

## CHAPITRE XXIX

TRAITEMENT DE LA SCLÉROSE LATÉRALE  
AMYOTROPHIQUE

PAR

G. RAUZIER.

Professeur agrégé à la Faculté de Montpellier.

## I

## Considérations générales.

## A. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Comme l'indique son nom, dont la charpente anatomo-symptomatique est d'ailleurs défectueuse, la sclérose latérale amyotrophique, ou *maladie de Charcot* (1872-74), offre comme altérations caractéristiques une sclérose des faisceaux moteurs antéro-latéraux et une destruction progressive des grandes cellules des cornes antérieures, qui président à la trophicité musculaire. Ces lésions ont tendance à envahir progressivement tout l'axe bulbo-médullaire. — Pour préciser davantage, elles occupent :

1° Les *faisceaux pyramidaux*, direct et croisé. D'après Marie<sup>1</sup>, les fibres extra-pyramidales du cordon latéral pourraient être également atteintes; pour Brissaud<sup>2</sup>, le faisceau pyramidal proprement dit serait indemne et l'altération ne por-

1. MARIE. — *Société médicale des hôpitaux*, 1893.2. BRISSAUD. — *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895.

terait que sur les fibres supplémentaires du cordon pyramidal, ou *fibres de cordon*;

2° Les *cornes antérieures*. La lésion ne se limite pas aux grandes cellules des cornes antérieures, comme dans l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne; elle envahit aussi les autres cellules de la substance grise, et en particulier les *cellules de cordon*;

3° Le *cordon de Goll*, dans quelques cas;

4° Les *racines antérieures* de la moelle, exceptionnellement;

5° Les *pyramides bulbaires* et les *noyaux gris du bulbe* (noyaux de l'hypoglosse, du facial, du trijumeau, des nerfs mixtes);

6° Le *cerveau*. Ces lésions, de découverte récente (Kahler et Pick, Kojewnikow en 1883, Charcot et Marie, Mott, Nonne, Erben), ont pu être suivies dans les pédoncules, la capsule interne, le centre ovale, enfin l'écorce cérébrale, où elles intéressent les cellules pyramidales de la zone psychomotrice. Nous avons observé, dans un cas<sup>1</sup>, la coexistence d'une sclérose latérale amyotrophique et d'une porencéphalie.

Les *nerfs périphériques* sont indemnes; cependant Joffroy et Achard<sup>2</sup> les ont trouvés altérés dans un cas. — Les *muscles* présentent une atrophie simple, quelquefois masquée par une lipomatose concomitante.

Les altérations peuvent occuper toute la hauteur de l'axe bulbo-médullaire ou être limitées à un segment plus ou moins étendu; elles prédominent d'habitude à la région cervicale; partout où elles existent, on constate la présence de *corps granuleux*.

Pour ce qui est de la *chronologie des lésions*, elles débutent généralement par la région cervico-dorsale, mais peuvent, d'autre part, commencer par le bulbe ou la région dorso-lombaire; on a donc affaire tantôt à une *sclérose ascendante*, tantôt à une *sclérose descendante*. — Nous signalerons pour mémoire un cas de Senator<sup>3</sup>, où le tableau de la sclérose

1. RAUZIER. — *Congrès de Lyon*, 1894.2. JOFFROY et ACHARD. — *Archives générales de médecine*, 1890, p. 434.3. SENATOR. — *Deut. med. Wach.*, 17 mai 1894, p. 433.

latérale amyotrophique s'est traduit à l'autopsie par une lésion portant exclusivement sur les cornes antérieures et les noyaux moteurs du bulbe, sans altération concomitante des cordons antéro-latéraux.

## B. — SYMPTÔMES.

La sclérose latérale amyotrophique, dans sa période d'état, se caractérise essentiellement par :

1° Une paralysie spasmodique, avec amyotrophie, des membres supérieurs;

2° Une paralysie spasmodique, sans atrophie, des membres inférieurs;

3° Des troubles bulbaires.

1° Les membres supérieurs sont atteints de paralysie spasmodique, c'est-à-dire d'un affaiblissement progressif accompagné de contracture, d'exagération des réflexes tendineux et périostiques; le bras est en adduction, l'avant-bras en flexion et pronation, le poignet fléchi. — Il existe, de plus, une atrophie musculaire à type Aran-Duchenne, qui prédomine au niveau des éminences thénar et hypothénar, des interosseux et des extenseurs du poignet, d'où production d'une déformation spéciale de la main en forme de griffe, et quelquefois subluxation des doigts; les muscles atrophiés présentent des contractions fibrillaires, comme dans toutes les atrophies myélopathiques. Exceptionnellement l'atrophie peut débiter par l'épaule.

