

circonvolutions de la zone motrice dans les hémisphères cérébraux.

Il résulte également des recherches de Kojewnikoff et de MM. Charcot et Marie que les altérations de la sclérose latérale amyotrophique peuvent s'étendre à la capsule interne et même aux circonvolutions motrices de l'encéphale, l'altération des circonvolutions motrices est caractérisée par l'atrophie des grandes cellules pyramidales de ces circonvolutions.

La sclérose latérale amyotrophique intéresse donc finalement le système moteur tout entier depuis les grandes cellules de la zone motrice de l'encéphale jusqu'aux cellules des cornes antérieures de la moelle et, par l'intermédiaire de ces dernières, les muscles eux-mêmes.

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, 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. Même rec., 1874-1872, p. 509. — LEYDEN, HALLOPEAU, ROSENTHAL. Op. cit. — GOMBAULT. Etude sur la sclérose latérale amyotroph., th., Paris, 1877. — DEBOVE et GOMBAULT. Contrib. à l'étude de la sclérose latérale amyotroph. (Arch. de physiol., 1879, p. 754). — CHARCOT. Leçons de la Salpêtrière publiées par Brissaud dans le Progrès méd., 1880, p. 4-44. — CHARCOT et MARIE. Deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique suivis d'autopsie (Arch. de neurologie, juillet 1885). — A. TACUSSEL. Essai sur le tabes moteur, th., Lyon, 1887. — A. FLORAND. Contrib. à l'étude de la sclérose latérale amyotroph., th., Paris, 1887.

#### 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, 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.* — D'après Charcot, la lésion du tabes spasmodique serait une sclérose primitive des cordons latéraux. Les quelques autopsies qui ont été pratiquées jusqu'ici ne sont 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.

L'existence du tabes spasmodique en tant qu'entité morbide, a été contestée par Riklin, Leyden, Ballet, Popoff, Raymond. Raymond ne trouve à retenir que sept cas de sclérose latérale primitive parmi les observations publiées jusqu'ici, encore ces faits sont-ils pour la plupart sujets à discussion.

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 rétrocede pas et qu'elle donne lieu au bout de quelques années à une impotence 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). — BÉTOUS. Tabes dorsal spasmodique, th., Paris, 1876. — CHARCOT. Leçon sur les malades du système nerveux, 1877. — O. BERGER. Contrib. à l'étude de la sclérose des cordons latéraux. Deutsch. Zeitsch. f. prakt. Med., 1877. — ERB. De la paralysie spinale spastique (Arch. de Virchow, 1877, t. LXX, p. 241). — LEPRÊTRE. Contrib. à l'étude de l'épilepsie spinale, th., Paris, 1878. — CHARCOT. Progr. méd., 1880, p. 287. — FERRAND. Etudes sur le tabes dorsal spasmodique, th., Paris, 1881. — RAYMOND. Art. Tabes spasmodique (Dict. encycl. des sc. méd.).

#### ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

La découverte de l'atrophie musculaire progressive 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 publié un certain nombre de faits qui tendent à démontrer que l'atrophie musculaire peut être d'origine périphérique et résulter soit de névrites chroniques multiples sans altérations de la moelle, soit d'une altération primitive des muscles (myopathie atrophique progressive) ; nous étudierons plus tard cette dernière affection quand nous nous occuperons des maladies du système musculaire.

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 con-

servé 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 *scapulae 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 et 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'hébétéude 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).

Eulenburg, Eichorst, Hammond, Charcot ont publié dans ces dernières années un certain nombre de cas de paralysie musculaire atrophique de l'enfance, qui diffèrent notablement des formes classiques de l'atrophie musculaire et qui paraissent constituer une variété assez bien définie au point de vue clinique; le nom de *paralysie juvénile atrophique des extrémités* a été proposé pour désigner cette maladie.

Cette paralysie atrophique des extrémités débute presque toujours dans l'enfance; elle atteint souvent plusieurs membres d'une même famille.

L'atrophie commence par les muscles des pieds et des jambes; les muscles du tronc et de la face sont en général épargnés. Après un intervalle plus ou moins long, la paralysie atrophique s'étend assez souvent aux muscles des extrémités supérieures. Les muscles en voie d'atrophie présentent des contractions fibrillaires, et les extrémités malades sont souvent le siège de troubles vaso-moteurs.

