

différentes périodes est plus rapide; lorsque la première période a duré huit ou dix ans avant d'aboutir à l'incoordination motrice, on peut généralement prévoir que la période d'état sera, elle aussi, très longue.

TRAITEMENT. — La première indication consiste à rejeter tous les modes de traitement qui ont été reconnus inutiles ou nuisibles; les vésicatoires, les cautères à la pâte de Vienne appliqués le long de la colonne vertébrale; les cautérisations au fer rouge, ponctuées ou transcurrentes, sont de nul effet ou même aggravent l'état des malades.

Le nitrate d'argent (2 à 5 centigrammes par jour) et le phosphore (1 à 5 milligrammes par jour), sous forme de capsules d'huile phosphorée, ont été employés sans succès; il faut rejeter surtout le phosphore qui produit facilement des troubles gastro-intestinaux, vomissements, diarrhée, etc. L'hydrothérapie, les eaux minérales salines ou sulfureuses ne sont applicables qu'au début, alors que le malade a conservé assez de vigueur pour réagir sous la douche ou pour se déplacer facilement; il faut manier avec précaution ces agents thérapeutiques qui augmentent quelquefois l'excitation médullaire et les douleurs.

Chez les sujets syphilitiques il y a lieu d'employer le traitement spécifique mixte (mercure et iode de potassium).

L'efficacité des courants continus préconisés par M. Remak et Benedikt est très contestable. Voici les règles formulées par MM. Legros et Onimus pour l'emploi de ces courants: il est complètement inutile d'électriser les muscles, on doit agir directement sur la moelle; à cet effet le pôle positif sera placé sur la région lombaire, le pôle négatif sur la région cervicale, de manière à produire un courant ascendant, lequel donne en général de meilleurs effets chez les ataxiques que le courant descendant; on emploiera d'abord douze ou quinze éléments, et si le malade supporte bien ce courant on ira jusqu'à trente. Il ne faut pas commencer avec un courant trop fort qui produit chez quelques malades une excitation très pénible, et une aggravation des douleurs.

La différence d'action des courants ascendants et descendants n'est rien moins que démontrée (Teissier, Thèse d'agrégation, Paris, 1878).

Contre les douleurs périphériques Duchenne conseille l'électrisation cutanée avec le courant interrompu.

Le bromure de potassium (4 à 6 grammes par jour pendant plu-

sieurs semaines) calme quelquefois les douleurs; la belladone, les préparations opiacées rendent aussi de grands services, les injections hypodermiques de chlorhydrate de morphine parviennent presque seules à calmer les crises de douleurs fulgurantes; les injections hypodermiques de chloroforme que nous avons employées comparativement sont bien loin d'avoir la même efficacité et donnent lieu quelquefois à la formation d'eschares.

Leyden recommande beaucoup les bains chauds prolongés et l'exercice musculaire. Les eaux de Nérès seront conseillées avec succès au début.

Les douleurs ont quelquefois une acuité et une persistance telles que les malheureux malades épuisent rapidement tous ces moyens de traitement sans soulagement notable. Dans ces cas rebelles l'élongation des nerfs a été faite plusieurs fois avec succès (Debove *Soc. méd. des hôp.*, 10 déc. 1880); mais les faits sont encore trop peu nombreux pour qu'il soit possible de dire si cette opération est destinée à prendre une place définitive dans le traitement de l'ataxie locomotrice.

On s'efforcera de prévenir la formation d'eschares au sacrum.

DUCHENNE (de Boulogne). De l'ataxie locomotrice progressive (*Arch. gén. de méd.*, 1858-1859). — Du même. De l'électris. localisée. — TEISSIER. De l'ataxie musculaire (*Gaz. méd. de Lyon*, 1861-1862). — TROUSSEAU. Clinique méd. de l'Hôtel-Dieu de Paris, t. II, p. 573, 6<sup>e</sup> édit., 1882, t. II, p. 601. — JACCOUD. Les paraplégiés et l'ataxie du mouvement. Paris, 1864. — TOPINARD. De l'ataxie locomotrice. Paris, 1864. — CARRE (d'Avignon). Nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice progressive (myélophthisie ataxique). Paris, 1865. — DELAMARE. Des troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive. Thèse, Paris, 1866. — AXENFELD. Art. Ataxie locomotrice, in *Dict. encyclop. des sc. méd.* — FÉRÉOL. De quelques symptômes viscéraux et en particulier des symptômes laryngo-bronchiques dans l'ataxie locom. (*Soc. méd. des hôp.*, 1868, mémoires, p. 82). — CHARCOT. Des anomalies de l'ataxie locom., Op. cit. — B. BALL. Des arthropathies consécutives à l'ataxie locomotrice (*Gaz. des hôp.*, 1869). — BOURNEVILLE. Étude sur les arthropathies, in *Revue photogr. des hôp.* 1870-1871. — ONIMUS et LEGROS. Traité d'électricité méd. Paris, 1872. — CHARCOT. Luxat. et fractures spontanées multiples chez une femme ataxique (*Arch. de physiol.*, 1874). — CHARCOT et JOFFROY. Note sur une lésion de la substance grise de la moelle épinière observée dans un cas d'arthropathie liée à l'ataxie locom. (*Arch. de physiol.*, t. III, p. 306). — PIERRET. Note sur la sclérose des cordons postérieurs dans l'ataxie locom. (*Arch. de physiol.*, 1872). — PETIT. Contrib. à l'histoire des crises gastriques dans l'ataxie. Thèse, Paris, 1874. — FORESTIER. Considérat. sur quelques points de l'ataxie locom. Thèse, Paris, 1874. — BOUCHARD. Étude sur les troubles viscéraux dans l'ataxie. Thèse, Paris, 1875. — A. BLUM. Des arthropathies d'origine nerveuse. Thèse d'agrég. (chirurgie), Paris, 1875. — LEYDEN. Traité des malad. de la moelle, trad. par Richard et Viry. Paris. — G. LECOMTE. Des complications ossicules et artic. de l'atax. locom. thèse. Paris, 1876. — M. RAYNAUD. Des crises néphrétiques dans l'ataxie locom. (*Acad. de méd.*, 1<sup>er</sup> août 1876). — PIERRET. Essai sur les symptômes céphaliques du tabes dorsalis. Thèse, Paris, 1876. — TRIFAUD. Des troubles de la sensibilité dans l'ataxie locom. Thèse, Paris, 1876. — J. MICHEL. Des arthropathies dans le cours de l'ataxie locomotrice (*Gaz. hebdom.*, 1877). — B. TEISSIER. Des

