PATHOLOGIE DES NERFS

CLASSIFICATION NOSOGRAPHIQUE. — Les nerfs étant anatomiquement, physiologiquement et pathologiquement unis aux centres nerveux dans lesquels ils prennent naissance et aux appareils périphériques dans lesquels ils se terminent, une systématisation nosographique de leurs maladies devrait avoir pour point de départ la notion de l'étroite solidarité qui les unit à ces organes. Elle devrait prendre pour base de ses divisions le neurone périphérique qui est, somme toute, l'élément essentiel du nerf, et envisager successivement les altérations dont sa portion cellulipète, sa cellule et sa portion cellulifuge peuvent être le siège. Mais une telle classification aurait le grave inconvénient de rapprocher et de confondre des maladies que les nécessités de la pratique, sanctionnées par de très anciennes traditions, ont conduit à séparer. En fin de compte, elle compliquerait, au lieu de la simplifier, l'étude de la pathologie des nerfs.

Nous nous en tiendrons donc, bien qu'elles nous paraissent illogiques, aux divisions admises jusqu'à présent par la grande majorité des auteurs classiques et nous décrirons : 1° les *névrites* et les *polynévrites*; 2° les *maladies des nerfs crâniens, cervicaux, brachiaux, intercostaux, lombaires* et *sacrés*.

NÉVRITES ET POLYNÉVRITES.

HISTORIQUE. — L'histoire des névrites est toute moderne; elle appartient aux trente dernières années du siècle écoulé. Méconnue pendant longtemps, cette affection n'a éveillé l'attention que du jour où les recherches de l'histologie eurent fait connaître la structure des nerfs et les altérations que leur section détermine. Mais c'était aussi l'heure où les créateurs de la neuro-pathologie débrouillaient le chaos des maladies cérébrales et médullaires; l'étude des névrites ne pouvait trouver place dans les préoccupations du moment. Simples conducteurs de l'influx nerveux, expansion périphérique de centres dirigeants, les nerfs semblaient trop subordonnés à l'action trophique de ces derniers pour prétendre à l'autonomie pathologique; leur altération parut être le plus souvent la conséquence banale, et dès lors sans importance, d'une lésion préalable des centres d'origine et l'intérêt se fixa ailleurs. Cependant on dut bientôt reconnaître que, dans l'ensemble si complexe du système nerveux, les nerfs périphériques sont loin de constituer une partie négligeable et que, en dehors des cas où une action extérieure s'exerce sur leur trajet, ils peuvent devenir le siège de lésions constatables, spontanées en apparence, indépendantes tout au moins d'une souffrance antérieure de leurs

cellules originelles. La clinique avait supposé le fait : l'anatomie pathologique en démontra le bien fondé. La névrite *périphérique* (ce qualificatif visait son existence autonome) demanda dès lors une place modeste dans le cadre des maladies du système nerveux. D'abord admise à titre d'éventualité peu commune et toujours sous bénéfice d'inventaire, sinon avec défiance, elle a acquis peu à peu une importance qui se mesure au nombre des travaux dont elle a été l'objet. La parvenue a imposé le respect, et aujourd'hui le rôle des névrites s'est à ce point agrandi en pathologie humaine que l'on tend à lui attribuer bien des faits imputés autrefois à l'altération des centres nerveux.

Marquer à grands traits les étapes de ce progrès ne sera pas inutile.

Le terme *névrite* est consacré par l'usage ; sa désinence implique l'idée d'un processus inflammatoire.

De la pathologie médicale des nerfs on ne connaissait guère autrefois que les *algies*, simples troubles fonctionnels. La névrite semblait être une affection d'ordre exclusivement chirurgical, relevant d'un traumatisme, d'une compression, d'une lésion de voisinage. Encore son histoire anatomique se résumait-elle dans les altérations grossières de la gaine et du tissu cellulaire des nerfs, car, suivant l'opinion universellement admise, l'inflammation n'intéressait jamais l'élément nerveux proprement dit (1) La névrite ainsi comprise était d'ailleurs un incident rare, caractérisé par un ensemble de lésions macroscopiques dont le dernier terme pouvait être le ramollissement, l'hypertrophie ou l'atrophie.

