

La forme d'*atrophie musculaire progressive infantile*, désignée en France du nom de *forme Charcot-Marie*, présente des différences notables avec la paralysie infantile: d'abord le mode de début qui est plus tardif, moins aigu, et tout à fait progressif, puis la symétrie à peu près complète de la paralysie atrophique, enfin une participation moindre du squelette au processus atrophique.

Il convient de faire encore le diagnostic de la paralysie infantile avec une *amyotrophie progressive* récemment étudiée par Hoffmann⁽¹⁾ et qui offre cette particularité d'être de *nature familiale* et de s'accompagner de lésions spéciales. Cette affection débute dès la première année de la naissance, d'une façon subaiguë ou chronique; on voit se produire une diminution considérable dans la motilité des membres inférieurs de l'enfant, les muscles du dos ne tardent pas à se prendre, ce n'est que plusieurs mois après que les membres supérieurs, le cou et la nuque sont atteints à leur tour. Les avant-bras et les mains participent à la paralysie atrophique; mais c'est surtout dans les muscles du dos, dans ceux du siège, dans les fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale, dans les muscles de la cuisse, que le processus morbide est le plus accentué. Il y a disparition des réflexes tendineux, absence de contractions fibrillaires, existence de la réaction de dégénération partielle ou complète. Pas de troubles du côté de la sensibilité, des sphincters et des nerfs crâniens. La mort survient dans les quatre premières années de l'enfance. — Au point de vue anatomo-pathologique on constate l'atrophie ou la disparition de la plupart des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle, avec atrophie des racines antérieures et névrites périphériques. Il existerait également quelques altérations de la substance blanche médullaire (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türk, partie intermédiaire du cordon latéral). Toutes les lésions sont d'ailleurs symétriques, ce qui, par cela seul, les distinguerait de celles de la paralysie infantile, en admettant que la nature familiale de l'affection n'ait pas montré déjà que ce n'est pas de cette maladie qu'il est ici question.

Dans la *paralysie hystérique*, on constate quelquefois, surtout chez les jeunes sujets, une atrophie très notable des membres atteints (A. Chauffard). Dans ces cas, on pourra faire le diagnostic, grâce à l'existence des stigmates hystériques, et aussi en s'appuyant sur ce que, dans les paralysies hystériques, les réflexes tendineux sont ordinairement conservés, et que les réactions électriques sont normales ou tout au plus altérées d'une façon insignifiante.

Étiologie. — Les causes les plus diverses ont été invoquées pour expliquer la production de la paralysie infantile: influence du froid, des traumatismes, de la dentition (Duchenne de Boulogne). — La véritable cause de la paralysie infantile, celle qui domine toutes les autres, semble être l'infection (Strümpell, Pierre Marie). Les arguments ne manquent pas pour soutenir cette thèse.

D'une part, le mode ordinaire de début de cette maladie par une fièvre plus ou moins vive avec accompagnement de phénomènes généraux divers indique bien l'invasion d'une maladie infectieuse. D'autre part, il n'est pas impossible de prendre la maladie infectieuse originelle sur le fait et de fixer les relations de cause à effet qui existent entre elle et la paralysie infantile, par exemple, dans les cas où celle-ci survient, comme on l'a vu, dans le cours ou dans la

(1) HOFFMANN. Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter und auf familiärer Basis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1895, III, p. 427.

convalescence d'une fièvre éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc...).

Enfin, un autre ordre de preuves de l'origine infectieuse de cette poliomyélite se trouve dans les récits d'épidémies de paralysie infantile que nous ont transmis plusieurs auteurs.

Cordier⁽¹⁾, dans une communication à la Société des Sciences médicales de Lyon, en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin et juillet 1885) à Sainte-Foy-l'Argentière, sur une population de 1500 âmes, se développer 15 cas de paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment. — A cette occasion, Pierret déclarait qu'à son avis la paralysie spinale infantile présentait tous les caractères d'une véritable maladie infectieuse.

Medin⁽²⁾ a également constaté des faits du même genre, mais en plus grand nombre. Pendant le printemps de 1888, il avait déjà observé 5 cas de paralysie infantile, puis, à partir du mois d'août, le nombre en augmenta d'une telle façon, que l'auteur en avait vu se produire 44 au mois de novembre. — De 1888 à 1894 il n'en constata plus que 29 cas sporadiques, puis en 1895 une nouvelle épidémie lui en fournit à elle seule 21 cas. Dans les deux épidémies, il a rencontré, en même temps que des paralysies infantiles, des polynévrites, des hémiplegies spasmodiques et des polioencéphalites. Cet auteur rapporte de plus, qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 15 cas, et que G. Colmer, ayant interrogé les parents d'un enfant atteint de paralysie infantile, avait appris que, dans leur district, sur un rayon de quelques milles, et en deux ou trois mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés de la même affection.