L. et T. — Path. et clin. méd.

névroses viscérales dans les affections cérébro-spinales Assoc. franç. Clermont, 1876). — G. LEZOWSKI. De quelques formes rares de paralysies oculaires dans l'ataxie locom. (Soc. de biol., 1877). — OULMONT. Fractures spontanées dans l'ataxie locomotrice (Progrès méd., 1877, p. 541). — ROSENTHAL. Op. cit. — CHARCOT. Leçons de la Salpêtrière, 1877. — P. OULMONT. De la répartition des troubles de la sensibilité dans le tabes dorsal et de son étude par la méthode graphique (Soc. de biol., 17 févr. 1877, et Gaz. méd., de Paris, n° 19). — L.-J. TEISSIER. De la valeur thérapeutique des courants continus. Thèse, d'agrég., Paris, 1878. — ISAZA. Contrib. à l'étude des symptômes bulbares dans l'ataxie, Paris, 1878. — FERRY. Recherches sur l'étiologie de l'ataxie progressive, thèse, Paris, 1879. — FÉLIX. Des troubles gastriques dans l'ataxie locomotrice progressive. Thèse, Paris 1880. — KRISHABER. Du spasme laryngé dans l'ataxie locomotrice (Gaz. hebdom., 1880). — HANOT. Deux observations de mal perforant avec ataxie locomotrice (Arch. de physiol., 1881). — GOWERS. Syphilis et ataxie locomotrice (The Lancet, 15 janv. 1881). — JOFFROY et HANOT. Sur les accidents bulbares à début rapide de l'ataxie locomotrice (Congrès d'Alger, 1881). — CHERCHEWSKI. Contribution à l'étude des crises laryngées tabétiques (Revue de méd. 1881, p. 541). — DEBOVE. De l'hémiplégie des ataxiques (Progrès méd., 1881). — I. STRAUS. Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises de douleurs fulgurantes (Arch. de neurologie, 1881).

## SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Depuis les travaux de Türck et de Bouchard on sait que certaines lésions de l'encéphale ont pour conséquence des dégénérescences secondaires de la moelle qui se caractérisent : au point de vue anatomique, par une sclérose du cordon latéral du côté opposé à la lésion encéphalique, et au point de vue clinique par des contractures des membres paralysés.

La sclérose des cordons latéraux de la moelle peut se présenter comme lésion primitive, elle est alors presque toujours symétrique : *sclérose latérale symétrique*, et elle s'accompagne le plus souvent d'atrophie musculaire : *sclérose latérale amyotrophique*. M. le professeur Charcot a donné de cette maladie une excellente description que nous devons nous contenter de résumer.

ÉTIOLOGIE. — Contrairement à ce qui a lieu pour l'ataxie locomotrice, la sclérose latérale paraît se présenter plus souvent chez la femme que chez l'homme ; c'est de vingt-six à cinquante ans qu'elle s'observe d'ordinaire ; l'humidité et le froid ont été invoqués ici comme pour la plupart des myélites.

DESCRIPTION. — La maladie débute par un affaiblissement des membres supérieurs qui est précédé parfois de douleurs, de fourmillements ; la paralysie s'établit lentement, il n'y a pas de fièvre. Les membres supérieurs se prennent souvent l'un après l'autre.

Les muscles paralysés ne tardent pas à s'atrophier ; l'atrophie ne procède pas avec l'irrégularité qui caractérise l'atrophie musculaire

progressive, on ne voit pas des muscles intacts à côté de muscles détruits, il s'agit d'une atrophie en masse qui s'étend d'une façon uniforme à tous les muscles des membres supérieurs. Les muscles en voie d'atrophie présentent des mouvements fibrillaires ; ils se contractent sous l'influence des courants électriques tant que l'atrophie n'est pas complète.