2° Les membres inférieurs présentent également un état d'impotence très marqué, avec exagération des réflexes, trépidation épileptoïde, contracture en flexion et adduction. L'amyotrophie fait généralement défaut; elle peut survenir tardivement.

3° Les troubles bulbaires intéressent le domaine de distribution du facial et de l'hypoglosse, du trijumeau (portion motrice), du glosso-pharyngien, du pneumo-gastrique, du spinal. — D'où paralysie prédominante de l'orbiculaire des lèvres (élargissement de la bouche, accentuation du pli nasolabial, facies pleurard, écoulement de salive), du masséter,

des muscles diducteurs de la mâchoire, de la langue (atrophie, ridée, collée au plancher de la bouche, animée de mouvements vermiculaires), du voile du palais, des muscles du larynx (dysarthrie), des muscles du cou (déviations de la tête). — Au point de vue physiologique, il en résulte des troubles dans la phonation, la mastication, la déglutition, la sécrétion salivaire, qu'il est facile d'imaginer; la respiration, la circulation (tachycardie, arythmie) sont souvent modifiées dans les phases ultimes de l'affection. — Le réflexe pharyngien serait toujours aboli, au dire de Krishaber; Marie met en doute la valeur de ce symptôme. Le réflexe massétérin (*chin-reflex*) est exagéré.

En dehors de la motilité et de la trophicité musculaire, les autres fonctions du système nerveux conservent leur intégrité. A l'exception de quelques sensations d'engourdissement, de fourmillement, et des douleurs rachidiennes ou périphériques, parfois très vives, il n'existe pas de troubles sensitifs (ni anesthésie, ni hyperesthésie); on n'observe ni troubles sensoriels, ni troubles trophiques, ni troubles sphinctériens; les réactions électriques sont le plus souvent normales. L'intelligence n'est pas toujours indemne; on a fréquemment signalé de l'affaissement intellectuel, et quelquefois noté la coexistence de la sclérose latérale amyotrophique avec la neurasthénie (Marie) ou la paralysie générale (Westphal).

## C. — ÉVOLUTION.

L'évolution de la sclérose latérale amyotrophique n'obéit pas à des lois constantes. Tantôt et le plus souvent les troubles débutent par les membres supérieurs; d'autres fois, les membres inférieurs sont atteints les premiers; enfin les troubles bulbaires peuvent ouvrir la scène. La possibilité d'un point de départ bulbaire, dont nous avons observé avec Grasset un cas bien net<sup>1</sup>, a conduit un certain nombre d'auteurs à

1. GRASSET ET RAUZIER. — Maladies du système nerveux, t. I, p. 664.

Voy. aussi sur ce point, l'intéressante leçon de RAYMOND, récemment publiée dans la *Presse médicale* (19 mai 1897, n° 41, p. 225).

considérer, avec Florand<sup>1</sup>, la paralysie labio-glosso-laryngée, dite essentielle, comme n'étant plus une entité morbide distincte, mais bien une forme bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique, dans laquelle le malade succombe avant que le restant du syndrome ait eu le temps d'évoluer. — Tout récemment, Raymond<sup>2</sup>, étudiant dans une leçon magistrale la nature des relations qui existent, au point de vue anatomique, entre la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée, considère les deux dernières, qu'il assimile entièrement l'une à l'autre, comme inféodées à l'altération centrifuge du neurone moteur spino- ou bulbo-musculaire, au lieu que la sclérose latérale amyotrophique serait caractérisée à la fois par une altération centrifuge de ce même neurone et une altération centripète de l'autre neurone moteur, ou neurone cortico-spinal.

Les troubles fonctionnels sont quelquefois *unilatéraux* au début.

Le *pronostic* est fatal.

La *mort* peut survenir par inanition, par asphyxie, par syncope ou par infection intercurrente (pneumonie).

La *durée* de l'affection est en moyenne de 2 à 3 ans; elle peut se limiter à quelques mois (6 mois dans un cas de Pinganaud<sup>3</sup>), et inversement se prolonger jusqu'à 5 ans (Brissaud); dans un cas tout à fait exceptionnel, que nous avons rapporté, la maladie a duré 7 ans.

#### D. — ÉTIOLOGIE.

L'étiologie de la maladie de Charcot nous échappe entièrement. On sait seulement qu'elle présente son maximum de fréquence chez l'adulte (25 à 50 ans) et qu'elle frappe avec prédilection le *sexe féminin*. L'hérédité ne paraît jouer aucun rôle dans son développement (Marie). Le traumatisme (Pinganaud), le froid, l'infection ont été incriminés.

