

tronc, les troubles vaso-moteurs, la conservation de l'état général, l'étude des réactions électriques, sont, joints à l'âge du malade et à la notion d'hérédité, les principaux éléments de diagnostic.

On ne confondra guère l'amyotrophie Charcot-Marie avec la paralysie infantile, qui peut se localiser aux mêmes groupements musculaires, mais qui a un début rapide et ne s'accompagne pas de troubles de la sensibilité; ni avec la sclérose latérale amyotrophique, qui s'accompagne d'une paralysie spasmodique; ni avec la syringomyélie, qui commence par les membres supérieurs et donne lieu à des troubles particuliers de la sensibilité. L'incoordination motrice, l'attitude spéciale du pied, le nystagmus et l'embaras de la parole, permettent de distinguer la maladie de Friedreich.

La *névrite interstitielle hypertrophique et progressive* de Dejerine et Sottas présente de grandes analogies avec l'amyotrophie Charcot-Marie (maladie familiale, même topographie de l'atrophie musculaire); mais on y note l'incoordination motrice, le signe de Romberg, des mouvements choréiques de la tête et du tronc, des troubles oculaires; l'hypertrophie des nerfs périphériques, hypertrophie perceptible par la palpation directe. Marinesco, Reinhard, identifient la névrite interstitielle hypertrophique et progressive et l'amyotrophie Charcot-Marie; au contraire, Dejerine soutient la dualité clinique et anatomique de ces types; Sainton se range à l'avis de Dejerine; pour Strumpell, il s'agirait là d'une combinaison de la maladie de Friedreich et de l'amyotrophie Charcot-Marie⁽¹⁾.

Les polynévrites chroniques peuvent frapper les mêmes groupes musculaires que l'amyotrophie Charcot-Marie; mais l'intégrité moins complète de la racine des membres, la marche moins régulière, le début plus brusque, la possibilité de rétractions tendineuses, et l'étiologie différente, sont des signes qui plaident en faveur de la polynévrite.

Le mode d'envahissement de l'atrophie musculaire, débutant par l'extrémité du membre, les contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence, sont des caractères différenciant nettement l'atrophie Charcot-Marie des myopathies primitives. Rappelons toutefois qu'on a vu une myopathie primitive évoluer absolument comme une atrophie Charcot-Marie (Oppenheim et Cassirer).

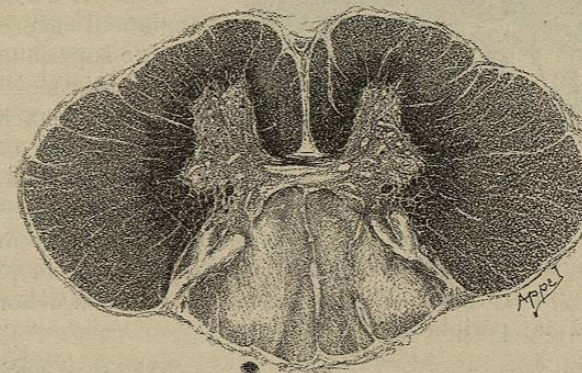
Nous décrivons plus loin l'amyotrophie forme Werdnig-Hoffmann, et montrons comment on peut la distinguer de l'amyotrophie Charcot-Marie.

Traitement. — Les divers traitements que l'on a employés n'ont pas donné de résultats appréciables. Les bains chauds avec massage dans le bain, le redressement des jointures la nuit avec une bande de flanelle, l'électrisation, sont des moyens recommandés par Joffroy. La thyroïdine a peut-être, dit Oppenheim, donné un résultat favorable dans un cas. Les opérations orthopé-

⁽¹⁾ La *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (Dejerine-Sottas) est une maladie familiale à évolution lente et progressive caractérisée par les symptômes suivants: *ataxie des quatre membres avec atrophie musculaire; troubles marqués de la sensibilité avec retard dans la transmission; douleurs fulgurantes; nystagmus; myosis* avec signe d'Argyll; *cypho-scoliose; hypertrophie et dureté des nerfs* accessibles à la palpation. Anatomiquement, Dejerine et Sottas ont trouvé: *sclérose hypertrophique des nerfs des membres, des racines de la moelle et des cordons postérieurs* (celle-ci analogue à la sclérose tabétique). C'est sans doute à ce type que l'on doit rapporter l'observation publiée par Gombault et Mallet sous le nom de *tabes infantile*. (Voir DEJERINE. *Revue de méd.*, 1896.)

diques (ténotomie), le port de chaussures spéciales sont des moyens palliatifs auxquels on est parfois forcé de recourir.