La paralysie et l'atrophie se compliquent bientôt de *contractures* qui constituent le symptôme fondamental de la maladie. Les bras sont appliqués le long du corps, et toute tentative faite pour les en éloigner provoque de vives douleurs ; les avant-bras sont demi-fléchis ainsi que les poignets ; les mains sont dans la pronation et les doigts se fléchissent si fortement que les ongles s'enfoncent dans les chairs. Lorsque les malades peuvent encore imprimer quelques mouvements à leurs membres contracturés et qu'on leur ordonne d'élever le bras, le membre est pris d'un tremblement analogue à celui qu'on observe dans la sclérose en plaques et aussi dans certains cas de dégénérescence secondaire de la moelle.

Au bout d'un temps variable, mais qui dépasse rarement six ou neuf mois, les membres inférieurs se prennent à leur tour ; comme aux membres supérieurs, il s'agit tout d'abord d'une paralysie incomplète ou *parésie*, mais la phase atrophique fait le plus souvent défaut, l'intégrité des muscles des jambes contraste d'une façon singulière avec l'émaciation et l'atrophie des membres supérieurs. La rigidité musculaire complique bientôt l'affaiblissement des membres inférieurs et rend la marche impossible ; les malades étendus dans leur lit ne peuvent plus imprimer aucun mouvement à leurs membres inférieurs qui sont rigides comme des barres de fer ; la position la plus commune des membres inférieurs est l'extension avec adduction ; les pieds sont dans l'attitude du pied bot varus équin ; lorsqu'on essaye d'imprimer des mouvements à l'articulation du cou-de-pied en pressant fortement et à plusieurs reprises sur la plante du pied, on voit se produire un tremblement involontaire ou *trémulation* qui porte sur la jambe et sur le pied et qui continue après qu'on a cessé d'agir sur le pied ; ce phénomène de la trémulation provoquée du pied (phénomène du pied) se retrouve en même temps que le réflexe du tendon rotulien (phénomène du genou) dans toutes les myélites chroniques qui s'accompagnent de sclérose des cordons latéraux ; il précède d'ordinaire l'apparition des contractures.

Les muscles du cou et de la tête peuvent aussi être atteints. La

rigidité des muscles du cou immobilise la tête, les malades ne peuvent lui imprimer aucun mouvement; quelquefois les muscles élévateurs du maxillaire inférieur sont contracturés, et le mouvement d'écartement des mâchoires étant très limité, l'alimentation devient difficile.

Il n'y a pas de troubles de la miction ni de la défécation, pas de tendance à la formation d'eschares.

L'intelligence est conservée; la vue et l'ouïe sont presque toujours intactes. Les troubles de la sensibilité consistent seulement dans des douleurs plus ou moins vives accompagnées d'engourdissement et de fourmillements dans les extrémités.

La mort est ordinairement la conséquence de l'envahissement du bulbe; la paralysie de la langue amène une gêne de la déglutition et une difficulté de l'articulation des mots; la paralysie laryngée rend la parole nasonnée et augmente la gêne de la déglutition; sous l'influence de la paralysie de l'orbiculaire des lèvres la bouche s'élargit, reste entr'ouverte et laisse écouler la salive; les sillons nasolabiaux s'accroissent, la physionomie prend une expression particulière; enfin la paralysie des pneumogastriques entraîne des troubles graves de la respiration et de la circulation et la mort ne tarde pas à se produire. Lorsque nous nous occuperons de la pathologie du bulbe nous étudierons avec détail ces symptômes; la paralysie bulbaire, qui est l'aboutissant d'un grand nombre de myélites, peut en effet se présenter isolément, elle constitue alors la paralysie labio-glosso-laryngée qui, par sa marche lente et progressive, par l'absence de complication dans les autres parties du système nerveux se prête bien à l'analyse clinique.

On peut résumer ainsi qu'il suit la marche de la maladie dans les cas réguliers (Charcot):

*Première période.* — Parésie, des membres supérieurs et atrophie en masse des muscles de ces membres bientôt suivie de contractions.

*Deuxième période.* — Parésie puis rigidité permanente des membres inférieurs sans atrophie notable.

*Troisième période.* — Aggravation des symptômes précédents et apparition des signes de paralysie bulbaire.

La marche de la sclérose latérale est assez rapide; six mois ou un an après le début des premiers symptômes, la maladie a souvent parcouru les deux premières périodes; la mort arrive au bout de deux ou trois ans en moyenne (Charcot).

Les anomalies dans la marche de la sclérose latérale ne sont pas nombreuses: les membres inférieurs sont parfois atteints les premiers, ou bien la maladie se limite pendant quelque temps à un seul membre ou aux deux membres du même côté (forme hémiplegique); les phénomènes bulbaires peuvent aussi se produire dès le début.

*ANATOMIE PATHOLOGIQUE.* — Sur la moelle fraîche on constate une induration grise des cordons latéraux analogue à celle des cordons postérieurs dans l'ataxie locomotrice; les coupes minces pratiquées à différentes hauteurs après durcissement montrent ordinairement les altérations suivantes: dans la région cervicale la sclérose occupe la plus grande partie des cordons latéraux, elle s'étend de chaque côté, en avant jusqu'à la corne antérieure, en arrière jusqu'à la corne postérieure; il existe presque toujours en dehors un mince tractus de substance blanche normale qui sépare les parties sclérosées de la superficie de la moelle. Les petits faisceaux de Türck participent quelquefois à l'altération. A la région dorsale, la sclérose est limitée à la moitié postérieure des cordons latéraux et elle se rapproche en dehors de la superficie de la moelle; enfin, à la région lombaire l'altération est encore moins étendue, elle n'occupe plus guère que le quart postérieur des cordons latéraux et en dehors elle touche à la zone corticale de la moelle.

