

l'ont signalée dans des atrophies myopathiques (Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Déjerine, Eisenlohr, Spillmann<sup>(1)</sup>, Abadie et Denoyes<sup>(2)</sup>, etc.).

Les muscles en voie d'atrophie se fatiguent beaucoup plus vite que les muscles normaux sous l'influence du courant électrique et recouvrent beaucoup plus lentement leur excitabilité (Onimus et Legros).

L'excitabilité électrique des nerfs est normale ou diminuée, rarement abolie.

La *contraction diplégique*, décrite par Remak, est un phénomène rare : elle consiste en contractions bilatérales des muscles des membres supérieurs atrophiés quand on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cinquième vertèbre cervicale, le pôle positif entre la première et la cinquième, surtout dans la fossette carotidienne; il s'agirait, d'après Remak, de contractions réflexes dues à l'excitation du ganglion cervical supérieur du sympathique. Le *palmo-spasme*, décrit par Walter, est un autre phénomène rare, c'est une sorte d'agitation de la main qui se produit quand on interrompt un courant faradique ou galvanique traversant les muscles du membre supérieur.

L'absence de *troubles de la sensibilité* objective est le symptôme le plus important qui distingue aujourd'hui l'atrophie Duchenne-Aran de la syringomyélie; aussi l'existence de troubles sensitifs a-t-elle permis de ranger dans cette dernière affection un « bon tiers des cas » décrits par Duchenne. Mais il n'en est pas de même des troubles subjectifs, et dans un très grand nombre des observations publiées on trouve signalés au début soit des douleurs vagues, des fourmillements, des sensations d'engourdissement, soit parfois des phénomènes douloureux plus intenses, fixes ou mobiles, durables ou fugaces, apparaissant en différents points du corps et spécialement dans les muscles qui vont être atteints par l'atrophie; ces douleurs diminuent ou disparaissent le plus souvent quand les muscles s'atrophient, elles reparaissent quelquefois en d'autres points quand d'autres groupes musculaires vont être frappés. Vulpian<sup>(3)</sup> avait déjà beaucoup insisté sur l'existence et le caractère de ces douleurs au début de l'atrophie Duchenne-Aran. Il est certain que des douleurs tenaces doivent faire penser à une autre lésion qu'à une poliomyélite antérieure, spécialement à une méningo-myélite : leur présence peut être un bon signe différentiel des deux processus anatomiques, mais leur absence n'exclut nullement l'idée de méningo-myélite, en particulier de méningo-myélite syphilitique (Léri).

Les extrémités des membres atrophiés sont parfois froides et légèrement cyanosées, parfois plus ou moins œdématiées. On ne constate qu'à titre de coïncidence des éruptions diverses, lichénoïdes, eczémateuses, etc. La fragilité des os et les arthropathies semblables à celles du tabes et de la syringomyélie que l'on a exceptionnellement signalées (Étienne) sont peut-être symptomatiques de l'amyotrophie par myélite syphilitique.

**Marche. Durée. Terminaison.** — L'évolution de l'atrophie Duchenne-Aran est essentiellement capricieuse; d'ordinaire tout à fait chronique et lentement progressive, elle dure quatre, cinq, six ans; mais fréquemment de longs arrêts entre l'atteinte des différents groupes musculaires marquent les étapes d'une maladie qui procède par sauts et qui ne se terminera qu'au bout de dix, quinze, vingt ans; ces arrêts peuvent même être définitifs et le malade peut

(1) SPILLMANN. *Soc. méd. Nancy*, 1899.

(2) ABADIE et DENOYES. *Iconogr. Salpêtr.*, 1900.

(3) VULPIAN. *Leçons sur les mal. du syst. nerv., Moelle*, 25<sup>e</sup> leçon, p. 444.

survivre jusqu'à un âge avancé avec une atrophie plus ou moins étendue; tout à fait exceptionnellement on a même cité des cas de rétrocession véritable sous l'influence d'un traitement approprié, et des muscles très atrophiés auraient recouvré une partie de leur volume. D'autres fois l'affection prend une marche subaiguë et se termine en dix-huit mois, deux ans, avec une atrophie presque généralisée : c'est peut-être surtout aux atrophies par myélite syphilitique que s'applique cette évolution rapide; cette hypothèse expliquerait la remarque faite par Duchenne, à savoir que l'atrophie est moins progressive quand elle s'est développée sous l'influence apparente ou réelle d'une cause extérieure bien déterminée. Mais en tout cas, si l'évolution rapide doit peut-être faire songer à la myélite syphilitique diffuse, la lenteur extrême de l'évolution ne permet pas d'affirmer la poliomyélite antérieure vraie : un des malades syphilitiques que nous avons examinés a survécu 16 ans, un autre paraissait encore en parfaite santé générale au bout de 18 ans.

