

la résorption du bord alvéolaire; la chute des ongles; la rupture spontanée des tendons (tendon d'Achille); diverses dermatoses; des gangrènes spontanées.

Troubles viscéraux. — Troubles urinaires. — 1° Sécrétions. — On observe parfois des crises de polyurie, d'hyperchlorurie, de glycosurie (dues à la syphilis ou à un diabète concomitant).

2° Miction. — Souvent pré-ataxiques, ces troubles sont variés : *besoins impérieux* suivis de jet immédiat ou retardé; *écoulement inconscient des dernières gouttes* (faux urinaires). Ces accidents sont fugaces et capricieux. On observe aussi : une *rétenion complète* exigeant le cathétérisme pendant des semaines ou des mois; une *incontinence vraie* plus tardive, intermittente, nocturne seulement, ou également diurne.

Troubles de la défécation. — De cet ordre sont le *ténésme anal* ou la *sensation de corps étrangers dans le rectum*. La constipation et l'incontinence sont plus rares et plus tardives.

Troubles génitaux. — A la phase pré-ataxique appartiennent : les douleurs, l'*hyperesthésie des bourses et des testicules*; l'*excitation génitale*, l'éjaculation prématurée. A une phase plus tardive se constitue l'*impuissance* (avec ou sans atrophie testiculaire), associée à l'anesthésie des bourses, des testicules, de la verge, à l'abolition des réflexes bulbo-caverneux et crémasterien.

De même chez la femme, à des crises d'érection clitoridienne, à des crises douloureuses vulvo-vaginales, succèdent l'impuissance et l'anesthésie.

Troubles cardiaques, circulatoires, respiratoires et vaso-moteurs. — Les *palpitations*, la *tachycardie* (névrite du pneumogastrique), l'*angine de poitrine* (lésions de l'aorte ou du pneumogastrique), le *syndrome de Basedow* (surajouté ou dû aux lésions tabétiques du Bulbe) ne sont pas exceptionnels chez les ataxiques. L'*insuffisance aortique* est commune chez eux, peut-être d'origine syphilitique. La rougeur brusque de la face, le dermatographisme, les flux séreux tels que gastrorrhée, entérorrhée, sialorrhée, épiphora, traduisent le désordre des fonctions vaso-motrices.

Évolution du tabes. — Le tabes passe par les trois phases classiques : *pré-ataxique*, *ataxique* et *paralytique*, mais à travers mille variantes. Les troubles les plus précoces sont : le *signe d'Argyll Robertson*, le *signe de Westphal*, les *douleurs fulgurantes*, les *troubles sensitifs radiculaires*, les *troubles oculaires et génitaux*. A part de rares formes rapides, la marche est très lente, traversée de rémissions, d'exacerbations. Les causes de la mort sont multiples : cachexie nerveuse, tuberculose pulmonaire, pyélonéphrite, syncope, accidents bulbaires ou accidents syphilitiques (lésions cardio-artérielles, apoplexie, paralysie générale).

Formes. — Tabes juvénile. — Dû surtout à l'hérédosyphilis, il éclate avant 20 ans. On a vu des cas à 7 et même à 5 ans. L'ataxie y est tardive.

Tabes tardif. — Quelquefois consécutif à une contamination syphilitique tardive, il débute après 50 ans.

Tabes rapide. — La marche peut être rapide d'emblée, suivant le type

classique, ou suivant une forme où prédomine soit la paralysie, soit l'amyotrophie. En d'autres cas, l'évolution, d'abord lente, s'accélère subitement.

Tabes lent. — Dans ces cas, le syndrome est longtemps réduit à quelques symptômes pré-ataxiques.

Tabes arrêté par la cécité. — Le tabes compliqué d'atrophie du nerf optique n'arrive jamais à la phase ataxique; si celle-ci est commencée, ses signes rétrocedent quand apparaît l'atrophie optique.

Tabes du cône terminal. — Cette forme se caractérise par : l'incontinence des urines et des fèces; l'anesthésie du rectum, du périnée, de la vulve; l'intégrité fréquente ou l'exagération des réflexes patellaire ou achilléen; le tout associé au signe d'Argyll Robertson.