Les pyramides antérieures du bulbe, continuation des cordons latéraux, sont envahies dans toute leur hauteur par la sclérose que l'on peut poursuivre jusque dans la protubérance annulaire et même dans l'étage inférieur ou *ped* des pédoncules cérébraux.

Il est probable que dans certains cas l'altération remonte jusqu'aux zones motrices du cerveau; MM. Kabler et Pick ont constaté dans un cas de sclérose latérale amyotrophique une diminution de volume des circonvolutions de la zone motrice dans les hémisphères cérébraux. S'il était prouvé qu'il existe toujours dans la sclérose latérale amyotrophique des altérations de la zone motrice du cerveau, cela faciliterait beaucoup la compréhension de cette myélite chronique systématique qui rentrerait dans l'étude des dégénérescences secondaires de la moelle; malheureusement cette interprétation est en désaccord avec la plupart des faits connus, qui semblent démontrer que la sclérose latérale amyotrophique prend naissance dans la région cervicale de la moelle et que, quand elle s'élève jusqu'à l'encéphale en suivant les faisceaux, c'est par une marche ascendante (Debove et Gombault).

Du côté de la substance grise les lésions sont identiques à celles de l'atrophie musculaire progressive, c'est-à-dire qu'elles consistent en une atrophie des grandes cellules nerveuses des cornes antérieures; cette altération prédomine presque toujours dans la région cervicale, ce qui est en rapport avec la limitation de l'atrophie aux membres supérieurs. Dans le bulbe les noyaux de substance grise qui semblent continuer les cornes antérieures de la moelle (noyaux de l'hypoglosse, du spinal et du facial) sont également atrophiés.

Les faisceaux pyramidaux croisés sont en rapport dans la moelle avec les cellules des cornes antérieures; il est donc facile de comprendre pourquoi la sclérose des cordons latéraux s'accompagne presque toujours d'atrophie musculaire par suite des altérations secondaires dont les cornes antérieures sont le siège; les scléroses latérales consécutives aux lésions de la capsule interne se compliquent quelquefois aussi de lésions des cornes antérieures et d'atrophie musculaire.

Les lésions des muscles sont un peu différentes de celles qu'on observe dans l'atrophie musculaire progressive, en ce sens que l'hyperplasie du tissu conjonctif est plus manifeste. Une lipomatose interstitielle masque parfois l'atrophie des muscles.

DIAGNOSTIC. — On s'explique difficilement que quelques auteurs soutiennent encore l'identité de la sclérose latérale amyotrophique et de l'atrophie musculaire progressive, tant les caractères différentiels de ces deux maladies sont nombreux et précis: dans l'atrophie musculaire progressive on n'observe ni parésie initiale des membres, ni contractures; les muscles sont détruits les uns après les autres, il n'y a pas d'atrophie en masse comme dans la sclérose latérale; enfin l'atrophie musculaire progressive a une marche lente, tandis que la sclérose des cordons latéraux évolue assez rapidement.

La compression de la moelle cervicale peut donner lieu à des symptômes analogues à ceux de la sclérose latérale; la myélite transverse qui se produit alors se complique en effet de sclérose descendante des cordons latéraux et de contractures des membres; mais en général il n'y a pas dans ce cas de lésions des cellules des cornes antérieures et par suite pas d'atrophie musculaire.

Le pronostic est très grave; dans tous les cas connus, la maladie s'est terminée par la mort.

On a employé sans succès les courants continus, les cautérisations ponctuées le long du rachis, l'iodure de potassium, etc.

CHARCOT. Leçons sur les malad. du syst. nerveux, des amyotrophies spinales. — JOFFROY et CHARCOT. Arch. de physiol., 1866, p. 356. — GOMBAULT, Mèmo rec., 1871-1872, p. 509. — LEYDEN, HALLOPEAU, ROSENTHAL. Op. cit. — GOMBAULT. Etude sur la sclérose latérale amyotrophique. Thèse, Paris, 1877. — CHARCOT. Leçons de la Salpêtrière publiées par Brissaud dans le Progrès méd., 1880, p. 1-41. — DEBOVE et GOMBAULT. Contrib. à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique (Arch. de physiol., 1879, p. 751).

## TABES DORSAL SPASMODIQUE

Sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*, M. Charcot a décrit une variété de myélite chronique caractérisée principalement par la contracture en extension des membres inférieurs, variété qui avait été entrevue déjà par Ollivier (d'Angers) et par Erb.

ÉTIOLOGIE. — Le tabes dorsal spasmodique s'observe surtout entre trente et quarante ans, il paraît être un peu moins fréquent chez la femme que chez l'homme. L'action prolongée du froid humide est invoquée dans plusieurs observations.