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'exa-

men 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 cellules la névroglie est épaissie, riche en noyaux de nouvelle formation et les vaisseaux capillaires sont dilatés. L'inflammation prend-elle naissance dans les éléments nerveux eux-mêmes ou dans la névroglie? Ici, comme pour la myélite antérieure aiguë, les deux opinions peuvent se soutenir.

L'altération des cellules motrices n'existe que dans les régions de la moelle qui envoient des nerfs aux muscles atrophiés, c'est-à-dire que, si les muscles des membres inférieurs ont été respectés, on ne constatera aucune lésion au niveau du renflement dorso-lombaire; sur une même coupe de la moelle on trouve souvent des groupes de cellules intactes à côté de cellules profondément altérées, ce qui concorde avec l'envahissement si irrégulier des muscles.

Les cordons antérieurs présentent assez souvent des traces de sclérose sur le trajet intra-médullaire des racines antérieures des nerfs spinaux, et ces racines elles-mêmes sont atrophiées, réduites à la moitié ou au tiers de leur volume normal, grisâtres. Cette dégénérescence des racines antérieures se poursuit quelquefois assez loin dans les nerfs; les nerfs phréniques en particulier sont habituellement grêles et grisâtres. Lorsqu'on étudie au microscope les racines antérieures ou les nerfs altérés, on constate que les tubes nerveux sont en beaucoup moins grand nombre qu'à l'état normal, et que le tissu conjonctif est au contraire beaucoup plus abondant. Dans les tubes nerveux en voie d'atrophie, les cylindres d'axe ont disparu, la myéline est fragmentée, et il existe une prolifération des noyaux de la gaine. Ces altérations ont une grande analogie avec celles qui se produisent dans le bout périphérique des nerfs coupés, et l'on est autorisé à croire qu'elles sont de même nature que ces dernières; les expériences de Waller démontrent en effet que les nerfs moteurs ont leurs centres trophiques dans les cornes antérieures.

Les autres parties du système nerveux cérébro-spinal sont à l'état sain, ainsi que le grand sympathique.

D'après les recherches de Debove, de Joffroy et de Leyden, à côté de cette atrophie musculaire progressive d'origine centrale due à une téphro-myélite systématique, il faudrait faire une place

à une autre espèce d'atrophie musculaire progressive qui présente avec la première les plus grandes analogies cliniques, mais qui s'en éloigne beaucoup au point de vue anatomique, car elle est due à des névrites parenchymateuses généralisées sans altération de la moelle.

Sur le cadavre les muscles dégénérés présentent une coloration rosée ou feuille morte, d'autant plus remarquable que des muscles rouges normaux se trouvent à côté des muscles malades; souvent même l'altération ne porte que sur quelques faisceaux des muscles; on dirait que des fragments de muscles de grenouille ou de poisson ont été interposés aux muscles rouges de l'homme.

Les altérations histologiques des muscles peuvent se résumer ainsi : les fibres musculaires diminuent de volume, les stries tendent à disparaître, puis le contenu des fibres devient granuleux ou granulo-graisseux; ce qui domine, c'est l'*atrophie simple* des fibres musculaires; on observe parfois des traces de prolifération du tissu conjonctif ou bien une lipomatose interstitielle, qui pendant la vie masque en partie l'atrophie.

**DIAGNOSTIC.** — Le diagnostic différentiel avec les autres variétés de myélites ne présente pas de difficultés; on ne confondra l'atrophie musculaire progressive ni avec la myélite antérieure aiguë, dont le début est brusque, qui s'accompagne de fièvre et dans laquelle une paralysie souvent très étendue est le symptôme initial; ni avec la paralysie spinale ascendante, dont la marche est beaucoup plus rapide, et dans la symptomatologie de laquelle les phénomènes paralytiques jouent le principal rôle. La sclérose latérale amyotrophique avec l'état parétique initial et les contractures qui la caractérisent diffère considérablement de l'atrophie musculaire progressive; on trouve aussi dans la manière dont se produit l'atrophie des muscles, dans les deux maladies, un signe diagnostique important : chez les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, il y a une atrophie en masse des muscles des membres supérieurs, tandis que dans l'atrophie musculaire progressive la destruction se produit avec une grande irrégularité.

Les lésions de quelques nerfs donnent lieu à des atrophies partielles et à des déformations qui ont fait croire plus d'une fois à l'existence d'une atrophie musculaire progressive.