L'application du microscope aux études d'anatomie normale et pathologique vint fournir des lumières nouvelles. Schwann décrit la membrane d'enveloppe du tube nerveux (1838). Remak en découvre le filament central (1837) que Purkinje étudie plus tard sous le nom de *cylindraxe* (1839), puis il distingue les deux variétés de fibres nerveuses, fibres à moelle et fibres sans myéline (1838). Henle fait connaître la structure de la gaine des nerfs et la disposition de leurs vaisseaux (1843). L'histologie de l'organe est à peine ébauchée que déjà elle permet des recherches d'une certaine précision. Dès 1839 Nasse étudie le segment périphérique d'un nerf sectionné et reconnaît que les tubes y subissent des lésions progressives consistant dans la segmentation de la myéline et la production de granulations graisseuses accumulées sous la forme de gouttes. En 1852, A. Waller fixe par de mémorables recherches les règles qui président à la dégénération des racines antérieures et postérieures après leur section et démontre à ce propos que le ganglion est le centre trophique du nerf sensitif. Il établit en outre que le bout périphérique d'un nerf coupé subit seul des altérations profondes, tandis que son segment central

(1) « Il résulte, écrivait Cruveilhier, de toutes les recherches anatomiques que j'ai pu faire à cet égard, que les lésions anatomiques des nerfs ne portent pas sur la fibre nerveuse elle-même, mais bien sur le névrilème et le tissu cellulaire adipeux qu'on rencontre en assez grande quantité dans l'épaisseur de chaque cordon nerveux. »

demeure indemne. De là cette notion capitale de l'influence trophique exercée par les centres nerveux sur les nerfs qui en émanent et la lo de la dégénération : *un tube nerveux dégénère lorsqu'il est séparé de son centre trophique.* Plus tard, Ranvier (1) (1878) précise définitivement nos connaissances sur la structure histologique des nerfs et dote la technique de précieux moyens de recherche. Reprenant l'œuvre de Waller, il étudie méthodiquement la dégénération consécutive à la section des nerfs et après avoir décrit les altérations qui la traduisent présente sous un jour imprévu leur nature véritable.

Là où on ne voyait avant lui que de simples modifications passives, Ranvier démontre l'existence d'un processus réellement actif (suractivité cellulaire, prolifération nucléaire), c'est-à-dire les attributs d'un état inflammatoire comparable à celui de l'ostéite. Enfin il éclaire par des faits indiscutables la marche naguère si obscure de la régénération des nerfs sectionnés, confirme le développement centrifuge des fibres de nouvelle formation et en fait connaître les conditions comme le mécanisme.

Ces travaux de Ranvier marquent une étape importante dans l'histoire pathologique des nerfs. Ils montraient, en effet, que le tube nerveux peut subir des altérations graves, de nature inflammatoire, ne se traduisant à l'œil nu par aucun des caractères que les auteurs avaient attribués aux névrites, mais bien par des lésions uniquement accessibles au microscope. La notion ancienne de la névrite devenait dès lors insuffisante, puisqu'elle négligeait les altérations délicates qui frappent la fibre nerveuse sans intéresser le tissu conjonctif, sans modifier la forme, la couleur, le volume du nerf. Déjà, Duménil (2), Leudet, avaient appelé l'attention sur l'existence possible de névrites spontanées, c'est-à-dire indépendantes d'un trauma, d'une compression, d'une lésion centrale et déterminant des symptômes qui peuvent en imposer pour une maladie des centres. Au point de vue anatomique, comme au point de vue de la pathologie, l'histoire de la névrite devait donc être édifiée sur de nouvelles bases.

Charcot et Vulpian, Lancereaux, Lorain et Lépine, Gombault, Westphall, observent dans la paralysie atrophique des saturnins une lésion des nerfs fort semblable à celles que la section détermine chez l'animal, mais sans lui attribuer la signification nosographique qu'elle comportait. C'est Charcot le premier qui, s'appuyant sur les caractères donnés par Ranvier au processus de la dégénération wallérienne, posa nettement en 1874 la question de la *névrite parenchymateuse* (3). Il montra par une heureuse comparaison combien est

(1) Ranvier, Leçons sur l'histologie du système nerveux.

(2) Duménil, Paralysie périphérique du mouvement et de la sensibilité portant sur les quatre membres ; atrophie des rameaux nerveux, 1861; — Contribution pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de la névrite, 1866.