Tabes cervical. — Débutant par les membres supérieurs ou la tête, il affecte une évolution descendante. La fréquence des accidents bulbaires en fait une forme grave.

Tabes associé. — Le tabes peut être associé soit à l'*hystérie* (chez la femme), soit à la *syringo-myélie*, soit à la *paralysie générale* qui offre la même origine que lui (la syphilis), l'un et l'autre n'étant peut-être que deux formes d'un même processus. Habituellement, la paralysie générale est plutôt postérieure qu'antérieure au tabes. Tel ou tel syndrome prédomine, l'autre restant plus ou moins fruste.

Diagnostic. — Signes essentiels. — Ce sont ceux sur l'existence desquels reposera surtout le diagnostic. Tels sont : le signe d'Argyll Robertson, le signe de Westphal, les troubles sensitifs, les douleurs fulgurantes, le signe de Romberg, l'ataxie. L'un ou l'autre de ces symptômes est constaté isolément ou en même temps qu'un syndrome de premier plan : crises gastriques, crises laryngées, etc.

Le tabes demande à être distingué : des *pseudo-tabes toxiques, toxi-infectieux* (voy. *Névrites*) ou *diabétique*; de la *maladie de Friedreich* (voy. ce chapitre); de l'*ataxie cérébelleuse* (voy. *Maladies du Cervelet*); de l'*astasié-abasie*, de la *neurasthénie*. On saura dépister l'hystérie associée.

XII. — MALADIE DE FRIEDREICH

Maladie souvent familiale ou rattachable à l'hérédité nerveuse, cette affection débute de 14 à 16 ans ou de 18 à 25, par de la faiblesse et de l'incoordination des membres inférieurs associées à des troubles de la station.

Troubles de la station. — Debout, les jambes plient, la tête et le tronc oscillent en divers sens, le sujet piétine, à la recherche d'un équilibre qu'il perd finalement pour tomber. Le *signe de Romberg* n'est pas constant.

Troubles de la marche. — Levés avec hésitation et brusquerie les pieds sont lancés en dedans ou en dehors, puis retombent violemment du talon ou de la pointe; les jambes s'entrecroisent souvent; la direction, incertaine, décrit des festons; les bras sont écartés du tronc, la tête est penchée en avant. Finalement, la marche devient impossible.

Tête et tronc. — Au lit, la tête présente un balancement lent, sorte de *salutation*; on note : des grimaces rappelant les tics, des troubles de la mimique, un nystagmus intermittent, du tremblement fibrillaire de la langue. Debout le corps entier subit un balancement analogue à celui de la tête.

Ataxie des membres supérieurs. — Postérieure de plusieurs mois ou de plusieurs années à l'ataxie des membres inférieurs, elle se trahit surtout dans l'acte de saisir un objet; la main *plane* alors au-dessus de lui, s'abaisse en spirales, puis l'étreint brusquement. Avant, les mouvements délicats (se boutonner, ramasser une épingle) deviennent d'abord maladroits et hésitants. L'*écriture* est tremblée, inégale, irrégulière. On note aussi parfois des mouvements athétoïdes ou choréïques. La contraction musculaire est paresseuse (*parésie*).

Parole. — Constamment troublée, la parole est trainante, hésitante, enrôlée, nasonnée, bitonale; elle peut devenir incompréhensible.

Déformations. — On constate généralement un *pied bot* varus équin; la plante est excavée, les premières phalanges des orteils sont en extension forcée, les autres en flexion. Cette difformité est d'abord réductible, puis devient fixe. Plus rarement, on observe un *pied creux* ou à courbure normale, sans extension des orteils. La *déviati on rachidienne* est commune, consistant en cyphose, scoliose ou lordose (rare), ou plus souvent en une *cypho-scoliose dorsale* à convexité droite, causée par la parésie, l'amyotrophie et une *hypotonie* aussi marquée que dans le tabes (redressement possible du membre inférieur le long du corps).

Réflexes. — Les réflexes tendineux sont abolis, les réflexes cutanés sont variables; le signe de Babinski existe.

