

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Historique. — Cette entité morbide doit son existence à Charcot (1865, 1869, 1871, 1872, 1874, etc.), qui l'a créée de toutes pièces, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique, d'où le nom universellement adopté de « Maladie de Charcot ». Aux travaux du maître, ses élèves Joffroy, Gombault, Debove, P. Marie, etc., ont ajouté les leurs; plus récemment il faut citer ceux de Koschewnikoff⁽¹⁾ et de Roth, la thèse de Florand⁽²⁾, le mémoire de Thorbjörn Hwass⁽³⁾, ceux de Muratoff⁽⁴⁾, de Kronthal⁽⁵⁾, de Joffroy et Achard⁽⁶⁾. La constitution de cette espèce morbide a été acceptée d'une façon générale, elle a cependant rencontré une assez vive opposition en Allemagne de la part de Leyden : on verra plus loin que cette divergence est due surtout à un malentendu, et qu'en somme Leyden, comme Charcot, admet la réalité d'une affection répondant au point de vue clinique et anatomo-pathologique à la sclérose latérale amyotrophique.

Symptomatologie. — Les principaux traits de cette maladie procèdent de la coexistence d'une *paralysie spasmodique* et d'une *amyotrophie*. Ces deux symptômes capitaux peuvent débiter isolément, le plus souvent on les constate simultanément.

La *paralysie spasmodique* consiste en ce que, d'une part, il y a diminution considérable de la motilité volontaire pour certains muscles, surtout pour certains muscles des membres, et en ce que d'autre part il existe des phénomènes spasmodiques très marqués dans les territoires occupés par la paralysie.

Ces phénomènes spasmodiques consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux, aussi bien au genou et dans les membres inférieurs en général qu'au coude, au poignet et même sur le tendon du masséter. — Le clonus du pied existe dans la grande majorité des cas.

La paralysie spasmodique exerce une influence manifeste sur l'attitude que présentent les malades. — Dans leur démarche ces individus offrent souvent

⁽¹⁾ KOSCHEWNIKOFF. *Archives de Neurologie*, 1885, et *Wjestrück Psychiatrii*, etc., 1885; anal. in *Neurolog. Centralbl.*, 1886, p. 565.

⁽²⁾ FLORAND. Thèse de Paris, 1886.

⁽³⁾ THORBJÖRN HWASS. *Nordiskt Medicinskt Arkiv*, 1889.

⁽⁴⁾ MURATOFF. Zur Topographie der Bulbärveränderungen bei Sclerosis lateralis amyotrophica. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, n° 17.

⁽⁵⁾ KRONTHAL. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, p. 135.

⁽⁶⁾ JOFFROY et ACHARD. Notes sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. *Arch. de méd. expér.*, II, p. 434, 1890.

l'aspect de la paraplégie spasmodique, c'est-à-dire que leurs jambes sont plus ou moins raides, que leurs pieds éprouvent une véritable difficulté à quitter le sol et le raclent par la pointe, que souvent aussi la production du clonus du pied par l'effort de la marche les fait sauter sur eux-mêmes; de plus, par suite de la diminution de la motilité volontaire, la démarche est pénible et lourde.

Même quand les malades sont au lit par suite de la prédominance de la paralysie, leurs jambes sont ordinairement, mais non toujours, étendues avec une certaine rigidité et ont une tendance à éprouver un certain degré de rotation en dedans.

Quant aux membres supérieurs, ils ont en général la position décrite par Charcot :

Le bras est appliqué le long du corps, et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner. — L'avant-bras est demi-fléchi et dans la pronation; il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une certaine force et sans provoquer de la douleur. Il en est de même du poignet, qui lui aussi est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main par suite de l'atrophie des interosseux.

Quant au second des symptômes cardinaux de la sclérose latérale amyotrophique, l'*atrophie musculaire*, il se montre avec les modalités suivantes :

C'est surtout aux membres supérieurs que l'atrophie est le plus prononcée et particulièrement au niveau des mains; du reste, c'est par celles-ci qu'on la voit tout d'abord commencer; elle débute simultanément ou presque simultanément aux deux membres supérieurs. Dans la période initiale on remarque seulement un peu d'enfoncement des espaces interosseux, un peu d'aplatissement des éminences thénar et hypothénar, puis l'atrophie ne cesse de progresser, et au point de vue fonctionnel on ne tarde pas à constater tous les signes si bien décrits par Duchenne de Boulogne dans les formes d'amyotrophie intéressant les petits muscles de la main. Enfin, au bout d'un temps suffisamment long, la main finit par prendre, à un degré très prononcé, l'attitude « en griffe » : la paume est aplatie, sans aucun relief, par suite de la disparition des éminences thénar et hypothénar; en outre, les deuxième et troisième phalanges des doigts sont en flexion complète, au point que les ongles touchent presque la paume de la main, tandis que les premières phalanges restent étendues; les doigts ne peuvent plus, quand la déformation est parvenue à ce degré, exécuter aucun mouvement. L'atrophie est parfois très rapide et, atteignant simultanément les extenseurs et les fléchisseurs, produit une véritable « main squelettique » sans passer par une phase d'attitude vicieuse.