La compression du nerf cubital, par exemple, entraîne la paralysie des interosseux et une déformation en griffe de la main analogue à celle que produit l'atrophie musculaire progressive. La paralysie du cubital est assez souvent la suite de la compression

de ce nerf; on la voit survenir chez les ouvriers qui ont toujours le coude appuyé sur un corps dur, ou bien chez des personnes qui ont eu d'anciennes fractures du coude ou de l'épitrôchlée; il existe en général de la névrite, de la douleur, puis de l'anesthésie dans les parties de la peau innervées par le cubital; l'atrophie se limite exactement aux muscles qui reçoivent leurs nerfs du cubital au-dessous de sa lésion : les muscles de l'épaule, du bras, ceux de la main du côté opposé, etc., sont parfaitement sains. Duchenne fait remarquer de plus que, dans la griffe consécutive à la lésion du cubital, les deux derniers doigts sont plus crochus que les premiers, tandis que dans l'atrophie musculaire progressive la griffe est également prononcée pour tous les doigts. Les deux premiers lombriçaux étant innervés par le nerf médian et ayant une action analogue à celle des interosseux, on conçoit que dans la paralysie du nerf cubital la déformation soit moins grande pour les deux premiers doigts que pour les derniers (Duchenne, *De l'électris. local.*, 3<sup>e</sup> édit., p. 542. — Panas, *De la paralysie du nerf cubital*, Acad. de méd., 13 février 1877).

La paralysie atrophique ou rhumatismale atrophique du deltoïde peut aussi faire croire à l'existence de l'atrophie musculaire progressive; il suffit de rappeler que la paralysie atrophique du deltoïde s'accompagne de douleurs très vives.

Les déformations des mains dans le rhumatisme articulaire chronique ont une grande analogie avec celles qui se produisent sous l'influence de l'atrophie musculaire progressive, mais les douleurs et les tuméfactions articulaires ne peuvent pas laisser de doute sur la véritable nature de la maladie.

Les paralysies saturnines portent spécialement sur les extenseurs des doigts, qui sont paralysés, non atrophiés; la perte rapide de la contractilité électrique, les antécédents morbides des malades, leur profession, l'existence du liséré plombique des gencives, facilitent du reste le diagnostic.

Certaines formes de lèpre s'accompagnent d'une déformation en griffe des mains (Duchenne).

Le pronostic de l'atrophie musculaire progressive est très grave; les muscles de la respiration finissent toujours par être envahis et les malades succombent à l'asphyxie; mais, ainsi que nous l'avons déjà dit, la marche de la maladie est le plus souvent très lente; l'atrophie peut se limiter pendant longtemps à un petit nombre de muscles des membres supérieurs et subir des temps d'arrêt très prolongés dans son évolution progressive. Lorsque l'atrophie a débuté à la suite de fatigues, dans des muscles soumis

à un travail excessif, le pronostic est meilleur que dans les cas où elle se développe sous l'influence d'une prédisposition individuelle assez souvent héréditaire (Duchenne).

**TRAITEMENT.** — L'électricité constitue le principal agent thérapeutique et le plus efficace que l'on puisse opposer à l'atrophie musculaire progressive; on ne guérit pas la maladie, mais on ralentit son évolution et l'on prolonge de beaucoup l'existence des malades.

Il est bon d'employer alternativement les courants interrompus qui excitent la vitalité des muscles et les courants continus qui agissent sur la moelle. Duchenne a formulé les règles suivantes pour la faradisation localisée des muscles :

1° Promener les rhéophores humides, aussi rapprochés l'un de l'autre que possible, sur la surface de chacun des muscles malades, avec un courant d'induction à tension plus ou moins grande, de manière que l'excitation puisse atteindre tous les éléments anatomiques qui entrent dans la composition de ces muscles ;

2° Exciter en général modérément les muscles et appliquer un courant à intermittences éloignées ;

3° Faradiser seulement ceux des muscles atrophiés qui répondent encore à l'excitation électrique; parmi ces derniers, faradiser de préférence ceux dont les fonctions sont le plus utiles à l'usage des membres; enfin terminer chaque séance par la faradisation légère des muscles les plus importants parmi ceux qui sont menacés par la marche envahissante de l'atrophie.

Les muscles complètement atrophiés ne se régénèrent pas; mais, tant qu'il existe dans un muscle malade des faisceaux contractiles, ces faisceaux peuvent devenir le noyau d'autres faisceaux musculaires, dont le volume augmente peu à peu sous l'influence de la faradisation localisée.

Le courant continu sera appliqué sur la colonne vertébrale, comme il a été dit à propos de l'ataxie locomotrice.