Sensibilité. — Les troubles sensitifs sont nuls ou exceptionnels, réduits à des hypo-esthésies ou à des anesthésies, à des retards de sensations, sans topographie réglée.

On observe encore : des engourdissements, des fourmillements, des douleurs rhumatoïdes, ou, très rarement, fulgurantes. Les sensibilités spéciales sont intactes.

Les malades accusent quelquefois du vertige (par accès, ou permanent), de la céphalée, des palpitations. Les sphincters sont intacts. La déglutition est laborieuse. Le *nystagmus*, bilatéral, horizontal, est constant; pour le déceler, on fait suivre par la pupille, un objet promené lentement devant les yeux. Le ptosis, la diplopie sont exceptionnels.

Troubles vasomoteurs et sécrétoires. — Rarement on constate la cyanose et le refroidissement des extrémités, de la salivation, des sueurs, de la polyurie, de la diarrhée, des érythèmes. Il n'y a ni troubles trophiques, ni escarres.

Intelligence. — Quoique conservée, elle est généralement peu développée.

Évolution. — Le syndrome est complet en 6 à 8 ans. L'impotence est absolue vers 25 ou 50 ans. Il n'est pas de régressions, mais des temps d'arrêt. La mort est causée par une infection intercurrente (fièvre typhoïde ou tuberculose).

XIII. — MALADIE DE LITTLE

Démarche. — C'est une affection congénitale, caractérisée par une contracture généralisée symétrique, prédominante aux membres inférieurs. Il existe souvent, dès la naissance, une raideur appréciable soit des quatre membres, soit des membres inférieurs, et des troubles de la déglutition capables d'entraver la nutrition. Les signes évidents tardent quelquefois longtemps. Les mouvements volontaires sont très lents; la *marche*, qui n'est possible qu'à 4 ou 5 ans, est très gênée; les cuisses sont en adduction et en rotation interne, les genoux sont rapprochés, les pieds en varus équin, les plantes tournées en dedans; la marche s'opère sur les pointes qui frottent contre le sol et ne se déplacent qu'en décrivant un arc de cercle autour du pied fixe (*marche en ciseaux*), tandis que le tronc se balance en se dandinant (*démarche des gallinacés*). Les jambes s'entrecroisent souvent; le sujet, qui bute et tombe fréquemment, se fatigue vite. Rigides, les membres atteints sont fixés dans leur attitude, les muscles sont durs au palper.

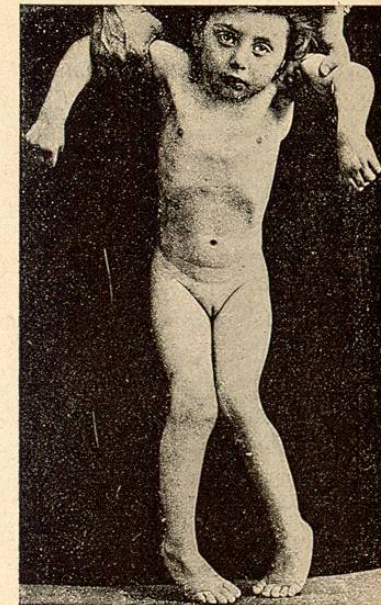


FIG. 89. — Fillette atteinte de maladie de Little. (P. Marie.)

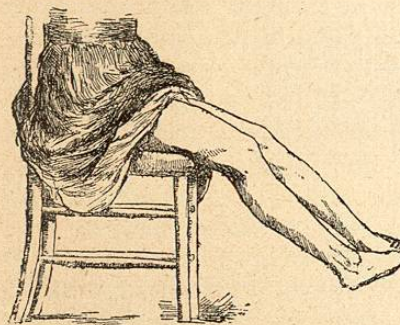


FIG. 90. — Maladie de Little (position assise).

Membres supérieurs. — Quelquefois indemnes et en général moins atteints, les membres supérieurs subissent une contracture en flexion; les bras, en adduction, sont collés au tronc; les avant-bras, demi-fléchis, sont en supination; la main est aussi demie-fléchiée. Les mouvements volontaires, lents et pénibles, exagèrent la contracture.