Le plus souvent l'affection se termine par une maladie intercurrente, la tuberculose en particulier; plus rarement elle peut par elle-même amener la mort, soit par atrophie du diaphragme, soit par envahissement des centres bulbaires de la respiration et du cœur, soit peut-être par atrophie de la musculature viscérale (muscle cardiaque, muscles de Reissessen, etc.).

**Diagnostic.** — L'atrophie musculaire progressive Duchenne-Aran devra être distinguée d'abord de toute une série d'affections où l'amyotrophie est un phénomène secondaire, consécutif à la paralysie, ensuite de l'ensemble des myopathies dont la localisation et l'évolution spéciales révéleront facilement la nature, enfin de toute une catégorie d'affections dans lesquelles le syndrome d'Aran-Duchenne se trouve au complet, mais associé à différents symptômes caractéristiques d'une altération médullaire surajoutée à celle des cornes antérieures. Parmi les premières de ces affections nous signalerons la paralysie infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte, les paralysies radiculaires du plexus brachial, les névrites infectieuses ou toxiques, la névrite saturnine entre autres; parmi les secondes, la myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy et Déjerine et la myopathie scapulo-humérale d'Erb; parmi les dernières, la sclérose latérale amyotrophique, la syringomyélie, la lèpre nerveuse, l'hématomyélie, la pachyméningite cervicale hypertrophique, l'atrophie musculaire de certains tabétiques. Comme bon nombre de ces affections sont beaucoup plus fréquentes que l'amyotrophie Aran-Duchenne pure, il conviendra de n'admettre ce dernier diagnostic que par élimination.

La *paralysie infantile* se distingue facilement des amyotrophies par son début brusque dans la seconde enfance au milieu d'un cortège symptomatique bruyant et fébrile, par l'apparition dès le début d'une paralysie étendue dont l'évolution ultérieure sera régressive et non progressive, et par l'apparition de l'amyotrophie seulement après la régression partielle de la paralysie. La *paralysie spinale aiguë de l'adulte*, dont on a mis en doute les très rares observations, a la même symptomatologie, l'âge seul diffère.

L'unilatéralité ordinaire des *paralysies radiculaires du plexus brachial*, leur origine généralement traumatique, parfois par compression ou par infection de voisinage, la prédominance de la paralysie sur l'atrophie, les troubles de la sensibilité objective et les troubles oculo-pupillaires qui caractérisent le type total et le type inférieur, permettront un facile diagnostic.

La *névrite saturnine* débute d'ordinaire par les extenseurs des doigts, mais elle affecte parfois primitivement le type Aran-Duchenne (Möbius, Remak, M<sup>me</sup> Déjerine) : le diagnostic peut être très difficile et se baser uniquement sur l'évolution de la névrite, sur la paralysie plus ou moins marquée du début, sur la notion étiologique professionnelle et sur la constatation des stigmates et accidents saturnins (liséré gingival, coliques de plomb, etc.), sur l'existence de la réaction de dégénérescence et l'absence de contractions fibrillaires; la mort peut même être la conséquence de l'apparition de symptômes bulbaires (Straus et Henugas, Fitz<sup>(1)</sup>).

Les *myopathies* diffèrent de l'amyotrophie spinale par leur début dans le jeune âge, leur caractère familial et héréditaire, l'absence ordinaire de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la localisation de l'amyotrophie et la lenteur de l'évolution, l'existence assez fréquente de pseudo-hypertrophie et de nœuds musculaires dus à la prédominance de l'atrophie sur les extrémités des muscles, du deltoïde entre autres. Le type *facio-scapulo-huméral* de Landouzy-Déjerine débute dans la seconde enfance ou l'adolescence par les muscles de la face et se propage aux muscles de la ceinture scapulaire; le type *scapulo-huméral* de Erb débute dans l'adolescence par les muscles de l'épaule et du bras et se propage rarement et tardivement aux muscles de l'avant-bras et de la main.