Les avant-bras ne tardent pas à se prendre, eux aussi, et par suite de la disposition des articulations du coude ils demeurent d'une façon permanente dans la pronation, celle-ci étant une attitude naturelle qui n'exige l'intervention d'aucune action musculaire.

Les muscles des bras, ceux des épaules, ne sont atteints que d'une façon plus tardive et généralement à un moindre degré. Pour P. Blocq on verrait quelquefois la sclérose latérale amyotrophique débiter par ces muscles. Déjerine et Thomas ont observé deux fois le début par les muscles de la ceinture scapulaire.

Les muscles du cou peuvent participer aux mêmes altérations; dans ces cas on observe une inclinaison de la tête en avant et une certaine raideur dans les mouvements du cou, qui deviennent limités.

Aux membres inférieurs l'atrophie se montre également, mais à un degré bien moindre en comparaison de celle qui atteint les membres supérieurs; ce qui domine ici, c'est la paralysie accompagnée des phénomènes spasmodiques étudiés plus haut.

Cette amyotrophie se fait graduellement, pour ainsi dire faisceau par faisceau, fibre par fibre. Un de ses caractères distinctifs est de s'accompagner, du moins au début, de contractions fibrillaires très prononcées. Celles-ci peuvent être telles que les muscles qui en sont atteints semblent véritablement palpiter, et cela non seulement pour les muscles des membres, mais aussi pour ceux des ceintures scapulaire et iliaque et même de la face.

Les *réactions électriques* ne présentent rien de pathognomonique; ce qui semble le mieux établi, c'est une diminution plus ou moins marquée de l'excitabilité électrique; quant à la réaction de dégénération, on l'observe quelquefois, mais seulement sur certains muscles, et encore n'est-elle pas toujours très nette; elle ne se produit qu'après la disparition de la plupart des cellules radiculaires correspondantes au muscle excité, et quand le nombre des fibres restées saines, après disparition progressive de la plupart d'entre elles, est devenu insuffisant pour répondre à l'excitation.

Dans la sclérose latérale amyotrophique les *sphincters* peuvent être considérés comme respectés, du moins jusqu'à une période avancée de la maladie; c'est tout à fait exceptionnellement que, dans la période terminale, on aurait observé des troubles de ce côté.

La *sensibilité* est également intacte, aussi bien la sensibilité générale que la sensibilité spéciale; l'appareil de la vision, notamment, reste tout à fait indemne. Tout au plus peut-on noter quelques paresthésies, quelques sensations d'engourdissement ou de fourmillement du côté des membres au moment où débute les phénomènes paralytiques, même exceptionnellement quelques douleurs vagues. — Oppenheim⁽¹⁾ aurait cependant dans un cas constaté une hyperesthésie pour toutes les excitations dans la région gauche du thorax, et de plus à la jambe droite et au pied une anesthésie pour la température et la douleur. Mais il n'est pas certain qu'il s'agisse là d'un cas tout à fait pur de sclérose latérale amyotrophique.

Les *réflexes cutanés* sont normaux, du moins pour les segments de membres dans lesquels la conservation des muscles est suffisante pour déterminer la contraction correspondante à l'excitation cutanée; le réflexe cutané plantaire se fait en extension (Babinski, Schäfer).

Tels sont les **symptômes spinaux** de la sclérose latérale amyotrophique, mais celle-ci présente encore un autre ordre de symptômes qui achèvent de lui donner son aspect clinique si particulier et contribuent à en faire une affection essentiellement grave: ce sont les **symptômes bulbaires**.

Les **symptômes bulbaires** de la sclérose latérale amyotrophique sont tels, qu'ils répondent trait pour trait à la description magistrale qu'a faite Duchenne de Boulogne de la paralysie labio-glosso-laryngée, de sorte que l'on peut, à juste titre, se demander si, dans sa forme typique, cette dernière affection ne relève pas toujours de la sclérose latérale amyotrophique. Cette affection devant être traitée en détail à propos des maladies du Bulbe, nous nous

(1) OPPENHEIM. Zur Pathologie der chronischen Spinallähmung. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie*, 9 mai 1892.

bornerons à énumérer simplement ici les principaux phénomènes bulbaires présentés par la maladie de Charcot:

Du côté de la face, on constate d'abord, au niveau des lèvres et du menton, des secousses fibrillaires très caractéristiques; un peu plus tard, quand l'atrophie des muscles de ces régions est suffisamment prononcée, la bouche est béante, et laisse écouler la salive. Le creusement des sillons naso-labiaux donne à la physionomie de ces malades un aspect pleurard très singulier. Les muscles masticateurs se prennent aussi, la fosse massétérine se creuse et l'on constate en introduisant le doigt entre les mâchoires la faiblesse des mouvements qui restent possibles.

