

lumineux, qui disparaissent aussitôt; tension égale dans les deux yeux. Il lui arrive aussi d'avoir de la diplopie quand elle est fatiguée, mais ce symptôme ne dure pas.

Très-souvent, bourdonnements d'oreilles.

Presque toujours céphalalgie.

Au commencement du mois de juin, la malade est envoyée à la Salpêtrière, comme incurable.

ARTICLE TROISIÈME

Paralysie atrophique de l'enfance.

Les considérations exposées dans l'article précédent, concernant les atrophies musculaires, me dispensent d'entrer dans de longs détails à propos du cas de paralysie atrophique de l'enfance, dont l'histoire clinique est relatée plus loin.

On sait comment débute l'affection. A sa première période, sans phénomènes prémonitoires antérieurs, les malades sont pris d'une fièvre intense, plus ou moins rémittente. Cette période fébrile, souvent de courte durée, est encore caractérisée par des douleurs plus ou moins aiguës dans la région vertébrale; en même temps, des crampes douloureuses surviennent dans les masses musculaires des membres; quelquefois, ces crampes se reproduisent longtemps après la disparition de la fièvre.

Cette première période est suivie à bref délai d'une seconde période, dite de paralysie. En effet, cette période est essentiellement caractérisée par une paralysie, généralement à peu près complète, des masses musculaires atteintes. Bientôt, au bout de quelques jours, se dessine le symptôme capital de l'affection, l'abolition de la contractilité musculaire, suivie de l'atrophie des muscles. Mais déjà on a pu constater que quelques-uns des muscles

paralysés les premiers jours tendent à reprendre et reprennent leur fonctionnement. L'atrophie musculaire constitue la troisième période de l'affection. Tous les muscles qui commencent à s'atrophier ne sont pas d'ailleurs destinés à se détruire. Parmi les muscles frappés de paralysie et d'atrophie, il en est qui le sont définitivement; d'autres, au contraire, reviennent plus ou moins rapidement à leur volume normal, en récupérant leur fonctionnement physiologique; alors l'affection est définitivement constituée; elle est une infirmité, elle ne progresse plus, elle reste stationnaire, à moins que, par un traitement approprié et longuement continué, l'on n'arrive à rendre plus ou moins complètement à quelques muscles leurs propriétés physiologiques, comme chez la malade de l'observation CXLVIII.

Dans la paralysie atrophique de l'enfance, — et c'est précisément ce caractère qui la rapproche des autres atrophies musculaires, de l'atrophie musculaire progressive en particulier, — il y a toujours destruction des cellules nerveuses des cornes antérieures, dans une étendue plus ou moins grande de la substance grise de la moelle épinière (le premier fait publié appartient à MM. Vulpian et Prévost); quelquefois, la région envahie dans la moelle est très-petite, comme dans le cas publié par MM. Prévost et David. Dans ce fait, l'atrophie était limitée aux muscles de l'éminence thénar. Mais ce qui différencie radicalement la paralysie atrophique de l'enfance de l'atrophie musculaire progressive, c'est ce point capital, indiqué plus haut: dans l'atrophie musculaire progressive, la lésion de la moelle progresse fatalement; dans la paralysie atrophique de l'enfance, c'est d'ordinaire une lésion morte, un fait accompli. Il ne faut pas oublier cependant que la lésion limitée de la moelle peut être le point de départ du processus de l'atrophie musculaire progressive (observations citées dans l'article deuxième). Ce qui distingue encore la para-

lysie atrophique infantile de l'atrophie musculaire progressive, au point de vue de l'état de la contractilité des muscles atteints, c'est que, dans l'atrophie musculaire progressive, la diminution de cette propriété se fait peu à peu et qu'elle persiste, plus ou moins affaiblie, tant qu'il reste des faisceaux musculaires non détruits dans les muscles; tandis que, dans la paralysie atrophique de l'enfance, cinq, six, sept jours après l'invasion de la maladie et la production de la paralysie, la contractilité des muscles paralysés ne peut plus être mise en jeu par l'électricité, au travers de la peau. C'est du moins ce qui a lieu dans les muscles destinés à s'atrophier, car la contractilité persiste, au contraire, plus ou moins intacte, dans les muscles qui doivent recouvrer leurs fonctions.