La *sclérose latérale amyotrophique* se distingue par l'exagération précoce des réflexes tendineux, par l'apparition précoce aussi de l'extension des orteils et d'un état marqué de contracture, par l'évolution d'ordinaire plus rapidement progressive; on devra même soupçonner les cas de soi-disant maladie de Charcot datant de 10, 15, 20 ans de n'être que des myélites avec atteinte progressive des cornes antérieures et des faisceaux latéraux : l'évolution seule et la connaissance des antécédents permettront alors un diagnostic. L'apparition du syndrome labio-glosso-laryngé soit au début, soit à la fin d'une amyotrophie progressive, permettrait, d'après Déjerine, d'affirmer la sclérose latérale.

La dissociation de la sensibilité (abolition des sensibilités douloureuse et thermique avec conservation de la sensibilité tactile) est le principal signe diagnostique de la *syringomyélie*; les troubles vaso-moteurs et trophiques, les déviations de la colonne vertébrale, l'exagération fréquente des réflexes rotuliens s'ajouteront pour le diagnostic aux troubles sensitifs. La *maladie de Morvan* est aujourd'hui considérée comme une forme de syringomyélie avec prédominance d'altérations trophiques (panaris).

La *lèpre nerveuse* peut devoir l'amyotrophie qui la caractérise souvent à l'existence d'une polynévrite, mais le bacille de Hansen a été découvert dans la moelle même et il est très vraisemblable que les lésions des éléments cellulaires de la substance grise peuvent en être aussi l'origine : cette amyotrophie frappe surtout les mains et affecte parfois le type de Duchenne-Aran, mais elle se distingue de l'amyotrophie Aran-Duchenne progressive par des symptômes qui lui sont communs avec la syringomyélie, tels que sensibilité dissociée, troubles trophiques, etc., et par des symptômes propres comme les plaques d'anesthésie, l'épaississement des troncs nerveux, spécialement du cubital dans la gouttière olécranienne, la concomitance parfois de nodules lépreux, etc.

(1) FITZ. Thèse Wurzburg, 1885.

L'*hématomyélie* ancienne avec atrophie de muscles de la main et de l'avant-bras se distingue par la rapidité de son évolution, la notion fréquente d'un traumatisme, la sensibilité dissociée, parfois les troubles oculo-pupillaires ou le syndrome de Brown-Séquard (hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* est considérée aujourd'hui comme étant le plus souvent sous la dépendance d'une syringomyélie ou d'une méningo-myélite infectieuse ou toxique, notamment syphilitique ou tuberculeuse; parfois cependant elle serait primitive, fibreuse, telle que la concevaient Charcot et Joffroy : elle se distinguerait par de violentes douleurs névralgiques de la nuque, du cou, des bras, parfois du tronc, par l'exagération des réflexes tendineux, par l'absence des contractions fibrillaires et, dans les cas où elle est symptomatique, par les signes cliniques des affections dont elle dépend.

L'atrophie musculaire peut chez certains *tabétiques* prendre la distribution de l'atrophie Aran-Duchenne : cette atrophie serait due pour Déjerine à une névrite, pour Pierre Marie, Condoléo à une lésion spinale. Raymond et Philippe<sup>(1)</sup> ont récemment constaté dans 5 cas d'amyotrophie assez étendue chez des tabétiques une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes; les observations d'atrophie musculaire progressive associée au tabes ne sont pas très exceptionnelles et Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer avaient déjà admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure. Il ne semble pas illogique aujourd'hui d'admettre que les deux processus coïncident : la méningo-myélite syphilitique serait l'origine du tabes par sa localisation sur la méninge et le cordon postérieur (P. Marie et Guillain), de l'atrophie Aran-Duchenne par sa localisation sur les cornes antérieures.