1. FLORAND. — *Thèse de Paris*, 1887.

2. RAYMOND. — *Presse médicale*, 26 mai 1897, n° 43, p. 237.

3. PINGANAUD. — *Thèse de Paris*, mars 1896.

#### E. — DIAGNOSTIC.

Les éléments du diagnostic varieront suivant la dominante symptomatique :

1° Si l'attention est surtout attirée par les phénomènes de *paralysie spasmodique*, il faudra éliminer la *sclérose en plaques* (tremblement, titubation, vertige, nystagmus, scansion), le *tabes dorsal spasmodique* (début par les membres inférieurs, absence d'atrophie et de troubles bulbaires, évolution lente), la *myélite transverse* (début habituel par les membres inférieurs, troubles des sphincters, absence de phénomènes bulbaires), les *polynévrites* (fréquence des troubles sensitifs, absence de phénomènes spasmodiques, réflexes abolis).

2° Si l'on est plus spécialement frappé par l'*atrophie musculaire*, on devra différencier la sclérose latérale amyotrophique de l'*atrophie musculaire progressive* (pas de douleur ni de phénomènes spasmodiques, pas de parésie initiale, durée plus longue, troubles bulbaires moins fréquents), des *myopathies* (début dans l'enfance, caractère familial, aucun symptôme d'excitation pyramidale, absence de contractions fibrillaires et de troubles bulbaires), de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* (douleurs vives, centrales et périphériques, main de prédicateur), de la *syringomyélie* (dissociation syringomyélique de la sensibilité, troubles trophiques habituels).

3° Les *troubles bulbaires* seront facilement distingués des *lésions bulbaires en foyer* (hémorragie, ramollissement, tumeur) et des *paralysies pseudo-bulbaires* (début subit et unilatéral, poussées multiples avec ictus apoplectiques, symptômes cérébraux habituels, absence d'atrophie et de contractions fibrillaires, absence de troubles circulatoires et respiratoires). La principale difficulté consisterait à différencier la sclérose latérale amyotrophique de la *paralysie labio-glosso-laryngée* essentielle, si nous n'admettions avec Charcot et Florand l'identité des deux processus.

## II

## Traitement.

C'est ici la partie la plus ingrate de notre sujet. Les indications rationnelles, découlant de l'exposé qui précède, sont les suivantes :

- 1° Combattre la *sclérose médullaire* ;
- 2° Atténuer les *phénomènes parétiques et spasmodiques* résultant de la sclérose du faisceau pyramidal ;
- 3° Combattre les *douleurs* qui accompagnent si fréquemment la sclérose latérale amyotrophique ;
- 4° Lutter contre l'*atrophie musculaire* ;
- 5° Combattre les *troubles bulbaires*.

1° On a tenté, mais sans en obtenir grand avantage, d'opposer à la sclérose médullaire le *nitrate d'argent* ou le *chlorure d'argent*, aux mêmes doses et sous la même forme que dans le tabes, le *phosphure de zinc* (0<sup>gr</sup>,01 à 0<sup>gr</sup>,04 par jour, en pilules), une *solution bromo-iodurée* (1 gramme d'iodure de potassium ou de sodium pour 2 grammes de bromure, à prendre 25 jours par mois).

Les *moyens externes* les plus accrédités sont : les *pointes de feu*, que l'on applique tous les huit ou dix jours, en insistant sur la région cervico-dorsale, et l'*hydrothérapie* froide ou tiède, sous forme d'ablutions ou de douches en jet brisé, de bains, de drap mouillé ; la douche en jet plein nous paraît formellement contre-indiquée en raison des contractures.

L'*électricité*, qui a été préconisée, donne plutôt des résultats défavorables en aggravant l'état spasmodique ; on relate partout l'histoire de ce malade de Duchenne qui, atteint de contracture, eut la malencontreuse idée de faire usage de courants faradiques ; immédiatement puni par une formidable recrudescence des spasmes, c'est à peine s'il eut le temps de renverser la pile avec son pied ; il fut longtemps à se remettre. A la

rigueur, si l'état spasmodique n'est pas trop accentué, pourra-t-on tenter de modifier la trophicité médullaire à l'aide de *courants continus de faible intensité* (5 à 10 milliampères), dont la durée et les intervalles d'application seront calculés d'après la tolérance du malade.

L'*aquapuncture* a été préconisée par Verrier<sup>1</sup>.

2° Au cas de *parésie* prédominante, on pourra conseiller les *courants continus* prudemment appliqués, l'*ergot de seigle* (0<sup>gr</sup>,05 à 0<sup>gr</sup>,10 matin et soir, comme dans le tabes), la *teinture de noix vomique* (trois à six gouttes matin et soir), le *sulfate de strychnine* (0<sup>gr</sup>,002 à 0<sup>gr</sup>,01 par jour, en pilules ou en potion).