(3) Charcot, Cours d'anatomie pathologique (*Leçons faites à l'École de méd.*, avril 1874).

grande l'analogie entre l'inflammation aiguë de l'élément *musculaire* et celle de l'élément *nerveux*, et, par cela même, justifiait l'emploi du mot *névrite* pour caractériser l'altération dont il s'agit. Cette conception créait un type nouveau, la névrite de l'élément noble ou parenchymateuse en regard de l'ancienne névrite des auteurs, laquelle était surtout interstitielle ; et de ces deux formes, la première ne tarda pas à prendre une importance qui fit presque oublier la seconde.

L'attention est désormais éveillée sur la pathologie des nerfs. Pierret (1874) décrit et figure les altérations de la névrite parenchymateuse dans trois faits dont l'un est recueilli chez l'homme. Bernhardt, Eisenlohr en Allemagne, Lancereaux en France, rapportent des observations analogues. En 1879, Joffroy publie un remarquable mémoire sur la *névrite parenchymateuse spontanée, généralisée* ou *partielle*. Après avoir introduit une division nécessaire entre les névrites secondaires déterminées par le traumatisme, la compression, une lésion centrale, et la névrite parenchymateuse spontanée, cet auteur démontre que cette dernière se développe sans lésion préalable de la moelle à la suite des intoxications (plomb), dans le cours ou à la suite de certaines maladies infectieuses (tuberculose, variole) ; par la valeur de ses observations il définit l'importance que la névrite peut acquérir en pathologie nerveuse, puisque, indépendamment des troubles sensitifs et moteurs, elle détermine des atrophies musculaires qui simulent les amyotrophies myélopathiques (1). A partir de ce moment, les recherches se multiplient. Sans parler des mémoires cliniques, les travaux de Lancereaux, Dejerine, Leloir, Gombault, etc., nos diverses études sur le sujet, celles de Hoggan en Angleterre, de Eisenlohr, Vierordt, Strümpell, Müller, Oppenheim, etc., en Allemagne et d'autres encore qu'il serait trop long d'énumérer, établissent sur des documents considérables la fréquence de cette forme parenchymateuse de la névrite.

L'intervention du microscope avait donc grandement modifié les conceptions anciennes. En regard des altérations de la trame conjonctive, seules admises jusqu'alors, elle avait mis en relief les lésions plus importantes et plus ordinaires du tube nerveux. La névrite était autrefois une affection rare ; elle devenait une affection commune, trop fréquente même, disait-on. Et rien n'était plus varié que les circonstances capables de la provoquer en dehors du traumatisme ou des affections cérébro-spinales. Parfois la névrite semblait indépendante de toute cause appréciable ; le plus souvent on la voyait survenir au cours ou à la suite des grandes maladies infectieuses, des intoxications (plomb, alcool, sulfure de carbone, oxyde de carbone, arsenic, etc.). Notamment les paralysies de l'alcoolisme chronique avec leur cortège de phénomènes sensitifs et trophiques devenaient

(1) Joffroy, De la névrite spontanée, généralisée ou partielle (*Arch. de phys.*, 1879).

le prototype des troubles produits par lésion des nerfs périphériques, comme le démontrait Lancereaux qui le premier souleva et résolut cette question pathogénique. Si le rôle de la névrite dans la paralysie saturnine laissait place à quelque hésitation en raison de sa coexistence éventuelle avec des altérations centrales, il n'en était plus de même de ces névrites alcooliques dont Lancereaux, Breschfeld, Mœli, Hadden, Dejerine, Œttinger, Gombault, etc., établissaient l'indépendance de toute lésion antérieure de la moelle ou des racines; la même indépendance existait dans mainte névrite consécutive aux maladies infectieuses, variole, fièvre typhoïde, tuberculose, diphtérie, etc. Enfin l'abondance des travaux publiés révélait la fréquence des faits imputables à une lésion autonome des nerfs, la variété de leurs manifestations symptomatiques : troubles sensitifs, troubles moteurs, amyotrophies localisées ou diffuses, paralysies rapidement envahissantes, pseudo-tabes, etc.; de là des confusions possibles avec les maladies classifiées de l'axe spinal.