DESCRIPTION. — La symptomatologie est très simple et par cela même elle contraste avec celle des autres myélites chroniques; tout se réduit pour ainsi dire à une contracture des membres inférieurs. Il existe d'abord un état parétique des extrémités inférieures, les malades se plaignent de se fatiguer rapidement, leurs pieds leur paraissent lourds et ils ont quelque peine à les soulever pendant la marche. Bientôt des spasmes musculaires se produisent sous forme d'accès, les membres inférieurs se raidissent momentanément, ou bien ils sont pris, surtout au moment où les malades posent les pieds à terre, d'un mouvement de trépidation. On peut provoquer cette trépidation en relevant brusquement la pointe du pied; mais cette manœuvre échoue dans les cas où la rigidité est très considérable. La trépidation est parfois si marquée dans les deux membres inférieurs, qu'il en résulte des crises convulsives auxquelles on a donné à tort le nom d'*épilepsie spinale*. La percussion du tendon rotulien donne lieu à des réflexes exagérés (Erb).

La contracture s'accroît de plus en plus et elle imprime à la démarche des malades un caractère spécial qui a été parfaitement décrit par Ollivier (d'Angers) et par M. Charcot: « Les membres inférieurs rigides dans toutes leurs articulations, énergiquement appliqués l'un contre l'autre, ne se peuvent séparer qu'à la suite d'efforts où les muscles qui s'insèrent au bassin paraissent jouer le rôle principal et dans lesquels le tronc se renverse en arrière. Les pieds pendant ce temps ne se détachent qu'à grand-peine du sol

auquel ils semblent fixés fortement, produisant dans leur mouvement de progression un bruit de frottement, s'accrochant au moindre obstacle, s'embarrassant souvent l'un dans l'autre. Ils sont fréquemment, en outre, agités par la trépidation qui peut s'étendre vers la racine du membre et imprimer même, parfois, au corps tout entier une sorte de vibration. Le malade progresse ainsi aidé d'une canne ou de béquilles, lentement, péniblement. Mais l'allure, toutefois, est assez ferme et, — trait important à relever, — contrairement à ce qui aurait lieu dans l'ataxie, elle n'est en rien modifiée par l'occlusion des yeux » (Charcot, *Lec. sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 281).

Il arrive un moment où la marche devient impossible ; lorsque les malades sont assis, les jambes au lieu de se fléchir restent absolument rigides dans l'extension et dans l'adduction, les genoux sont serrés l'un contre l'autre, et lorsqu'on réussit à introduire une main entre eux, elle est prise comme dans un ressort. Les pieds sont dans la position du pied bot varus équin.

Il n'y a chez ces malades aucun trouble de la sensibilité ; la miction et la défécation s'exécutent régulièrement ; la miction est seulement gênée chez la femme par le rapprochement des cuisses. Il n'y a pas de tendance à la formation d'eschares, les muscles ne s'atrophient pas ; enfin le sens génital n'est pas atteint comme chez les ataxiques.

Cet état peut rester stationnaire pendant assez longtemps : tantôt la contracture se limite aux membres inférieurs et la mort arrive par suite de complications, telles que la tuberculose pulmonaire ; tantôt la maladie s'étend, mais toujours d'une façon tardive, aux membres supérieurs et aux muscles de l'abdomen. Il se produit un état parétique des mains, les doigts se fléchissent involontairement dans la paume de la main, puis la contracture devient permanente et s'étend au poignet, au coude et à l'épaule ; les membres supérieurs rigides sont alors appliqués plus ou moins fortement sur les côtés du tronc. La trépidation s'observe plus rarement et d'une façon bien moins nette aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

Lorsque les masses sacro-lombaires et les muscles de l'abdomen se prennent, il se produit une ensellure, le ventre est proéminent et dur à la pression.

La marche du tabes spasmodique est progressive mais très lente ; il n'est pas rare de voir des malades qui en sont atteints depuis dix ou quinze ans.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Il est probable qu'il existe une sclérose des cordons latéraux comme dans toutes les myélites chroniques qui s'accompagnent de contractures. Les quelques autopsies qui ont été faites jusqu'ici ne sont du reste pas favorables à la doctrine qui fait du tabes spasmodique une entité morbide distincte des autres espèces de scléroses. Dans plusieurs cas où le diagnostic de tabes spasmodique avait été porté l'autopsie a révélé les lésions de la sclérose en plaques (Charcot).

DIAGNOSTIC. — Le tabes spasmodique est facile à distinguer de l'ataxie locomotrice, les troubles de la motilité ne sont pas précédés ici par des douleurs fulgurantes, les symptômes céphaliques font défaut ; à la période d'état, les différences ne sont pas moins grandes entre les deux maladies ; l'ataxique marche difficilement, parce qu'il ne peut pas coordonner les mouvements nécessaires à la locomotion, chez l'homme atteint de tabes spasmodique, la difficulté de la marche résulte de la rigidité des membres inférieurs et de la déformation des pieds qui ne reposent plus que sur la pointe. Chez les ataxiques on ne peut provoquer ni la trémulation des pieds, ni les réflexes tendineux exagérés. L'absence de troubles de la sensibilité, de désordres de la miction et de la défécation, l'intégrité du sens génital, le peu de tendance aux troubles trophiques sont encore des caractères différentiels importants.