Anatomie pathologique. — Seules les observations anatomiques de Marie et Marinesco et de Sainton sont absolument nettes⁽¹⁾. Les lésions capitales sont les lésions des cordons postérieurs; elles s'étendent, ainsi que cela res-

FIG. 116⁽²⁾.

sort notamment du cas de Marie et Marinesco (dont nous donnons ici une figure), depuis la partie inférieure de la moelle jusqu'aux noyaux des cordons de Goll et de Burdach. Ces auteurs font remarquer que la lésion est bien comparable à celle du tabes, attendu qu'il existe une dégénération des zones



FIG. 117.

de Lissauer, une atrophie des fibres des cornes postérieures et du réseau fibrillaire des colonnes de Clarke avec intégrité des cellules de ces colonnes; en

⁽¹⁾ Pour Sainton, les observations de Virchow, de Dubreuilh, de Friedreich, sont douteuses; les cas de Gombault et Mallet, de Dejerine et Sottas ne se rapportent certainement pas à l'amyotrophie Charcot-Marie. Marinesco considère au contraire tous ces faits comme appartenant bien à cette affection.

⁽²⁾ Amyotrophie Charcot-Marie. — Moelle du cas Henkel (service du Dr Pierre Marie). — La lésion des cordons postérieurs a seule été figurée ici; celle de la substance grise ne pouvant être rendue apparente à un aussi faible grossissement. (Fig. 16, 17, 18, 19 et 20.)

outre intégrité du faisceau fondamental du cordon postérieur. Marinesco fait encore remarquer que la lésion des racines postérieures est proportionnelle

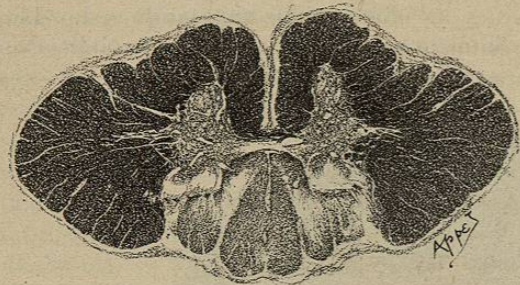


Fig. 118.

à celle du cordon postérieur: ces altérations ont leur maximum dans la région lombaire, sont un peu moins intenses dans la région dorsale inférieure, diminuent encore dans la région dorsale supérieure et dans la région cervicale. — Le reste de la substance blanche ne présente pas de lésions manifestes, sauf vers la cinquième cervicale où, dans le cas de Marie et Marinesco, existait une pâleur très nette du faisceau latéral siégeant dans la région du faisceau pyramidal, mais débordant un peu le territoire de celui-ci en dedans et en dehors, sans arriver toutefois jusqu'à la périphérie de la moelle.

De plus, il existe des lésions des cornes antérieures de la moelle. Dans le cas de Marie et Marinesco, dans la région cervicale, au niveau de la huitième racine (voir la figure), Marinesco décrit une lésion extrêmement nette, caractérisée par l'atrophie du réseau des fibres nerveuses et des cellules des groupes interne et moyen, tandis que le groupe postéro-externe semble intact. Pour Marinesco, cette constatation aurait une grande importance, car des autopsies antérieures dues à plusieurs auteurs (Prévost et David, Hayem, Ross, etc....) ont établi que les centres d'innervation des petits muscles de la main se trouvent justement dans cette région de la moelle (huitième cervicale); l'autopsie de Marie et Marinesco serait donc confirmative de cette opinion. — Dans les régions lombaires supérieure et moyenne, ces auteurs signalent aussi une atrophie assez accentuée de la corne antérieure, mais ne lui connaissent pas de localisation strictement limitée à tel ou tel groupe de cellules. — Un autre fait sur lequel ces auteurs insistent est l'intégrité complète des racines antérieures,

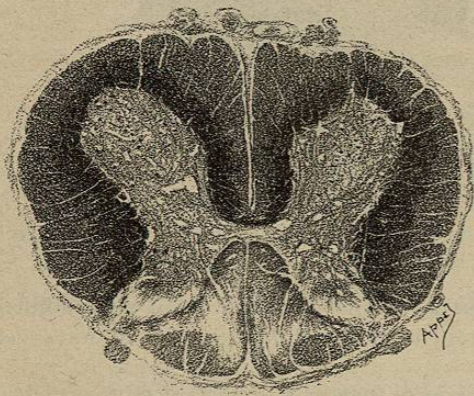


Fig. 120.

fait qui contraste avec la dégénérescence intense de certains nerfs périphériques qui desservent les régions atrophiées.