La nature de la paralysie atrophique de l'enfance est encore en discussion, du moins pour certains auteurs. M. Vulpian, dans ses cours, avait décrit la paralysie atrophique de l'enfance comme une maladie produite par une affection inflammatoire de la moelle épinière. Mais c'était là une présomption qui, bien qu'appuyée sur de solides arguments, pouvait être renversée par de nouvelles études sur l'anatomie pathologique de l'affection. Il n'en a rien été. MM. Roger et Damaschino, ayant pu examiner la moelle épinière de jeunes enfants atteints de paralysie atrophique de l'enfance et morts presque au début de la maladie, ont constaté des lésions incontestables de myélite. Cette myélite occupait les cornes antérieures de la substance grise et une partie des faisceaux antéro-latéraux. M. Vulpian a cité des cas dans lesquels, à la première période de la maladie, il y avait, en même temps que la paralysie musculaire, de l'anesthésie très-prononcée, non-seulement des muscles paralysés, mais encore de la peau de la région. Ces faits montrent bien, avec les douleurs, les crampes, que, dans la première période de l'affection, il y a

constamment lésion plus ou moins marquée des régions sensitives de la moelle épinière. Plus tard, si l'on consulte toutes les observations citées, il n'existe plus, en général, de traces reconnaissables des lésions qui se rencontrent, au début, dans les régions situées en dehors des cornes antérieures de substance grise. J'ai communiqué à la Société de biologie l'observation d'une vieille femme de 80 ans, morte dans le service de M. Charcot; elle avait une paralysie atrophique de l'enfance du bras droit; les cellules des cornes antérieures de la moelle, seules, avaient disparu; les cordons antéro-latéraux ne portaient pas de traces d'inflammation ancienne. D'après M. Vulpian, lors de l'invasion de la paralysie atrophique de l'enfance, toutes les cellules des régions de la moelle atteintes sont affectées, mais elles le sont à des degrés divers. Il en est dont la constitution intime est tellement modifiée, qu'elles sont condamnées à une destruction rapide; d'autres, moins profondément altérées, ne recouvrent cependant leur structure et leurs aptitudes fonctionnelles qu'après un temps plus ou moins long. Les muscles qui sont soumis à l'influence trophique de ces cellules souffrent dans leur nutrition, commencent à s'atrophier: mais si les cellules nerveuses qui leur correspondent récupèrent leur intégrité structurale et fonctionnelle avant que l'atrophie musculaire soit complète, ces muscles peuvent devenir le siège d'un travail actif de régénération anatomique et physiologique. Enfin, les muscles qui sont soumis à l'influence des cellules nerveuses les moins atteintes reprennent leur fonctionnement dès que ces cellules sont revenues à l'état normal, ce qui ne tarde guère, en général.

L'observation CXLVIII présente une certaine irrégularité quand on compare l'évolution de la maladie chez cette malade, à celle que d'habitude on rencontre dans les cas de paralysie atrophique de l'enfance. En effet, à l'âge de 3 ans

et demi, elle est prise, sans cause appréciable, au milieu de la santé la plus parfaite, d'une fièvre assez intense. Quelques jours après survient de la paralysie; cette paralysie ne fut pas complète au début; la malade pouvait encore se tenir debout, en s'appuyant aux meubles, aux murs; elle pouvait même faire ainsi tout le tour de sa chambre. Puis l'affection suivit une marche croissante; elle augmenta peu à peu: il semble, d'après ce que raconte la mère, que de légères aggravations se produisaient en quelques heures, en un jour, après une période plus ou moins longue d'état; la malade ne put bientôt plus se tenir debout: elle restait accroupie sur ses genoux; l'affection progressant toujours, elle fut confinée au lit. Il y aurait quatre ou cinq ans environ que l'affection ne ferait plus aucun progrès.

Il n'a pas été possible de savoir de la mère de l'enfant si ces recrudescences de paralysie ont coïncidé avec un mouvement fébrile. Quoi qu'il en soit, la maladie a procédé par étapes, par poussées, comme dans l'atrophie musculaire progressive; et cependant c'est bien un cas de paralysie atrophique de l'enfance auquel nous avons eu affaire. M. Vulpian posa ce diagnostic, en prenant en considération la fièvre du début, la période paralytique, la période atrophique, l'amélioration qui est survenue sous nos yeux. Malgré l'irrégularité de la marche de la paralysie et de l'atrophie, on ne peut mettre un instant en doute le diagnostic, pour les raisons énoncées plus haut.