Le tabes spasmodique peut être confondu surtout avec les autres formes de myélite chronique qui s'accompagnent de contracture, et ici le clinicien rencontre assez souvent de sérieuses difficultés ; d'une façon générale on peut dire que le tabes spasmodique se caractérise surtout par la monotonie des phénomènes morbides auxquels il donne lieu (Charcot) : il ne s'accompagne ni de troubles de la sensibilité comme la myélite chronique transverse spontanée ou par compression, ni d'atrophie comme la sclérose latérale amyotrophique, ni de symptômes céphaliques comme la sclérose en plaques. Lorsque la sclérose en plaques n'occupe que les cordons latéraux de la moelle, il est très difficile de la distinguer du tabes spasmodique, il est même possible que le tabes spasmodique ne soit qu'une forme spinale de la sclérose en plaques.

Les contractures hystériques surviennent brusquement, elles s'accompagnent d'autres symptômes hystériques : attaques convulsives, hémianesthésie, sensibilité ovarienne, etc.

Le pronostic est grave, en ce sens que la maladie ne rétrocède pas et qu'elle donne lieu au bout de quelques années à une impo-

tence presque absolue, mais la vie des malades n'est pas immédiatement menacée; le tabes spasmodique a, comme nous l'avons dit, une marche lente, et le plus souvent la mort est le fait, non de la myélite elle-même, mais de maladies intercurrentes.

TRAITEMENT. — On conseillera, comme dans l'ataxie locomotrice, l'emploi des courants continus et de l'hydrothérapie. Le bromure de potassium à haute dose diminue la trépidation et les contractures, mais ses effets ne persistent pas. Dans un cas où la maladie était récente, Erb prétend avoir obtenu la guérison par la galvanothérapie.

ERB. Sur un complexus symptomatique peu connu d'origine spinale (Berlin. klin. Woch., 1875, n° 26). — BEROUS. Tabes dorsalis spasmodique. Thèse, Paris, 1876. — CHARCOT. Leg. sur les malad. du syst. nerveux, 1877. — O. BERGER, Contrib. à l'étude de la sclérose des cordons latér. (Deutsch. Zeitsch. f. prakt. Med., 1877). — ERB. De la paralysie spinale spastique (Arch. de Virchow, 1877, t. LXX, p. 241). — CHARCOT. Progrès médical, 1880, p. 287. — FERRAND. Études sur le tabes dorsalis spasmodique. Thèse, Paris, 1881.

#### ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

La découverte de l'atrophie musculaire appartient à Duchenne (de Boulogne) qui dans son *Traité de l'électrisation localisée* en a donné une description magistrale; Aran, Cruveilhier et Trousseau ont contribué à faire connaître les caractères cliniques de la maladie; enfin les recherches anatomo-pathologiques de MM. Luys, Charcot et Joffroy, Vulpian et Hayem, ont démontré qu'il ne s'agissait pas d'une maladie primitive des muscles, comme l'avait cru d'abord Duchenne, ni d'une lésion des racines antérieures de la moelle suivant l'opinion émise par Cruveilhier, mais d'une *myélite chronique systématique des cornes antérieures*, caractérisée principalement par l'atrophie des grandes cellules nerveuses dites cellules motrices.

Dans ces dernières années on a cependant publié un certain nombre de faits qui tendent à démontrer que l'atrophie musculaire peut être d'origine périphérique et résulter de névrites chroniques multiples sans altérations de la moelle.

ÉTIOLOGIE. — L'atrophie musculaire progressive s'attaque principalement aux adultes; on l'observe cependant quelquefois chez les enfants, et chez eux la maladie a une évolution un peu différente de celle qu'elle présente chez l'adulte. L'hérédité joue un rôle assez important. Les fatigues musculaires exagérées sont une des causes les mieux démontrées; en général, l'atrophie commence par les

groupes de muscles qui ont dû fournir la plus grande somme de travail. Quelques faits démontrent qu'une névrite ascendante peut être le point de départ de l'atrophie musculaire progressive. On a vu aussi quelquefois l'atrophie musculaire progressive se développer chez des individus qui longtemps auparavant avaient été atteints de paralysie infantile (myélite antérieure aiguë). On conçoit facilement que la sclérose des cornes antérieures, qui est la lésion de la paralysie infantile, puisse devenir le point de départ de la myélite antérieure chronique systématique qui caractérise l'atrophie musculaire progressive au point de vue anatomique.

DESCRIPTION. — L'atrophie musculaire progressive a au début l'apparence d'une affection locale, d'une paralysie de tel ou tel muscle appartenant presque toujours aux membres supérieurs; les malades se plaignent de ne plus pouvoir exécuter certains mouvements ou du moins de ne les exécuter qu'avec une grande difficulté; il n'y a ni fièvre, ni malaise général, ni douleur d'aucune sorte. Lorsque le muscle atteint est superficiel, l'atrophie se caractérise nettement par la diminution ou la disparition du relief musculaire; on constate de plus, si l'atrophie n'est pas complète, que le muscle peut encore se contracter soit volontairement, soit sous l'influence de l'électricité, seulement les contractions sont d'autant plus faibles que le nombre des fibres saines est moins considérable; en un mot, le phénomène primitif est l'*atrophie*: la paralysie est secondaire ou plutôt elle n'existe à aucun moment, car un muscle *détruit* n'est pas un muscle *paralysé*.