Si, au contraire, ce sont les *phénomènes spasmodiques* qui l'emportent, on aura recours aux *bromures*, à la *belladone* (0<sup>gr</sup>,5 à 0<sup>gr</sup>,10 d'extrait, associé à quantité égale de poudre), au *chloral* (2 à 4 grammes par jour), aux *bains tièdes* prolongés.

3° Contre la *douleur* toutes les *médications analgésiques* peuvent être mises en usage : le *chloral* (2 à 4 grammes), les divers *bromures*, administrés isolément ou associés sous forme de *polybromure* (2 à 4 grammes), l'*eau de laurier-cerise* (5 à 10 grammes), l'*opium* (0<sup>gr</sup>,05 à 0<sup>gr</sup>,1 d'extrait gommeux) et la *morphine* (0<sup>gr</sup>,02 à 0<sup>gr</sup>,03 en potion, ou 0<sup>gr</sup>,01 en injection que l'on répétera suivant les besoins), le *valérianate d'ammoniaque* (0<sup>gr</sup>,05 à 0<sup>gr</sup>,50 par jour, en pilules ou en potion, ou encore 2 à 3 cuillerées à café de la préparation de Pierlot) le *castoréum* et le *musc* (0<sup>gr</sup>,50 à 1 gramme de poudre, ou 2 à 5 grammes de teinture), l'*antipyrine* (2 à 3 grammes par jour, en cachets), l'*acétanilide* (1 à 2 grammes), l'*exalgine* (0<sup>gr</sup>,50 à 1 gramme), la *phénacétine* (1 à 2 grammes), le *bromoforme* (2 grammes en émulsion), le *chlorhydrate d'hyosciamine* (1/2 à 2 milligrammes). — Comme moyens externes on peut proposer les *pulvérisations d'éther* ou de *chlorure de méthyle*, les *bains*

1. VERRIER. — *Revue internationale de thérapeutique et de pharmacologie*, 15 novembre 1895.

de son ou d'amidon prolongés, les eaux thermales sédatives (Lamalou, Nérès).

4° L'indication résultant de l'atrophie musculaire sera remplie (un peu théoriquement, il faut l'avouer) par les toniques (quinquina, kola, glycérophosphate de chaux, arsenic) et les courants continus appliqués suivant les préceptes formulés plus haut. Quant au massage, préconisé par divers auteurs, il est, sous sa forme intensive du moins, formellement contre-indiqué par la présence des contractures; c'est tout au plus si un léger pétrissage des muscles pourra être autorisé.

5° Le seul parmi les troubles bulbaires, qui puisse être justiciable d'une intervention palliative est la gêne de la déglutition. On peut y remédier, soit par l'administration de lavements alimentaires<sup>1</sup>, soit par l'introduction, répétée trois ou

1. Voici quelques formules de lavements alimentaires

1° ℥ Bouillon de bœuf.....	600 grammes.
Jaune d'œuf.....	n° 1
Vin de Bordeaux.....	150 grammes.
Bicarbonate de soude.....	50 centigr.
Chlorure de sodium.....	20 —
Teinture d'opium.....	IV gouttes.
Peptone.....	4 cuillerées.

(Pour 1 lavement, n° 4.)

(Muselli.)

2° ℥ Lait.....	1 verre.
Jaune d'œuf.....	n° 1.
Peptones solides.....	2 cuillerées à dessert.
Laudanum de Sydenham.....	V gouttes.
Bicarbonate de soude.....	50 centigr.

(Pour 1 lavement, n° 4.)

(Dujardin-Beaumetz.)

3° ℥ Muscles de bœuf.....	300 grammes.
Pancréas.....	150 —

Triturer et passer, puis :

Eau.....	Q. S.
Carbonate de soude.....	5 grammes.
Fiel de bœuf récent.....	25 —

(Pour 4 lavements, à donner dans le courant de la journée.)

(Maragliano.)

(Semaine médicale, 29 mars 1893, p. LXXXIV.)

quatre fois par jour, de la sonde œsophagienne; on introduira de la sorte, dans l'un ou l'autre segment du tube digestif, des mélanges de formule à peu près identique et puissamment nutritifs sous un petit volume. On parviendra ainsi à prolonger de quelque temps l'existence des malheureux patients.

Cet exposé thérapeutique est loin d'être encourageant; les moyens qui réussissent dans la sclérose latérale amyotrophique ne sont guère que des palliatifs et, pour ce qui est de l'évolution morbide, « nous devons nous résigner à contempler, témoins impuissants, la progression dans la substance grise bulbo-médullaire d'un incendie que nous ne savons ni éteindre ni circonscrire » (Marie<sup>1</sup>).

1. MARIE. — Maladies de la moelle, 1892, p. 490