à celle du cordon postérieur: ces altérations ont leur maximum dans la région lombaire, sont un peu moins intenses dans la région dorsale inférieure, diminuent encore dans la région dorsale supérieure et dans la région cervicale. — Le reste de la substance blanche ne présente pas de lésions manifestes, sauf vers la cinquième cervicale où, dans le cas de Marie et Marinesco, existait une pâleur très



Fig. 119.

nette du faisceau latéral siégeant dans la région du faisceau pyramidal, mais débordant un peu le territoire de celui-ci en dedans et en dehors, sans arriver toutefois jusqu'à la périphérie de la moelle. De plus, il existe des lésions des cornes antérieures de la moelle. Dans le cas de Marie et Marinesco, dans la région cervicale, au niveau de la huitième racine (voir la figure), Marinesco décrit une lésion extrêmement nette, caractérisée par l'atrophie du réseau des fibres nerveuses et des cellules des groupes interne et moyen, tandis que le groupe postéro-externe semble intact. Pour Marinesco, cette constatation aurait une grande importance, car des autopsies antérieures dues à plusieurs auteurs (Prévost et David, Hayem, Ross, etc....) ont établi que les centres d'innervation des petits muscles de la main se trouvent justement dans cette région de la moelle (huitième cervicale); l'autopsie de Marie et Marinesco serait donc confirmative de cette opinion. — Dans les régions lombaires supérieure et moyenne, ces auteurs signalent aussi une atrophie assez accentuée de la corne antérieure, mais ne lui connaissent pas de localisation strictement limitée à tel ou tel groupe de cellules. — Un autre fait sur lequel ces auteurs insistent est l'intégrité complète des racines antérieures,

Sainton a trouvé de même une dégénération extrêmement intense du cordon de Burdach, s'accompagnant d'une dégénération moins marquée du cordon de Goll; les zones de Lissauer sont touchées à la région lombaire, mais respectées sur le reste de la hauteur de la moelle. Comme Marinesco, Sainton compare ces lésions à celles du tabes au début. Cet auteur a noté, dans son cas, une dégénération légère, mais assez étendue, des faisceaux pyramidaux; son malade ayant eu de l'hémiplégie et ayant présenté quelques foyers lacunaires dans ses hémisphères, Sainton se demande si les lésions des faisceaux pyramidaux ont vraiment une valeur dans l'évolution de l'atrophie. Les altérations des cellules des cornes antérieures et des fibrilles nerveuses et des cellules des cornes postérieures étaient assez semblables à celles observées par Marinesco.

Sainton signale des lésions des racines postérieures, moins intenses que dans le cas de Marinesco, et des lésions importantes des ganglions spinaux, lésions comparables à celles qui sont signalées dans les cellules des cornes antérieures.

L'intégrité complète des racines antérieures est un fait important, sur lequel insistent justement Marie et Marinesco, et qui contraste avec la dégénérescence intense de certains nerfs périphériques. Sur les nerfs, on trouve la myéline fragmentée et réduite en boule, et les fibres très altérées; elles peuvent être atrophiées et contenir beaucoup de noyaux, mais garder encore leur cylindre-axe; ou bien le cylindre-axe est détruit, ou les fibres présentent les caractères de fibres embryonnaires, sans qu'on puisse affirmer qu'il s'agit là de fibres de nouvelle formation (Marinesco). L'augmentation du tissu interstitiel et l'hypertrophie de la gaine lamelleuse des faisceaux nerveux sont signalées dans les observations de Marinesco et de Sainton.

Ces lésions sont marquées surtout au niveau des nerfs de l'avant-bras et de la jambe; les nerfs de la racine du membre (cuisse ou bras) sont relativement sains.

Quant aux muscles, ils présentent des lésions manifestes offrant les différents aspects de l'atrophie des fibres musculaires. Les nerfs musculaires montrent des lésions variables (intenses dans le cas de Marinesco, assez légères dans le cas de Sainton), reproduisant celles des nerfs périphériques dont il a été question plus haut.

En résumé, les lésions de l'amyotrophie Charcot-Marie consistent surtout dans la sclérose des cordons de Goll et de Burdach, l'atrophie des cornes antérieures, et des altérations névritiques variables.