L'irrégularité avec laquelle se produit l'atrophie des muscles est un des principaux caractères de la maladie; tandis que l'atrophie dans la sclérose latérale amyotrophique, par exemple, porte à la fois sur tous les muscles d'un membre, ici on trouve souvent un muscle atrophié au milieu de muscles sains; bien plus, l'atrophie n'atteint parfois que quelques faisceaux d'un muscle, en respectant les faisceaux voisins.

Les muscles en voie d'atrophie présentent souvent des *contractions fibrillaires*; la peau qui les recouvre est soulevée comme par des fils qui se tendraient, puis se relâcheraient au-dessous d'elle; plus rarement ces contractions ont l'apparence de mouvements vermiculaires; il ne faut pas leur attribuer une importance exagérée, car elles ne sont pas constantes dans l'atrophie musculaire et on peut les rencontrer dans d'autres affections, voire même chez des sujets parfaitement sains.

Les déformations et les désordres fonctionnels varient naturellement avec les muscles atrophiés. Les déformations tiennent d'une part à la disparition des masses musculaires, d'autre part à la prédominance d'action des antagonistes des muscles atrophiés. La disparition des muscles est d'autant plus choquante pour l'œil de l'observateur, qu'il ne s'agit pas d'une atrophie en masse et que les muscles voisins de celui qui a disparu ont en général conservé leur relief normal; mais l'inspection n'est pas toujours suffisante: une couche graisseuse abondante dissimule quelquefois l'atrophie musculaire, et d'autre part certains muscles profonds, dont l'importance fonctionnelle n'est pas très grande, peuvent disparaître sans produire de déformation appréciable à l'œil et sans que les malades eux-mêmes s'en aperçoivent. Il importe donc d'employer l'électricité pour s'assurer de l'existence des muscles: si l'atrophie est peu avancée, ils se contractent, mais faiblement; si elle est complète, on n'obtient aucune contraction.

Il est impossible de passer en revue toutes les déformations, tous les désordres fonctionnels qui peuvent être la suite de l'atrophie musculaire progressive, car chaque muscle peut être atteint isolément et chaque muscle a une action spéciale; heureusement pour le nosographe, la maladie se localise presque toujours, à ses débuts du moins, dans les mêmes muscles, et ce sont naturellement les caractères cliniques du début qu'il importe le plus de connaître afin d'arriver rapidement au diagnostic.

Dans l'immense majorité des cas l'atrophie musculaire progressive débute par les muscles des membres supérieurs, et plus spécialement par les *petits muscles des mains*. Les muscles de l'éminence thénar s'atrophient les premiers, le relief normal est remplacé par un méplat; par suite de la disparition du court abducteur du pouce, le premier métacarpien se rapproche du deuxième, les muscles de l'éminence thénar et les interosseux sont affectés ensuite. L'atrophie des interosseux palmaires a pour effet de donner à la main la forme dite *en griffe*; le mécanisme de cette déformation très caractéristique a été bien étudié par Duchenne (de Boulogne). Les interosseux sont fléchisseurs des premières phalanges et extenseurs des deux dernières; il en résulte que, ces muscles étant détruits, l'action de leurs antagonistes entraîne l'extension des premières phalanges et la flexion des deux dernières. Les espaces intermétacarpiens sont déprimés; quand tous les muscles fléchisseurs et extenseurs des doigts sont atteints, la main prend

une forme cadavérique (Duchenne), les avant-bras sont comme desséchés.

L'atrophie, d'abord unilatérale, ne tarde pas à gagner les muscles du côté opposé; les mêmes muscles sont ordinairement pris aux deux membres.

Parmi les muscles du bras et de l'épaule, le biceps, le brachial antérieur, le deltoïde sont en général atteints de bonne heure, tandis que le triceps brachial ne se prend qu'en dernier lieu; la disparition du biceps et du deltoïde a pour effet d'empêcher les mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras et ceux d'élévation du bras, d'où une gêne fonctionnelle très considérable, qui équivaut presque à la paralysie complète du membre supérieur; l'absence des reliefs normaux du deltoïde et du biceps donne aux membres un aspect tout à fait caractéristique.

Quelques muscles du tronc sont presque toujours atrophiés en même temps que ceux des membres supérieurs, la portion inférieure du trapèze est atteinte une des premières; il en résulte que le bord spinal de l'omoplate est plus éloigné de la ligne médiane du côté malade que du côté sain, et que le moignon de l'épaule est abaissé; la portion claviculaire du trapèze est au contraire, dans la plupart des cas, l'*ultimum moriens* des muscles du tronc.

L'atrophie s'étend progressivement aux pectoraux, aux grands dorsaux, aux rhomboïdes, aux angulaires des omoplates, aux extenseurs et aux fléchisseurs de la tête, aux sacro-spinaux, aux grands dentelés, aux muscles de l'abdomen, enfin aux muscles servant à la respiration.

L'atrophie des pectoraux, des grands dorsaux et des grands dentelés donne à la poitrine un aspect décharné très caractéristique, surtout lorsque les muscles voisins ont été épargnés et qu'ils servent au contraste.

La disparition des grands dentelés donne lieu à une gêne dans les mouvements d'élévation des bras et à une attitude vicieuse des omoplates, qui ne sont plus maintenues contre la paroi thoracique; pendant les mouvements d'élévation des bras il se produit de profondes dépressions entre les omoplates et la cage thoracique: c'est l'exagération des *scapulæ alatae* que l'on trouve chez les phthisiques.

