altérés et Alzheimer² a pu suivre les lésions jusqu'à l'écorce grise cérébrale.

Les altérations débutent en général par la région cervicale ; exceptionnellement elles peuvent commencer par la région dorsale, la région lombaire ou le bulbe.

Les *racines antérieures* sont atrophiées ; les *muscles* s'atrophient faisceau par faisceau et l'élément contractile fait place à une prolifération des noyaux du sarcolemme. La dégénérescence graisseuse et l'adipose interstitielle sont rares.

D. — ÉTIOLOGIE.

L'atrophie myélopathique essentielle s'observe surtout chez l'adulte (de 20 à 50 ans), plutôt chez l'homme que chez la femme ; elle frappe de préférence les manouvriers et débiterait, d'après quelques auteurs, par les muscles qui se fatiguent le plus. — Hoffmann³ et Verdign⁴ l'ont observée chez des enfants.

L'hérédité, à laquelle on fait jouer un rôle important, est

1. DÉJERINE. — *Société de biologie*, 16 mars 1895.
2. ALZHEIMER. — *Arch. f. Psych.*, XXIII, p. 459.
3. HOFFMANN. — *Deut. Zeit. f. Nerven*, 1893, t. III, p. 427.
4. VERDIGN. — *Arch. f. Psych.*, 1895, XXVI, 3.

habituellement une hérédité névropathique, rarement une hérédité similaire (Bernhardt). — Le traumatisme, le froid, l'humidité, les excès, l'onanisme ont été incriminés. On a également accusé certaines maladies infectieuses (fièvre typhoïde, rougeole) ou dyscrasiques (diabète¹) ; Raymond, Fournier, Minerbi² ont invoqué la syphilis³ ; Gilles de la Tourette, l'hérédo-syphilis⁴.

Roger⁵ a obtenu expérimentalement des amyotrophies chroniques en injectant aux lapins des cultures vieilles du streptocoque de l'érysipèle ; Gilbert et Lion, Thoinot et Masselin⁶, Henriquez et Hallion⁷ ont reproduit ces expériences et déterminé des atrophies musculaires très prononcées à la suite de diverses inoculations microbiennes.

Enfin, l'on a pu voir, dans un certain nombre de cas, l'atrophie musculaire progressive survenir chez des sujets adultes qui, dans leur enfance, avaient été frappés de paralysie infantile. Ballet et Dutil⁸, Raymond, Rendu, Rémond, Sattler⁹, Sterne¹⁰, Bernheim¹¹, Grandon¹², ont publié des faits de cet ordre. — L'important mémoire de Bernheim se termine par la conclusion suivante : « Sur une ancienne paralysie spinale de l'enfance peut venir se greffer, longtemps après dans la vie, soit une paralysie spinale de l'adulte, soit une atrophie musculaire progressive spinale. Entre ces diverses

1. NONNE. — *Berl. klin. Woch.*, 9 mai 1896, n° 10, p. 207.

2. MINERBI. — *Revue neurologique*, 15 mai 1896, n° 9, p. 273.

3. RAYMOND (*Société médicale des hôpitaux*, 3 fév. 1893) et POUSSARD (*Thèse de Paris*, mai 1893) ont récemment décrit, chez les *syphilitiques*, une amyotrophie spéciale, anatomiquement caractérisée par une méningo-myélite diffuse d'origine vasculaire, avec localisation prédominante sur les cornes antérieures. Il ne s'agit pas là, à proprement parler, d'une poliomyélite.

4. GILLES DE LA TOURETTE. — *Académie de médecine*, 12 mai 1896.

5. ROGER. — *Académie des sciences*, 26 octobre 1891.

6. THOINOT et MASSELIN. — *Revue de médecine*, juin 1894.

7. HENRIQUEZ et HALLION. — *Congrès français de médecine interne*. Bordeaux, août 1895.

8. BALLEET et DUTIL. — *Revue de médecine*, 1884.

9. SATTLEER. — *Thèse de Paris*, 1888, n° 315.

10. STERNE. — *Thèse de Nancy*, 1890-91.

11. BERNHEIM. — *Revue de médecine*, janvier 1893.

12. GRANDON. — *Thèse de Paris*, février 1893.

affections existe une relation qui s'explique par une diathèse locale prédisposant aux poliomyélites antérieures, diathèse soit consécutive à la paralysie infantile, soit congénitale et préexistant à cette dernière. » L'auteur rapporte une observation où l'atrophie musculaire est survenue 46 ans après la paralysie infantile et où l'autopsie a révélé des foyers de poliomyélite nettement distincts pour chacune des deux atteintes.

E. — DIAGNOSTIC.

La poliomyélite chronique essentielle, que nous venons d'étudier, a pour caractères prédominants : son début par les petits muscles des membres supérieurs, l'existence de secousses fibrillaires et souvent d'une réaction de dégénérescence incomplète, l'intégrité de la motilité, de la sensibilité, des réflexes, des sphincters.

Il faudra tout d'abord la distinguer de toutes les *poliomyélites secondaires* ou *associées*. — La *sclérose latérale amyotrophique* présente, en plus de l'amyotrophie progressive, une parésie spasmodique des quatre membres, avec exagération des réflexes (y compris le réflexe massétéрин) et trépidation épileptoïde, des troubles bulbaires fréquents et une évolution rapide. — La *syringomyélie* a pour elle ses troubles sensitifs (dissociation syringomyélique) et trophiques (scoliose, panaris, arthropathies, etc.). — La *pachyméningite cervicale hypertrophique* s'accompagne de troubles moteurs et de douleurs vives dans la région cervicale et les membres supérieurs.

On devra ensuite la séparer des atrophies musculaires progressives d'origine extra-médullaire. — Les *myopathies* seront (en dehors de quelques espèces encore mal définies) facilement reconnaissables aux caractères suivants : leur étiologie familiale, leur début par la racine des membres, les attitudes myopathiques, l'absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, les rétractions tendineuses, l'absence de troubles bulbaires. — Les *polynévrites* (lèpre, saturnisme) débutent par des phénomènes parétiques; elles présentent des

troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité (pseudo-tabes), des troubles trophiques divers, l'abolition des réflexes, la réaction de dégénérescence typique; elles affectent une prédilection très marquée pour certaines régions anatomiques et évitent d'y frapper des muscles déterminés. L'atrophie s'installe rapidement, mais disparaît de même; elle ne s'accompagne pas de contractions fibrillaires et de complications bulbaires. Enfin les commémoratifs du sujet et la constatation de certains stigmates (liseré saturnin, tremblement alcoolique) complètent le diagnostic. — L'*amyotrophie progressive des syphilitiques* (Raymond, Poussard) se distingue de la poliomyélite essentielle par les douleurs pseudo-névralgiques et la parésie qui signalent son début.

II

Traitement.

A. — TRAITEMENT PROPREMENT DIT.

Les quatre indications à remplir sont les suivantes :

- 1° Modifier la nutrition de la moelle ;
- 2° Réveiller et entretenir la contractilité musculaire ;
- 3° Tonifier l'organisme ;
- 4° Combattre les complications (troubles bulbaires).

Il va sans dire que, dans les cas exceptionnels où la syphilis pourra être en jeu, le traitement spécifique sera rigoureusement pratiqué, en la forme où nous le conseillons chez les tabétiques.

1° et 2° Le modificateur par excellence de la trophicité médullaire et musculaire est l'*électricité*; d'où l'indication prédominante de son emploi dans la maladie qui nous occupe. L'étude détaillée de son mode d'application et de ses résultats a été rigoureusement poursuivie par Erb et Bénédikt en Alle-