Facies. — Quelquefois normal, il peut être figé ou grimaçant; plus rarement niais ou hébété. Le crâne en carène ou le front olympien s'observent.

Parole. — L'articulation est souvent difficile, accompagnée de grimaces, de strabisme.

Déglutition. — La déglutition, souvent rendue laborieuse par le spasme des masticateurs, des muscles de la langue et du pharynx, se fatigue vite.

Réflexes. — Les réflexes tendineux sont tous exagérés; le signe de Babinski existe, mais il n'y a ni clonus du pied, ni trépidation de la rotule.

On ne constate ni paralysie, ni troubles sensitifs, trophiques ou sphinctériens. Malgré l'intégrité habituelle de l'intelligence, on observe parfois de l'irritabilité, de la violence, plus rarement de l'arriération.

Formes. — Dans les formes atténuées tout se borne à de la maladresse et à une tendance aux chutes. Certains pieds bots spasmodiques congénitaux bilatéraux ressortiraient à une *maladie de Little fruste*. On connaît aussi des formes compliquées de paralysies, de convulsions, de troubles intellectuels, de chorée ou d'athétose.

Deux grandes variétés s'opposent selon que l'affection est ou non susceptible d'amélioration :

1° *Forme curable.* — Causée par la naissance avant terme ou par un traumatisme obstétrical, cette forme, sans paralysie, sans amyotrophie ni arrêt de développement, respecte l'intelligence et s'améliore progressivement; les membres supérieurs guérissent complètement; il ne subsiste qu'un peu de raideur des membres inférieurs.

2° *Forme dite cérébro-spinale.* — Comportant de grosses lésions des hémisphères, cette forme présente presque constamment des troubles psychiques, souvent de l'épilepsie et un arrêt de développement des membres inférieurs; elle n'a aucune tendance à l'amélioration.

XIV. — SCLÉROSE EN PLAQUES

Troubles de la motilité. — **Tremblement.** — D'origine souvent infectieuse (fièvre typhoïde, variole, rougeole, pneumonie, diphtérie, etc.) ou congénitale (Strümpell), frappant des sujets de 20 à 50 ans, la sclérose en

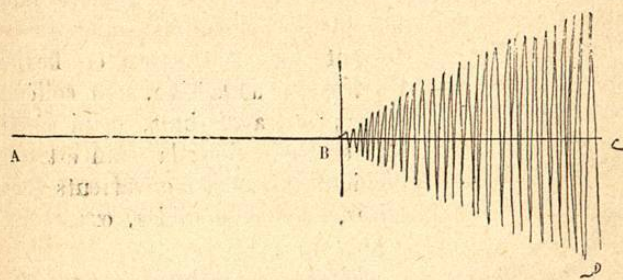


FIG. 91. — Schéma du tremblement de la sclérose en plaques.
AB, immobilité, tremblement nul. — B, début du mouvement et du tremblement qui ne fait que s'exagérer.

plaques est caractérisée surtout par un tremblement éveillé par les actes volontaires, interrompu par le sommeil, assez lent (5 à 6 oscillations par seconde), plus accusé à la racine des membres, exagéré par l'attention, l'émotion, l'effort. Dans l'acte de porter un verre à la bouche, les oscillations deviennent plus rapides et plus amples à l'approche du but. L'acte de fléchir un doigt de la main maintenue sur le plan du lit suffit à provoquer des secousses

dans le membre entier. L'élévation du pied, le croisement des jambes mettent en évidence le tremblement des membres inférieurs. Le tremblement du tronc ou de la tête apparaît quand le malade s'assoit sur son lit, baisse ou tourne la tête. L'écriture est tremblée et finit par devenir illisible.

Démarche. — Elle est tantôt *spasmodique*, tantôt *cérébello-spasmodique*. Dans le premier cas, le sujet, les jambes et les pieds étendus en adduction, marche sur les pointes en se dandinant; dans le second, il a les jambes écartées, lève brusquement les pieds qui retombent de même, et festonne en marchant. La *démarche cérébelleuse* est plus rare; les pieds, écartés, ne se soulèvent qu'avec hésitation; la direction est incertaine; l'arrêt et le demi-tour provoquent des oscillations.