L'atrophie des muscles de la nuque a pour conséquence la flexion permanente de la tête.

La destruction des muscles sacro-spinaux donne lieu, comme celle

des muscles de la paroi abdominale, à une incurvation de la colonne vertébrale ou *lordose*, qui a pour effet de déplacer le centre de gravité et pour but d'éviter les chutes; dans les cas où les extenseurs du tronc (sacro-spinaux) font défaut, la ligne de gravité du tronc conduite verticalement de la première apophyse épineuse dorsale tombe en arrière du sacrum, tandis que dans les cas d'atrophie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen cette ligne de gravité tombe en avant du sacrum (Duchenne).

L'atrophie du diaphragme entraîne une dyspnée considérable; la voix est faible, la respiration très courte, la moindre bronchite suffit dans cet état pour amener la mort. Lorsque les intercostaux sont pris en même temps que le diaphragme, la mort par asphyxie est inévitable; lorsqu'ils sont pris isolément, le diaphragme suffit à entretenir la respiration qui présente le type abdominal; la partie supérieure de la cage thoracique ne se dilate plus, la voix est faible, les malades ne peuvent plus ni chanter, ni crier, ni souffler avec force. La poitrine se rétrécit chez les sujets dont les intercostaux ne fonctionnent plus, elle s'élargit au contraire à la suite de l'atrophie du diaphragme (Duchenne).

Les muscles des membres inférieurs ne sont presque jamais atteints qu'à la période ultime de la maladie et bien longtemps après que l'atrophie des membres supérieurs a commencé; deux fois seulement sur cent cinquante-neuf cas Duchenne a vu l'atrophie musculaire débiter par les membres inférieurs en attaquant les muscles fléchisseurs du pied sur la jambe.

Les muscles servant à la mastication, les abaisseurs de la mâchoire en particulier, sont quelquefois atteints par l'atrophie; les mouvements d'abaissement de la mâchoire inférieure deviennent difficiles ou impossibles, les malades portent la mâchoire inférieure en avant, probablement à l'aide des ptérygoïdiens, et c'est dans l'intervalle laissé libre entre les dents supérieures et les inférieures qu'ils parviennent à faire pénétrer à grand'peine des aliments liquides.

En général il n'existe chez les malades atteints d'atrophie musculaire progressive aucun trouble de la sensibilité. Cependant Duchenne a noté dans quelques cas une diminution de la sensibilité cutanée au niveau des parties atrophiées.

Les altérations trophiques de la peau et des articulations sont très rares: un malade que l'un de nous a observé à la clinique de Duchenne présentait des groupes de vésicules et un état lisse de la peau sur quelques parties des mains.

La température des membres s'abaisse lorsque l'atrophie a détruit un certain nombre de muscles.

L'intelligence reste intacte jusqu'à la fin.

Il n'y a aucun trouble de la miction ni de la défécation.

La marche de l'atrophie musculaire est en général très lente; dans des cas exceptionnels, la maladie arrive à sa période ultime en moins de deux ans. L'atrophie peut se limiter pendant dix ou douze ans aux muscles de l'éminence thénar par exemple. Alors même qu'un grand nombre de muscles sont détruits, la vie n'est pas menacée tant que les muscles essentiels à l'acte respiratoire sont conservés; il est heureusement rare que le diaphragme et les intercostaux soient atteints les premiers.

L'atrophie musculaire progressive s'observe parfois chez les enfants; elle débute en général entre cinq ou sept ans par l'*atrophie des muscles de la face*; l'orbiculaire des lèvres se prend tout d'abord et son défaut de contractilité occasionne un épaissement des lèvres; la physionomie exprime l'hébétude au repos; pendant le rire, qui a un caractère sardonique, les joues s'aplatissent; l'articulation des labiales est difficile. Plus tard l'atrophie gagne les muscles des membres supérieurs, le tronc et en dernier lieu les membres inférieurs (Duchenne).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On a placé tour à tour les lésions de l'atrophie musculaire dans les muscles, dans les nerfs, dans les racines antérieures, enfin dans les cornes antérieures de la moelle; aujourd'hui il paraît démontré que les altérations de la moelle constituent la lésion primitive, fondamentale de l'atrophie musculaire progressive, et que les lésions des racines antérieures, des nerfs et des muscles sont secondaires; il faut donc renverser l'ordre chronologique dans lequel ces altérations ont été découvertes et donner la première place à la lésion qui a été décrite en dernier lieu, c'est-à-dire à la myélite des cornes antérieures.

Sur les coupes de la moelle fraîche provenant des sujets morts d'atrophie musculaire progressive, on constate parfois un état comme gélatineux des cornes antérieures; le plus souvent l'examen histologique révèle seul les altérations de la moelle, qui, à l'œil nu, présente des caractères normaux. Cet examen montre ce qui suit: les cornes antérieures se font remarquer par leur pauvreté en grandes cellules nerveuses; celles des cellules motrices qui n'ont pas complètement disparu ont perdu leurs prolongements, elles sont devenues globuleuses, petites, pigmentées. Dans l'intervalle des cel-