Enfin il y a plus : les névrites pouvaient être réalisées par l'expérimentation. En faisant ingérer aux cobayes de la céruse mélangée aux aliments, Gombault (1) provoquait des altérations limitées aux nerfs périphériques. L'intérêt de ces recherches dépasse la simple constatation du fait, car elles ont permis à leur auteur de reconnaître le mode initial suivant lequel le tube nerveux s'altère, et de décrire une forme nouvelle de névrite. Dans les faits observés jusqu'alors, les modifications avaient paru identiques à celles que l'on constate dans le bout périphérique d'un nerf sectionné. Les lésions de la névrite saturnine expérimentale s'en distinguaient par d'importantes particularités : elles sont segmentaires, c'est-à-dire intéressent un ou plusieurs segments d'une fibre sans atteindre ceux qui suivent ou précèdent; elles modifient surtout la gaine de myéline, le noyau du segment et n'interrompent pas la continuité du cylindraxe, d'où le nom de *névrite segmentaire périaxile*. Ce degré peut n'être pas dépassé. Mais si la lésion progresse, le cylindraxe est atteint à son tour, puis détruit, ce qui équivaut à la section de la fibre nerveuse, et dès lors celle-ci dégénère dans toute sa longueur suivant le type wallérien. Ce processus n'était point spécial à la névrite saturnine expérimentale, car Gombault le rencontrait aussi dans les névrites alcoolique, diphtérique, traumatique et dans un cas où la maladie avait évolué sous les traits d'une paralysie ascendante aiguë. On fut dès lors conduit à penser que la dégénération wallérienne considérée comme caractéristique des névrites parenchymateuses n'était qu'un incident secondaire, provoqué par une lésion préalable siégeant au-dessus du point où la dégénération commence et dont la névrite segmentaire périaxile de Gombault pouvait être la

(1) Gombault, Contribution à l'étude de la névrite parenchymateuse, subaiguë ou chronique (*Arch. de neurol.*, 1880).

forme commune. Le processus anatomique de toute névrite comportait donc deux phases distinctes : l'une, initiale, limitée à un ou plusieurs segments des tubes nerveux, pouvant n'intéresser que la myéline, mais capable aussi de modifier le cylindraxe jusqu'à le détruire; l'autre, la dégénération wallérienne, consécutive à la précédente, se produisant au-dessous du point primitivement atteint lorsque le cylindraxe a été gravement altéré ou détruit. Cette notion d'une lésion primitive, localisée, susceptible d'intéresser ou non le cylindraxe, avait son importance : par ses variations de degré, d'intensité, d'évolution elle expliquait non seulement la diversité des faits cliniques, mais aussi l'existence si banale de la dégénération wallérienne dans les nerfs altérés par des causes très différentes.

De l'autonomie des névrites périphériques; examen des objections. — Malgré les travaux qui précèdent, les névrites périphériques avaient peine à conquérir leur place en neurologie, du moins à titre d'affection protopathique. Si nombre d'auteurs (Joffroy, Leyden, Dejerine, Gombault, Pitres et Vaillard, etc.) n'hésitaient pas à les rapporter à l'altération directe et primitive des rameaux nerveux, d'autres (Erb, Remak, Eisenlohr, Babinski, Marie, etc.) les envisageaient comme une manifestation incidente, subordonnée à la lésion antérieure des centres nerveux que provoque l'agent morbide. Pour les premiers, elle était l'expression d'altérations périphériques réellement autonomes; pour les seconds, le témoignage banal d'une lésion plus haut placée. Cette dernière opinion se réclamait d'arguments qu'il importe de discuter, car la question n'est pas de pure doctrine.

La physiologie, basée sur l'expérience de Waller, établit la dépendance qui assujettit les conducteurs nerveux aux centres trophiques médullaires ou ganglionnaires : après une section nerveuse le segment périphérique séparé des centres dégénère sur toute son étendue, tandis que le tronçon supérieur reste intact; de là cette conclusion que la continuité des relations avec les centres est la condition nécessaire de l'intégrité anatomique et fonctionnelle des nerfs. Une application trop absolue de cette loi physiologique imposa l'idée que les nerfs ne peuvent s'altérer en dehors d'une lésion première des centres trophiques. Dès lors, à propos des névrites périphériques constatées histologiquement ou reconnues en clinique, on était conduit à placer leur pathogénie dans une altération préalable de la moelle ou de ses annexes. Si parfois tel pouvait être l'enchaînement des faits (encore bien des observations ne sont-elles pas concluantes), dans mainte autre circonstance il demeurait impossible de reconnaître un lien de cette nature. Mais alors, en vertu de l'idée théorique, on a cherché le mobile de ces névrites dans un trouble fonctionnel des centres médullaires suffisant pour déterminer le procès dégénératif qui suit la section des nerfs. Le caractère univoque des lésions attribuées à la névrite parenchymateuse, leur identité avec celles de la dégénération