Parole. — Quand le sujet tire la langue, elle paraît animée d'oscillations rythmiques antéro-postérieures. La parole, d'abord seulement lente, devient bientôt *scandée, explosive*, les syllabes étant séparées par des pauses. Le tremblement et la parésie ont été constatés sur les cordes vocales; la respiration est saccadée.

Nystagmus. — Le nystagmus, surtout latéral, est très commun et n'a de valeur diagnostique que s'il est très marqué.

Paralysies, hémiplegie, contractures. — D'abord, les mouvements sont faibles, maladroits; les membres (inférieurs surtout) sont en état de contracture latente réveillée par les mouvements passifs. Précédées de crises épileptiformes ou apoplectiformes avec élévation thermique, les paralysies ou les parésies répondent à divers types: hémiplegie, monoplegie, hémiplegie croisée; elles sont fugaces ou durables, sujettes à des rémissions.

Atrophie musculaire. Réflexes. — L'atrophie musculaire, exceptionnelle, siège aux extrémités. Les réflexes tendineux sont tous exagérés, le réflexe plantaire l'est aussi.

Troubles de la sensibilité. — **Sensibilité générale.** — Les troubles sensitifs sont inconstants ou au second plan; on observe des crampes, des engourdissements, des sensations de froid ou de chaud; les douleurs, les névralgies sont rares. L'anesthésie ou l'hyperesthésie sont exceptionnelles. L'hémi-anesthésie, quand elle existe, dépend de l'hystérie associée.

Vertige. — L'ouïe est normale, mais on note des *crises de violent vertige rotatoire*, allant jusqu'à la chute, souvent précoces, et sans bruits d'oreille.

Vue. — On constate des *paralysies oculaires* isolées, fugaces ou durables, des VI^e ou III^e paires, de la convergence ou des mouvements associés; les pupilles sont contractées ou inégales, le réflexe lumineux est exagéré. L'amblyopie ou l'amaurose sont possibles. Le champ visuel est rétréci plus ou moins, ou présente un scotome central. La papille est tantôt congestionnée, saillante et trouble (*névrite optique*); tantôt atrophiée et décolorée.

Sphincters, appareil génital. — Les troubles sphinctériens sont habituellement défaut ou sont inconstants et variables; de même les troubles génitaux.

Troubles trophiques. — Ils sont exceptionnels; les escarres ne surviennent qu'à la phase ultime.

Troubles bulbaires. — Rares, les troubles bulbaires consistent en gêne de la mastication ou de la déglutition; en salivation, polyurie ou glycosurie.

Troubles cérébraux. — L'état mental est plus ou moins modifié; ces malades sont taciturnes ou émotifs, sujets parfois au rire spasmodique; l'arriération s'observe chez les adolescents; plus rarement, la démence chez les adultes.

Évolution. — La maladie commence tantôt par une parésie spasmodique progressive; tantôt brusquement, soit par des vomissements, soit par des crises épileptiformes ou apoplectiformes. Sa durée est très variable: de quelques mois (forme suraiguë rare) à 1 ou 2 ans, 5 à 20 ans. On observe souvent des *rémissions* plus ou moins longues et complètes et des *retours* occasionnés par le froid, le surmenage ou une infection. La guérison est exceptionnelle. Les principales causes de mort sont: les troubles bulbaires, la cachexie nerveuse, l'apoplexie ou une maladie intercurrente.

Formes. — **Formes frustes.** — Ces formes résultent de l'absence ou de l'effacement d'un des signes typiques: tremblement, nystagmus ou troubles de la parole.

Forme paraplégique. — Le signe principal est une contracture généralisée ou limitée aux membres inférieurs (en ce cas, *paraplégie spasmodique* typique); la sclérose en plaques ne se trahit que par un léger tremblement intentionnel.

Forme hémiplegique ou monoplégique. — Assez commune, cette forme se différencie difficilement de l'hémiplegie suivie de tremblement.

Formes diverses. — La sclérose en plaques est susceptible, suivant le siège des plaques, de simuler: la *sclérose latérale amyotrophique*, la *paralysie labio-glosso-laryngée*, le *tabes*, les *affections du cervelet*.