Leegard⁽³⁾ cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norvège), Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de paralysie infantile de la fin de juillet au commencement de septembre, fait inouï jusqu'alors. Le même auteur a constaté en 1899 une épidémie de 54 cas dans la petite ville de Bratsberg. Pieraccini a soigné 7 cas en quinze jours; Buccelli a vu en très peu de temps 17 cas de paralysie infantile, spinale et cérébrale, dans un étroit quartier de Gènes. La plus grande épidémie observée jusqu'ici est celle dont Macphail⁽⁴⁾ et Caverly⁽⁵⁾ ont donné la relation; elle ne comprenait pas moins de 120 sujets atteints dans l'espace de trois ou quatre mois; quelques-uns seulement auraient présenté des symptômes de méningite cérébro-spinale, la plupart n'auraient eu que des phénomènes paralytiques; Dana⁽⁶⁾ remarque que « cette myélite à type de paralysie atrophique » ne frappe pas seulement les enfants, mais que 10 pour 100 des malades étaient des adultes; il aurait en même temps constaté des symptômes paralytiques chez des animaux (poules).

Quelques auteurs ont observé quelques épidémies de famille: Packard (de Philadelphie) a vu la paralysie infantile survenir simultanément chez la sœur de 2 ans 1/2 et chez le frère de 1 an 1/2; Buzzard⁽⁷⁾ a vu deux sœurs atteintes

(1) CORDIER. *Lyon médical*, 1888.

(2) MEDIN. *Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. Hygiea*, septembre 1898.

(3) LEEGARD. On polyomyelitis med. demonstration af mikr. prep.; analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 760.

(4) MACPHAIL. *Brit. med. Journ.*, 1^{er} décembre 1894.

(5) CAVERLY. *J. of Amer. med. Assoc.*, 1896, n° 1.

(6) DANA. *Med. Record.*, 1895.

(7) BUZZARD. *Journ. de clin. et therap. infant.*, 1898.

successivement en six jours; W. Pasteur a vu 7 enfants d'une même famille malades dans l'espace de dix jours, 3 présentèrent des symptômes paralytiques qui se terminèrent chez 2 par une paralysie spinale infantile, chez le 3^e par une hémiplégié cérébrale infantile.

Cette notion de la nature épidémique de la paralysie infantile semble dûment établie par les observations qui précèdent et par d'autres encore, elle se rattache intimement à ce qui vient d'être dit de la nature de cette affection et apporte un argument précieux en faveur de cette manière de voir. La cause de cette infection est sans doute variable; dans le liquide céphalo-rachidien, Schultze, Rendu, Auerbach ont trouvé du méningocoque Engel du staphylocoque; mais ces cas semblent être des cas de méningite cérébro-spinale; peut-être d'ailleurs la méningite cérébro-spinale est-elle vraiment l'origine plus ou moins fréquente de certaines paralysies infantiles (Auerbach).

Quant à l'influence de l'hérédité neuropathique signalée par les auteurs, il y a évidemment lieu d'en tenir compte, sans toutefois admettre qu'elle puisse à elle seule présider à la genèse de cette affection; il est plus vraisemblable qu'elle se borne à amener, chez les enfants qui en sont entachés, une moindre résistance des centres nerveux aux divers agents morbides, et que, sur un terrain ainsi préparé, les lésions de la moelle ont une plus grande facilité à se produire. Les maladies de la mère sont très probablement une cause de prédisposition dans la moelle, organe tout particulièrement fragile et vulnérable chez le fœtus et le nouveau-né; des lésions s'y produisent très souvent dès avant la naissance (Charrin et Léry)⁽¹⁾, ces lésions sont peut-être parfois l'épine localisant une infection sur un organe qui au début de la vie se trouve déjà par toute sa constitution en excellent état de réceptivité.

Kœnig⁽²⁾ compte l'hérédosyphilis parmi les causes de prédisposition du système nerveux.

La paralysie infantile est une maladie du *premier âge*, elle se montre surtout chez les enfants de 1 an à 18 mois; plus rarement elle survient plus tard, dans la troisième ou la quatrième année; mais il ne faudrait pas croire qu'elle ne puisse se montrer à tout âge: on sait en effet que les mêmes lésions survenant dans des circonstances analogues frappent aussi les adultes. P. Marie a observé le cas curieux d'un sujet qui, ayant conservé les attributs de l'infantilisme, fut pris à l'âge de 11 ans d'une paralysie ayant tous les caractères d'une paralysie infantile.

Quant au *sexe*, il semble qu'il y ait une prédominance assez marquée pour le masculin.

Anatomie pathologique. — L'aspect des lésions est fort différent, suivant que l'autopsie a été faite un ou deux mois après le début de l'affection ou seulement au bout de trente à quarante ans. Dans le premier cas on peut, ainsi que l'ont fait Roger et Damaschino, constater l'existence d'un véritable foyer de myélite aiguë avec destruction du tissu nerveux, corps granuleux, dilatation et altérations des vaisseaux au niveau du foyer, épaissement et infiltration leucocytaire des parois des artérioles, endartérite souvent oblitérante (Siemerling), etc., les cellules ganglionnaires qui se trouvent englobées dans ces foyers de ramollissement inflammatoire perdent leurs prolongements, et manifestent les indices de la désintégration granuleuse, ou disparaissent entièrement.