Quelques particularités sont encore intéressantes dans l'histoire clinique de la jeune malade. 1° Presque tous les muscles du corps ont été atteints chez cette jeune fille, et aucun d'eux, peut-être, n'a été détruit d'une façon absolument complète. 2° La maladie, au lieu de se produire dans toute son intensité d'un seul coup, dans une seule attaque, a procédé par sorte d'accès, par des poussées

successives. 3° Nous signalerons aussi: la surcharge adipeuse du tissu sous-cutané, qui était telle que, dans certaines régions où les muscles avaient à peu près complètement disparu, le volume normal était conservé et parfois même dépassé. La forme de certains points des membres inférieurs était modifiée par cette accumulation de tissu adipeux dans le pannicule sous-cutané. Cette surcharge de graisse dans le tissu cellulaire sous-cutané s'observe, comme on le sait, dans tous les cas de paralysie atrophique de l'enfance, — à des degrés divers, — comme Duchenne de Boulogne l'a signalé depuis longtemps, comme M. Vulpian l'a montré bien des fois dans les différents services dont il a été chargé. C'est là un fait presque constant dans les cas variés d'atrophie musculaire et qui doit entrer parmi les éléments de diagnostic. 4° Il faut noter encore le résultat du traitement par l'électrisation faradique. Sous l'influence des courants d'induction, appliqués chaque jour, pendant plusieurs mois, il s'est produit une très-notable amélioration dans l'état de la jeune fille.

Le mouvement a commencé à revenir dans les jambes, autrefois impotentes. Dès le 10 mars, la malade a pu se peigner et porter sa main derrière la tête, ce qu'elle ne faisait pas à son entrée à l'hôpital; elle élève ses bras en l'air, et elle peut faire quelques travaux de couture; elle peut imprimer, étant assise, des oscillations à ses jambes. Je dois dire qu'on lui avait prescrit, en même temps que l'électrisation, l'administration quotidienne d'une à deux cuillerées de sirop d'iodure de fer.

Comme le faisait remarquer M. Vulpian, ce cas, au point de vue du résultat du traitement, est des plus remarquables, parce que l'électricité n'a été employée que plusieurs années après la fin de l'évolution de la maladie.

— Cette jeune malade est morte en 1878, dans le service

de M. Vulpian, après avoir présenté une série d'accidents insolites. (Voir la note qui suit l'observation.)

OBSERVATIONS

OBS. CXLVIII. — *Paralysie atrophique de l'enfance, ayant, dans son évolution, procédé par poussées successives. — Surcharge adipeuse dans les régions envahies par l'atrophie. — Bons effets du traitement par l'électricité (courants induits).*

La nommée F..., Marie-Constance, âgée de 15 ans.

Entrée le 20 février 1877, salle Sainte-Madeleine, lit n° 14.

Renseignements. — La malade est issue d'un mariage consanguin. Son père, cousin germain de la mère, est d'une excellente santé. Celle-ci a des antécédents nerveux assez accusés : migraines à peu près périodiques.

Notre malade est l'aînée de cinq enfants : la deuxième est morte de convulsions, à vingt-six mois ; la troisième est assez chétive ; la quatrième porte sur la figure des scrofulides malignes ; la cinquième est également scrofuleuse.

Jusqu'à 3 ans et demi, excellente santé. La première dentition s'est faite sans accident. A cette époque, elle fut prise, sans cause appréciable, d'une fièvre assez intense. L'état fébrile dura vingt-quatre heures.

Le lendemain, l'enfant resta couchée. Quand on voulut la lever les jours suivants, on constata qu'elle était très-faible des jambes, que celles-ci fléchissaient sous elle et la laissaient choir. On crut que la fièvre de vingt-quatre heures avait épuisé les forces. L'enfant marchait déjà seule, et la paralysie a été très-facile à constater dans les membres

inférieurs ; cette paralysie était incomplète. On ne peut savoir si les membres supérieurs étaient atteints à cette époque.

La malade pouvait, au début, se tenir debout en s'appuyant aux meubles et aux murs ; elle pouvait même faire ainsi tout le tour de la chambre. Mais l'affection suivit une marche croissante, et elle augmenta peu à peu, par sortes de poussées successives. Les jambes furent les plus paralysées.

Au bout de quelques années, la malade ne pouvait plus se tenir debout, même en se cramponnant aux chaises et aux meubles. Elle prit pour position constante (jouant ainsi avec une chaise) de se tenir à genoux, et ne se reposant même sur ses talons qu'après une assez longue fatigue.