Diagnostic. — Les signes de la sclérose en plaques prêtent surtout à confusion avec ceux: de la *maladie de Parkinson*, de la *chorée*, de la *maladie de Friedreich*, du *tremblement mercuriel*, des *affections cérébelleuses*, de la *compression* ou de la *syphilis de la moelle* (forme paraplégique), de la *paralysie générale* (parole), du *tremblement post-hémiplegique*, de la *sclérose latérale amyotrophique*, de la *syringomyélie* et des *syndromes hystériques simulateurs* (voyez ces différents chapitres). Les formes frustes ou compliquées d'hystérie sont les plus difficiles à dépister.

XV. — SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

Cette affection, de cause inconnue, observée de 55 à 50 ans, se traduit essentiellement par une atrophie musculaire progressive associée à des contractures, et aboutissant à des accidents bulbaires. Son autonomie a été édiflée grâce aux recherches de Charcot, de Debove et Gombault⁽¹⁾, de Joffroy, de Déjerine, etc.

(1) DEBOVE et GOMBAULT, *Arch. de physiol. norm. et pathol.*, 1879.

I. Atrophie musculaire. — L'amyotrophie, à topographie radulaire, débute habituellement par les petits muscles des mains (court abducteur du pouce, éminences thénar et hypothénar, interosseux), ou par les muscles de l'épaule (type scapulo-huméral); elle reproduit dans ces cas, le type Aran-Duchenne. Le début par les muscles labio-glosso-laryngés est plus rare, et, encore plus, celui par les muscles des membres inférieurs (paraplégie spasmodique). La *paralysie bulbaire* (labio-glosso-laryngée) est l'aboutissant constant du processus.

II. Contractures. — L'atrophie qui gagne peu à peu et symétriquement tous les muscles du corps s'accompagne: de *parésie*, de *contractions fibrillaires*, rarement de *réaction de dégénérescence*, toujours de *contractures précoces*, immobilisant les membres dans des attitudes vicieuses (membres supérieurs en flexion, membres inférieurs en extension et adduction, démarche spasmodique).

III. Réflexes. — Tous les réflexes tendineux sont exagérés, de façon très précoce et tout spécialement le *réflexe massétérin*. On constate aussi le clonus du pied et le signe de Babinski.

IV. Accidents bulbaires. — Précoces ou tardifs, les phénomènes bulbaires réalisent le syndrome labio-glosso-laryngé classique avec ses conséquences sur la parole, la déglutition, la respiration (étouffements) et la circulation (tachycardie, arythmie, syncopes).

Sensibilité, état psychique. — La sensibilité est intacte; les sphincters sont respectés. Sauf la tendance au rire et au pleurer, l'intelligence reste entière.

Évolution. — Progressive, la marche est tantôt rapide (6 mois), tantôt subaiguë (18 mois à 2 ans), plus rarement lente (4 à 10 ans). Quand l'atrophie est extrême, la contracture cède. La mort reconnaît des causes variables: insuffisance respiratoire ou cardiaque (syncope); suffocation par pénétration d'aliments dans la trachée; cachexie nerveuse; pneumonie, ou broncho-pneumonie de déglutition.

Diagnostic. — La maladie prête à confusion avec les divers types d'*atrophie musculaire* (Aran-Duchenne, Charcot-Marie) et de *myopathie*, dont elle diffère par la contracture; avec la paralysie pseudo-bulbaire et les autres paralysies bulbaires (asthénique, familiale) qui en diffèrent par les signes concomitants; avec la syringomyélie (associée à des troubles sensitifs spéciaux); avec la myélite transverse, la compression de la moelle, certaines formes de sclérose en plaques, affections dont les signes ne sont pas systématisés.

XVI. — SYRINGOMYÉLIE

Signes étiologiques. — Répondant à l'existence d'une cavité, au centre de la moelle, la syringomyélie est un syndrome observé plus souvent chez les hommes (5 fois sur 5), débutant entre 15 et 25 ans, sous des influences encore obscures (infections, traumatisme froid, méningites spinales).