Si l'atrophie musculaire est survenue à la suite de fatigues, si elle porte particulièrement sur certains muscles soumis, de par la profession du malade, à un travail excessif, on prescrira le repos ou un changement de profession.

On soumettra les malades à un traitement général tonique et reconstituant.

ARAN. Rech. sur une maladie non encore décrite du syst. musculaire (Arch. de méd., 1850). — DUCHENNE (de Boulogne). Arch. de méd., 1853. — Du même. De la physiologie des mouvements. Paris, 1867. — Du même. Traité de l'électrisation localisée, 3<sup>e</sup> édit.

1872, p. 486. — CRUVEILHIER. Sur la paralysie muscul. progressive atrophique (Arch. de méd., 1853-1856). — HÉRARD et LUYSS. Gaz. méd. de Paris, 1860. — VULPIAN. Union méd., 1863. — J. SIMON. Art. *Atrophie muscul. progress.*, in Diction. de méd. et de chir. prat., 1866. — DUMÉNIL. Nouveaux faits relatifs à la pathogénie de l'atrophie muscul. progress. (Gaz. hebdom., 1867). — HAYEM. Note sur un cas d'atrophie musculaire progress. avec lésions de la moelle (Arch. de physiol., 1867). — OLLIVIER. Des atrophies muscul., th. d'agrég., Paris, 1869. — CHARCOT et JOFFROY. Deux cas d'atrophie muscul. progressive avec lésions de la subst. grise et des faisceaux antéro-latéraux (Arch. de physiol., 1869). — CHARCOT. Note sur un cas d'atrophie muscul. spinale protopathique (Arch. de physiol., 1875). — BOURCERET. Note sur quelques cas d'atrophie muscul. (Arch. de phys., 1876). — ROSENTHAL. Op. cit. — DEBOVE. Note sur un cas d'atrophie muscul. protopathique (Prog. méd., 1878, p. 856). — JOFFROY. De la névrite parenchym. spontanée, généralisée ou partielle (Arch. de physiol., 1879). — TROUSSEAU. Clinique méd., 7<sup>e</sup> édit., 1882. — LANDOUZY et DÉJÉRINE. De la myopathie atrophique progressive (Rev. de méd., 1885). — CHARCOT et MARIE. Sur une forme particulière d'atrophie muscul. progress. (Rev. de méd., 1886). — JOFFROY. Même sujet (Soc. des hôp., 23 avril 1886). — P. PARISOT. Pathogénie des atrophies muscul., th. d'agrég., Paris, 1886.

## SCLÉROSE EN PLAQUES

La sclérose en plaques a été confondue pendant longtemps avec d'autres maladies du système nerveux, notamment avec la paralysie agitante. Cruveilhier a figuré dans son magnifique *Atlas* les lésions de la sclérose en plaques; à MM. Vulpian et Charcot revient le mérite d'avoir tracé le tableau clinique de la maladie, qui a pris définitivement place dans le cadre nosologique. La thèse d'Ordenstein (1868) et le mémoire publié en 1869 par MM. Bourneville et Guérard ont beaucoup contribué à faire connaître la sclérose en plaques.

Les plaques de sclérose sont quelquefois limitées à la moelle, mais c'est là une exception assez rare; le plus souvent elles occupent aussi l'encéphale, la protubérance et le bulbe: il s'agit donc, non d'une myélite simple, mais d'une maladie des centres nerveux; les symptômes spinaux ont du reste la première place dans la plupart des cas.

**ÉTIOLOGIE.** — La sclérose en plaques débute de vingt à vingt-cinq ans; elle a été observée cependant chez des sujets âgés de quatorze à seize ans; à partir de trente ans elle devient rare; sa fréquence paraît plus grande chez la femme que chez l'homme. Le froid humide et les impressions tristes, les chagrins prolongés, sont les circonstances étiologiques invoquées dans le plus grand nombre des cas.

La sclérose en plaques s'observe assez souvent chez les enfants vers l'âge de trois à quatre ans. Les manifestations cliniques chez les enfants sont analogues à celles qui s'observent chez l'adulte.

DESCRIPTION. — Les plaques de sclérose peuvent se disséminer sur tous les points des centres nerveux; on comprend donc que la symptomatologie de la maladie qui nous occupe soit assez variable; suivant que les lésions se limitent à l'encéphale ou à la moelle, ou bien qu'elles envahissent à la fois l'encéphale et la moelle, on a les formes *cérébrale*, *spinale* et *cérébro-spinale*; cette dernière, étant de beaucoup la plus fréquente, doit servir de type pour la description de la maladie.