Mais cette position, qu'elle put garder pendant près d'un an, ne lui fut bientôt plus possible ; alors elle resta dans un fauteuil, puis au lit. A ce moment, les membres supérieurs étaient très-affaiblis.

Aucune modification ne se produisit dans son caractère. Son intelligence était normale ; mais la moindre contrariété lui faisait perdre ses forces ; elle lâchait de ses mains ce qu'elle tenait.

Depuis cette affection, elle n'a fait aucune maladie. Son état général a toujours été à peu près bon.

Réglée à 12 ans à peu près. La menstruation s'est toujours effectuée chaque mois ; mais elle a quelquefois vu dans les intervalles.

Il y a quatre ou cinq ans que l'affection paraît arrêtée dans sa marche progressive. Il est nécessaire du reste de dire que la mère n'a point de souvenir précis, relativement à cette époque de la cessation des progrès de la maladie.

20 février. — *État actuel.* — État général bon. Les appareils de la circulation, de la respiration, de la digestion, ne

présentent rien qui indique un trouble dans leur fonctionnement. La peau est fine et couverte de quelques pustules d'acné.

Pas d'amaigrissement. Les membres n'offrent, à part quelques exceptions aux pieds et aux mains, aucune modification dans les saillies molles. Au contraire, à la partie inférieure de l'avant-bras, il y a accumulation de graisse dans le tissu cellulaire sous-cutané, ce qui donne un peu à cette région l'apparence du bourrelet que présente souvent le poignet des enfants à la mamelle.

Vers le tiers inférieur de la crête du tibia, augmentation du tissu adipeux. Si l'on cherche à pincer la peau en la soulevant, on voit qu'elle est doublée d'une grande épaisseur de graisse; la couche cellulo-adipeuse sous-cutanée est très-considérable; cette augmentation de graisse atteint son plus grand développement aux parties d'ordinaire les plus charnues: à la partie postérieure de la jambe, à la cuisse, aux bras, à la région sus-carpienne du poignet.

Les doigts sont plus maigres qu'à l'état normal; de plus, les articulations des première et deuxième phalanges de l'index et du médius du côté droit, de l'index, du médius et de l'annulaire du côté gauche, font dans l'extension un angle dont le sommet regarde en avant.

Les pieds sont toujours tombants, même au lit; pas de pied bot véritable; cependant la plante des pieds est un peu creusée par suite de la flexion continuelle des doigts.

Il n'y a pas de déformations osseuses, pas d'arrêt de développement.

Les articulations sont saines, et on peut produire tous les mouvements; toutefois les genoux ne peuvent être complètement étendus.

Les mouvements spontanés sont limités, et ils n'ont ni la force ni la rapidité ordinaires.

Les membres inférieurs sont certainement les plus para-

lysés. Le pied ne peut faire qu'un mouvement de flexion très-lent et retombe peu après dans l'extension, qui est sa position continuelle. L'adduction et l'abduction se font, mais très-lentement et très-incomplètement.

La flexion du genou se fait avec lenteur: le talon ne quitte pas le lit pendant que la malade exécute ce mouvement.

L'extension incomplète de la jambe sur la cuisse est la position habituelle des membres inférieurs.

Si l'on soulève la cuisse au-dessus du plan horizontal, et si on la maintient dans cette situation, la malade n'a pas la force d'étendre suffisamment la jambe sur la cuisse pour que le pied quitte le lit: il en est de même quand elle est assise; c'est-à-dire que la malade ne peut pas lever le pied de façon à lui faire quitter le sol. Lorsqu'ils sont abandonnés à eux-mêmes, les membres inférieurs sont tout à fait flasques.

La malade, dans la flexion de la hanche, élève l'extrémité inférieure du fémur, et le pied reste accolé au plan horizontal; l'extension semble se faire uniquement par le poids du membre.

L'adduction et l'abduction se produisent en faisant pivoter la jambe alternativement à droite et à gauche sur le talon.

A la main, il y a un léger tremblement involontaire.

La main exécute tous les mouvements, mais avec une extrême faiblesse; elle serre à grand-peine, pour ne point laisser glisser ce qu'elle tient (un verre ne peut être retenu); ce qu'elle amène au dynamomètre est à peu près nul. L'extension, la flexion, l'écartement et le rapprochement des doigts, en un mot tous les mouvements des doigts ont lieu, mais très-limités.

Le poignet ne se relève pas entièrement, et la flexion n'est pas tout à fait complète.