Nous n'avons pas osé séparer encore de la poliomyélite antérieure chronique la *méningo-myélite syphilitique* à type Aran-Duchenne que l'avenir différenciera, mais dont le diagnostic clinique n'est encore possible que dans un certain nombre de cas. Nous ne considérons en effet comme constants et caractéristiques aucun des trois signes différentiels qui en ont été donnés<sup>(2)</sup> : parésie précédant l'atrophie, douleurs, évolution rapide. La parésie semble toujours précéder l'atrophie, même dans les cas de poliomyélite qui paraissent les mieux caractérisés, parce que la gêne fonctionnelle est toujours le premier phénomène qui éveille l'attention; l'évolution la plus lente peut se rencontrer dans les méningo-myélites syphilitiques; enfin les douleurs, qui peut-être existeraient dans certaines poliomyélites, ne sont en tout cas pas constantes dans la myélite syphilitique, ou du moins sont tellement minimes qu'elles passent aisément inaperçues. Cependant l'existence de douleurs persistantes et la rapidité de l'évolution devront faire songer à la syphilis en présence d'une amyotrophie Aran-Duchenne; si, tardivement, apparaissent l'exagération des réflexes rotuliens et l'extension des orteils, le diagnostic se trouvera encore confirmé; peut-être pourra-t-il être établi avec certitude quand à ces symptômes s'ajouteront : 1<sup>o</sup> le signe d'Argyll-Robertson, signe précoce de syphilis du système nerveux central d'après Babinski et Charpentier, dont la constatation a une grande importance, mais qui peut faire défaut dans les amyotrophies progressives les plus sûrement syphilitiques; 2<sup>o</sup> la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien que nous avons rencontrée dans trois cas : celle-ci peut d'ailleurs être très modérée et

(1) RAYMOND et PHILIPPE. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.

(2) A. LÉRI. Congrès de neurol., Bruxelles, 1905.

peut-être même manquer complètement dans les cas très anciens où le processus paraît éteint.

**Anatomie pathologique.** — *Moelle.* — La lésion fondamentale de toute amyotrophie spinale est la destruction progressive, la *diminution de volume et de nombre des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures*. La moelle conserve généralement son volume normal, il n'est cependant pas exceptionnel de la trouver petite, aplatie d'avant en arrière, parfois même inégalement volumineuse des deux côtés: dans ces cas on peut souvent constater à l'œil nu sur une coupe la diminution de volume des cornes antérieures.

Les cellules des cornes antérieures s'atrophient progressivement, une à une, et sur une coupe, à côté de cellules réduites à un amas pigmentaire, on rencontre jusqu'à une période très tardive des cellules plus ou moins nombreuses qui paraissent encore en parfait état et dans lesquelles la méthode de Nissl, la seule à employer pour l'étude des dégénérescences cellulaires, ne montre pas la moindre lésion. C'est généralement la région cervicale, et dans cette région le groupe antéro-interne, qui sont frappés dès le début. L'atrophie des cellules est toujours précédée de l'excentration du noyau et de la désintégration des corps chromatiques qui deviennent poussiéreux; les prolongements se rétractent, la cellule devient irrégulièrement triangulaire, puis globuleuse; un amas pigmentaire jaunâtre se forme le plus souvent à l'une de ses extrémités et petit à petit envahit la totalité de la cellule; il repousse complètement le noyau à la périphérie et ne laisse autour de lui que quelques grains chromatophiles plus ou moins intacts; dans une dernière phase enfin le noyau et l'amas pigmentaire lui-même finissent par disparaître. Cette forme d'« *atrophie pigmentaire* » est la plus commune, elle n'est pas la seule: certaines cellules paraissent subir l'*atrophie simple* après la chromatolyse et sont réduites bientôt à des éléments plus ou moins triangulaires, globuleux ou en navettes, dans lesquels le microscope distingue encore à peine un noyau excentrique, plissé et atrophié. Rarement l'atrophie de la cellule est précédée d'une phase de *tumescence trouble* avec ou sans état vacuolaire ou dégénérescence pigmentaire, plus exceptionnellement encore la cellule hypertrophiée pâlit et s'estompe au point de devenir invisible en subissant une désagrégation moléculaire.