L'affaiblissement des membres inférieurs ou seulement de l'un d'eux est en général le premier phénomène morbide accusé par les malades; la marche est fatigante, peu assurée, les faux pas sont fréquents; il n'existe pas de troubles de la sensibilité, pas d'anesthésie, pas de douleurs fulgurantes: quelques malades accusent seulement une sensation d'engourdissement et parfois des fourmillements dans les membres paralysés.

La paralysie se produit le plus souvent d'une façon lente et progressive; quelquefois elle augmente assez brusquement dans l'un des membres inférieurs; il peut arriver aussi que l'état des malades s'améliore à ce point qu'ils se croient guéris pendant un certain temps.

La paraplégie est presque toujours incomplète. Les membres supérieurs ne sont généralement envahis qu'à une période assez avancée.

Des symptômes *céphaliques* peuvent marquer le début de la maladie comme dans l'ataxie locomotrice: parmi les plus fréquents il faut citer: l'*amblyopie*, la *diplopie* et le *nystagmus*. L'*amblyopie* n'aboutit presque jamais à une cécité complète et l'examen ophthalmoscopique révèle rarement une atrophie de la papille analogue à celle des ataxiques. Le *nystagmus* est un symptôme important de la sclérose en plaques, car il se rencontre environ dans la moitié des cas et il est exceptionnel dans les autres myélites; les yeux oscillent sans cesse de droite à gauche et de gauche à droite; le mouvement s'exagère lorsque les malades fixent attentivement un objet.

Il existe assez souvent des vertiges; dans quelques cas on a noté l'existence de crises gastriques, analogues à celles des ataxiques.

Au bout d'un temps variable on voit apparaître deux des symptômes les plus caractéristiques de la sclérose en plaques: le *tremblement* et l'*embarras de la parole*.

Les caractères du tremblement méritent de nous arrêter. Lorsque les malades sont couchés dans leur lit et au repos com-

plet, on n'observe aucune trace de tremblement, les membres sont immobiles; pour rendre apparent le désordre musculaire, il suffit de faire exécuter un mouvement. On présente, par exemple, au malade un verre rempli d'eau à moitié et on lui ordonne de le porter à ses lèvres; dès que le malade s'est emparé du verre, son bras est pris d'un tremblement rythmique dont les oscillations deviennent d'autant plus grandes que le verre approche davantage des lèvres, si bien que l'eau est projetée ou que le verre vient heurter les dents. Contrairement à ce qui a lieu chez les choréiques, qui ne sont pas maîtres de leurs mouvements et qui portent à leur oreille ou à leur front une cuiller ou un verre destiné à leur bouche, la direction générale du mouvement persiste chez les malades atteints de sclérose en plaques. Le tremblement, si manifeste lorsqu'il s'agit de mouvements un peu étendus, est au contraire nul ou peu marqué dans les mouvements d'une faible amplitude, tels que ceux que nécessite l'action d'écrire, d'essuyer du linge, etc.

Le tremblement ne se limite pas aux membres supérieurs, il s'étend aux membres inférieurs et aux muscles du tronc et du cou; pendant la marche l'agitation est générale; le tremblement peut même persister dans la tête lorsque les malades sont assis: les muscles du tronc et du cou sont en effet à l'état de contraction dans cette position, surtout si la tête ne repose pas sur un oreiller; pour obtenir le relâchement musculaire complet, il est nécessaire de faire coucher les malades. Sous l'influence de l'émotion, le tremblement s'exagère assez souvent.

L'embarras de la parole ressemble beaucoup à celui qu'on observe dans la paralysie générale: la parole est lente, trainante, « les mots sont comme scandés, il y a une pause entre chaque syllabe et celles-ci sont prononcées lentement » (Charcot, *Leçons sur les mal. du syst. nerv.*, t. I, p. 208). Cet embarras de la parole s'aggrave peu à peu et il arrive un moment où les malades ont beaucoup de peine à se faire comprendre.

Il n'existe, en général, à la période d'état, aucun trouble de l'intelligence; les fonctions de la vessie et du rectum s'accomplissent régulièrement, on ne voit se produire ni eschares ni atrophie musculaire.

Des contractures remplacent peu à peu les paralysies; la raideur des membres inférieurs est d'abord intermittente: elle se produit sous forme d'accès, puis elle devient permanente; les membres inférieurs sont dans l'extension et l'adduction, les pieds ont l'attitude du varus équin; la rigidité est telle que chez cer-