(1) CHARRIN ET LÉRY. Acad. des Sciences, 16 mars 1905.

(2) KOENIG. *Neurol. Centralbl.*, 1900.

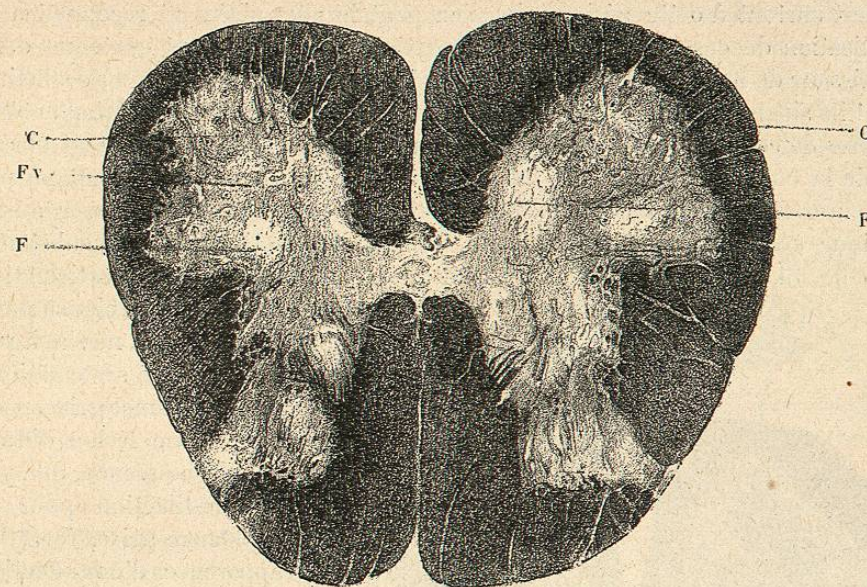


FIG. 195. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée sur une pièce appartenant à Moeli par G. Marinesco, qui a bien voulu nous communiquer ce dessin et nous autoriser à le reproduire. Il existait dans ce cas une atrophie si accusée des muscles de la région scapulo-humérale, et particulièrement du deltoïde, que le diagnostic avait été hésitant. — Renflement lombaire (le maximum des lésions se trouvait dans la région cervicale). — C, cellules intactes; — F₁, foyer ancien, presque complètement dépourvu de cellules et de fibres nerveuses et constitué par un tissu névroglie compact; — F₂, foyer plus récent, on y voit des fibres nerveuses et des débris de fibres; — Fv, foyer développé au voisinage d'une branche de ramification de l'artère centrale de la substance grise antérieure.

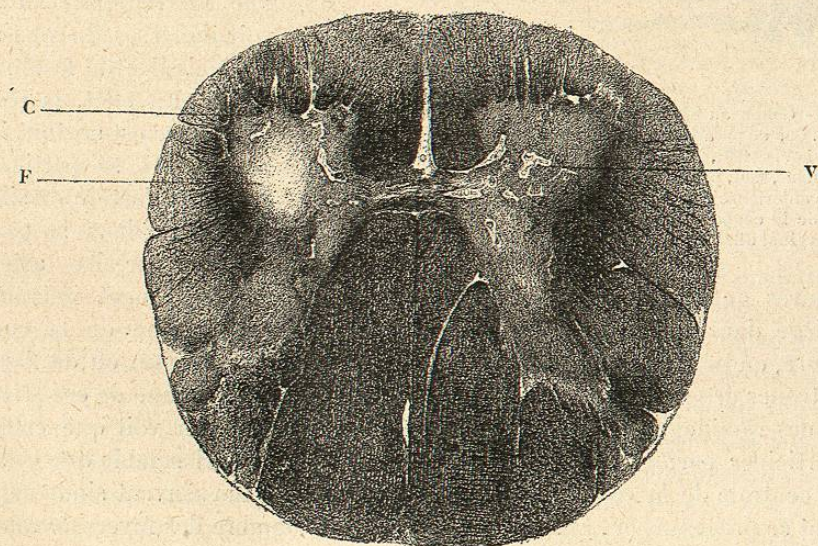


FIG. 194. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Région lombaire supérieure. — Deux particularités sont à relever dans cette coupe: 1° le faisceau latéral gauche est moins coloré que celui de droite par suite de la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses; il s'agit donc ici d'un cas de paralysie infantile dans lequel les faisceaux blancs participent aux lésions de la substance grise; 2° à droite on constate une altération très intense de la plupart des ramifications de l'artère centrale de la corne antérieure. — G. Marinesco fait en outre remarquer que, conformément à la description de Kadyi, l'une de ces ramifications s'avance vers la base de la corne postérieure. — C, cellule nerveuse normale; — F, gros foyer unique avec disparition complète des cellules et des fibres nerveuses; — Vc, grosse branche de bifurcation de l'artère centrale (il est possible que la disparition des cellules nerveuses à droite, en l'absence de tout foyer, tienne aux troubles d'irrigation déterminés par ces altérations vasculaires).