Cette lésion des cellules radiculaires antérieures, toujours accompagnée d'une raréfaction des fibrilles des cornes antérieures, est la seule lésion *constante* des amyotrophies spinales. Dans certains cas de myopathie, des lésions de même genre ont été trouvées dans la moelle (Erb, Schultze, Kahler, Frohmaier et Heubner, etc.), mais leur inconstance est telle que la disparition des cellules des cornes antérieures peut être néanmoins considérée comme la caractéristique des amyotrophies spinales telles qu'elles sont aujourd'hui classées; il ne faut pas oublier d'ailleurs que les cellules des cornes antérieures vivent et évoluent comme tous les éléments cellulaires et que l'on peut trouver toutes les dégénérescences cellulaires dans les moelles les plus normales (Nissl). Il sera peut-être un jour démontré que les myopathies relèvent soit d'un trouble fonctionnel des grandes cellules radiculaires soit d'une altération organique non constatable par nos moyens d'investigation actuels; mais même dans ce cas la différence primordiale d'importance des lésions dans les deux ordres d'affections maintiendra entre elles la division anatomique et clinique aujourd'hui adoptée.

Des lésions inconstantes diverses, les unes tardives et secondaires, les autres précoces et peut-être primitives, atteignent plus ou moins fréquemment *toutes les autres parties de la moelle et de ses enveloppes*: substance grise et substance blanche, vaisseaux, méninges.

Dans la *substance grise* le tissu névroglique est souvent épaissi, plus dense que normalement, les cellules-araignées sont plus nombreuses; d'autres fois la raréfaction des cellules et des fibres, mal compensée par la prolifération névroglique, donne à la substance grise un aspect lacunaire; parfois le canal central est dilaté et dans certains cas entouré d'un anneau de sclérose névroglique. Ordinairement indemnes, les cellules de la corne postérieure et de la colonne de Clarke sont parfois touchées. La *substance blanche* paraît quelquefois tout à fait normale; dans un plus grand nombre de cas elle présente une raréfaction plus ou moins considérable des fibres nerveuses et une sclérose plus ou moins étendue; la raréfaction et la sclérose portent le plus souvent sur la zone radiculaire antérieure et sur une zone intermédiaire à la corne antérieure et à la périphérie de la moelle et située à distance de chacune d'elles (J. Charcot et Dutil); cette zone est identique à celle que Pierre Marie<sup>(1)</sup> a décrite sous le nom de « faisceau supplémentaire » dans la sclérose latérale amyotrophique et donne sans doute passage aux fibres endogènes, issues des cellules cordinales des cornes antérieures et latérales. Dans d'autres cas assez nombreux une sclérose, d'ordinaire peu prononcée, occupe soit la totalité des cordons antéro-latéraux, soit le pourtour immédiat des cornes antérieures, soit plus souvent la périphérie de la moelle, immédiatement sous la méninge (Charcot et Gombault, Oppenheim, Strümpell, Darkschewitch, Alzheimer, etc...); dans quelques cas enfin les cordons postérieurs, le cordon de Goll en particulier, n'ont eux-mêmes pas été trouvés complètement indemnes (Charcot, Oppenheim, Nonne, Étienne, Raymond, etc.).

Rarement les *vaisseaux* paraissent à peu près intacts (Déjerine, etc.); le plus souvent ils sont multipliés, dilatés ou épaissis, et entourés d'un manchon souvent très large de cellules nucléées que l'on considère aujourd'hui comme des lymphocytes; on peut suivre jusqu'au centre de la moelle ces traînées cellulaires périvasculaires au pourtour des artérioles, des veinules et des grands capillaires; dans les cas très anciens on les trouve souvent remplacés par une zone de sclérose. Les cloisons conjonctives qui normalement contiennent les plus volumineux de ces vaisseaux sont très épaissies; des travées vasculaires néoformées cloisonnent anormalement la substance blanche. Hayem, Charcot et Joffroy (1869), avaient déjà noté l'importance considérable prise par les lésions vasculo-conjonctives et ces lésions se trouvent indiquées dans presque toutes les autopsies faites depuis lors. Dès 1895 Goldscheider<sup>(2)</sup> a beaucoup insisté sur la subordination des altérations des cornes antérieures à celles des vaisseaux; celles-ci sont surtout nettement constatables par la méthode de Nissl qui colore isolément les cellules et leurs noyaux; aussi les observateurs qui n'ont pu faire usage de cette méthode ont sans aucun doute laissé passer souvent inaperçues des lésions de ce genre fort accentuées.

Nous en dirons autant pour les altérations de la *méninge*; souvent même, quand elle a conservé à l'œil nu un aspect normal, elle montre au microscope une infiltration marquée par des cellules nucléées; mais fréquemment aussi

(1) P. MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 17 novembre 1895.

(2) GOLDSCHIEDER. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 25 janvier 1895.