Du côté des muscles supérieurs de la face, on n'observe rien d'analogue; assez souvent cependant, quand l'affection est très prononcée, les sourcils semblent tirés en haut, peut-être par suite du manque d'antagonisme des muscles péribuccaux qui sont atrophies.

La langue participe à l'atrophie; elle s'étale sur le plancher de la bouche et se montre parsemée de bosselures et de dépressions, les tremblements fibrillaires s'y constatent également, quelquefois assez forts pour la projeter au dehors.

Le voile du palais est tombant et flasque, d'où impossibilité de souffler et de siffler, voix nasonnée et difficulté de la déglutition.

Au laryngoscope, on peut constater parfois l'atrophie et la paralysie des cordes vocales.

Ces altérations des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais et du larynx déterminent des troubles considérables de la phonation, les malades ne pouvant plus prononcer plusieurs voyelles ou consonnes: la parole d'abord diffuse, nasonnée, devient plus tard complètement inintelligible, puis le grognement presque uniforme qui seul subsistait peut disparaître à son tour et le malade est incapable d'émettre non seulement aucune parole, mais aucun son: à la dysarthrie a succédé l'anarthrie, puis l'aphonie.

La déglutition devient difficile par l'adjonction, à l'atrophie et à la paralysie des muscles de la bouche et du voile, de l'atrophie et de la paralysie des muscles du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage: progressivement les liquides d'abord, puis les solides ne passent plus, seuls les aliments demi-liquides peuvent encore être assez longtemps déglutis, la tête renversée en arrière, avec maints efforts et maintes précautions et non sans quelques accidents plus ou moins graves dus au passage des aliments dans les voies aériennes: l'alimentation est alors difficile et dangereuse.

La respiration peut se prendre aussi par paralysie du pneumogastrique et paralysie ou atrophie diversement combinée des muscles de Reissessen, du diaphragme et des intercostaux: à la gêne permanente de la respiration se joignent des accès d'étouffements plus ou moins fréquents, plus ou moins graves.

Le cœur enfin est parfois affolé, les battements faibles et irréguliers, la syncope est fréquente et la mort subite sa conséquence naturelle.

Dans le territoire des nerfs bulbaires, différents réflexes méritent d'être interrogés:

Le réflexe pharyngien est généralement conservé, du moins tant que la destruction des muscles du pharynx n'est pas trop prononcée pour empêcher toute contraction à leur niveau.

Le réflexe du masséter consiste, comme on sait, en ce que la percussion ou le tiraillement du tendon de ce muscle, la bouche étant entr'ouverte, détermine la contraction de celui-ci et, par conséquent, la fermeture des mâchoires. Ce réflexe est notablement exagéré.

Quant aux *fonctions psychiques*, on peut, quoi qu'on en ait dit, les considérer comme plus ou moins atteintes, en règle générale. L'intelligence est en effet affaiblie, l'émotivité très augmentée; la tendance au rire et surtout au pleurer est fréquente. On a constaté parfois l'association de ces troubles avec un état démentiel véritable qui a paru s'expliquer par les lésions cérébrales que l'on a parfois trouvées dans la sclérose latérale (Raymond, Pilcz) (1).

Marche et formes. — La sclérose latérale amyotrophique peut débiter de façons très diverses, suivant que les symptômes initiaux se montrent du côté des membres supérieurs, des membres inférieurs ou des nerfs bulbaire; ce n'est que plus tard, d'une façon progressive, que l'évolution amène l'apparition des autres symptômes.

Quand le début a lieu par les membres supérieurs, on se trouve tout d'abord en présence de phénomènes d'amyotrophie localisés, comme on l'a vu, au niveau des mains (interosseux, éminences thénar et hypothénar), précédés ou non de fourmillements, de frémissements des mains et d'un sentiment non seulement de faiblesse, mais de raideur des membres précurseur de l'état spasmodique.

Lorsque les membres inférieurs sont pris les premiers, les malades présentent surtout les signes d'une paraplégie spasmodique plus ou moins intense; il n'existe pour ainsi dire pas d'amyotrophie.

Exceptionnellement on a rapporté des cas à début hémiplegique (Florand, Blumenthal).

Enfin, si les phénomènes bulbaire marquent le début, on peut avoir devant les yeux tout le tableau d'une paralysie bulbaire pure sans atrophie notable du côté des mains, ni paraplégie spasmodique évidente.

Diagnostic. — On comprend qu'un observateur non prévenu, en présence d'aspects cliniques aussi différents, puisse croire avoir affaire à trois maladies différentes, alors qu'en réalité c'est bien d'une seule et même affection qu'il s'agit. C'est une erreur de ce genre qu'a commise, à notre avis, Leyden, lorsqu'il a voulu ériger en entité morbide distincte sa paralysie bulbaire progressive qui n'est, en somme, que la sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. Quant à la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne (de Boulogne) dont les rapports avec la sclérose latérale ont été et sont encore fort discutés, il semble bien probable aujourd'hui qu'elle n'est qu'une localisation de la sclérose latérale amyotrophique qui, ou bien évolue entièrement sans qu'apparaissent les autres signes de la maladie de Charcot, ou bien marque le début ou la fin d'une sclérose latérale bien caractérisée: les recherches de Charcot et Marie, de Déjerine (2) ont montré, en effet, que jamais dans la paralysie bulbaire vraie, le faisceau pyramidal n'était indemne, il ne s'agirait donc pas d'une simple poliomyélite bulbaire. La prédominance habituelle des lésions de la sclérose latérale dans la région cervicale supérieure rend fort plausible l'atteinte pri-

(1) PILCZ, *Jahrbücher f. Psych.*, 1898, p. 221.

(2) DÉJERINE, *Arch. de Physiologie*, 1885.

mitive et prédominante, voire exclusive, de la substance grise et du faisceau pyramidal dans la région bulbaire.

Il est tout à fait nécessaire, pour établir le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique, d'envisager en particulier les maladies qui offrent des analogies avec l'une des trois formes: amyotrophique, spasmodique et bulbaire.

A. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est l'amyotrophie, le diagnostic se fera avec:

L'atrophie musculaire Aran-Duchenne: la disparition des cellules des cornes antérieures peut précéder, parfois d'assez longtemps, dans la sclérose latérale amyotrophique, les lésions des cordons latéraux; secondaire à des lésions vasculaires et méningées, elle peut aussi rester indéfiniment isolée; or, dans tous ces cas le tableau clinique est le même, le type de l'amyotrophie Aran-Duchenne est celui de l'amyotrophie de la sclérose latérale: le diagnostic ne pourra donc être fait que par l'apparition des premiers symptômes de la sclérose pyramidale, les signes de spasmodicité dont le plus précoce est l'exagération des réflexes: à plus forte raison cette exagération prendra-t-elle une valeur diagnostique importante quand elle surviendra sur des muscles déjà notablement atrophés.

L'atrophie musculaire attribuée aux polynévrites: dans celles-ci, on retrouvera également le début par les extrémités, l'attitude « en griffe », la présence de contractions fibrillaires, certaines réactions électriques analogues, en un mot, la simple inspection des malades ne permettra souvent pas de faire la distinction entre les deux affections. Pour y parvenir, on tiendra compte de ce que, dans les polynévrites, les troubles de la sensibilité, sans être constants, sont plus fréquents et plus accentués que dans la maladie de Charcot. Mais le véritable moyen de diagnostic consistera dans la recherche des réflexes tendineux. On sait en effet que dans les polynévrites, le plus souvent, les réflexes tendineux sont diminués ou absents, tandis que dans la sclérose latérale amyotrophique, ils sont considérablement exagérés.

De même, dans certains cas très rares d'ailleurs de *myopathie progressive primitive*, dans lesquels on voit les extrémités supérieures présenter une atrophie musculaire et même une griffe assez analogues à celles de la sclérose latérale amyotrophique, le diagnostic se fera, grâce à la diminution ou à l'absence des réflexes tendineux.

En réalité, là où il existe une véritable difficulté à faire le diagnostic, c'est quand il s'agit d'amyotrophies dans lesquelles les réflexes tendineux sont augmentés. Parmi les amyotrophies de ce genre, il faut citer surtout:

La *syringomyélie*, que l'on distinguera grâce à l'existence de troubles spéciaux de la sensibilité (thermo-anesthésie) et de troubles trophiques cutanés, tels que mal perforant, panaris, etc.... Il convient cependant de remarquer que le diagnostic est plus délicat dans cette forme spasmodique de syringomyélie, que Guillaïn a décrite dans sa thèse (1902).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique*; dans celle-ci, l'attitude de la main est plutôt celle « de prédicateur » (Charcot, Joffroy); de plus, quand cette forme de méningite spinale est due à des lésions osseuses, on constate souvent une déformation du rachis; enfin, dans la plupart des cas, se montrent des douleurs pseudo-névralgiques à caractère spécial.

L'amyotrophie généralisée, consécutive à certaines *polyarthrites infectieuses*: en général, cette amyotrophie portera sur un plus grand nombre de muscles que celle de la sclérose latérale amyotrophique; elle sera notamment beaucoup