

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 atrophiés.

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

plus marquée sur les muscles des membres inférieurs; dans cette affection, l'attitude « en griffe » est moins habituelle et moins complète. Enfin, le diagnostic se trouvera fixé par la recherche des différentes arthrites ou arthropathies, et assez souvent par la préexistence d'une blennorrhagie.

B. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est la **paraplégie spasmodique**, le diagnostic se fera avec :

Le *tabes dorsal spasmodique*; maintes fois, en effet, des cas de sclérose latérale amyotrophique ont été considérés comme appartenant au tabes dorsal spasmodique; cette erreur provient en grande partie du malentendu qui a longtemps régné sur la façon de comprendre cette dernière maladie. Si l'on veut bien se ranger à l'opinion exposée dans ce Traité que le tabes dorsal spasmodique serait toujours une maladie datant de la naissance, cette seule notion permettra de le distinguer de la Maladie de Charcot. Au point de vue purement objectif, on pourrait se baser sur l'absence de toute amyotrophie progressive, de toute secousse fibrillaire des muscles.

Les *myélites transverses* s'accompagnent souvent de troubles des sphincters; de plus, les parties situées au-dessus de la lésion médullaire ne présentent aucun trouble dans leurs fonctions. Il n'en est pas ainsi dans la maladie de Charcot; en effet, dans celle-ci, la raideur musculaire, tout en étant prédominante dans les membres inférieurs, se montre aussi dans les membres supérieurs. En outre, dans les myélites transverses, il y a assez souvent des troubles de la sensibilité ou des douleurs.

La *sclérose en plaques* peut être confondue avec la maladie de Charcot, soit lorsqu'elle se présente sous la forme de paraplégie spasmodique, soit lorsque, ce qui est très rare, elle revêt la forme amyotrophique: c'est ainsi que Brauer a rapporté un cas où l'amyotrophie du début dérouta le diagnostic, où plus tard, l'apparition d'une paraplégie spasmodique aurait permis de penser à la sclérose latérale amyotrophique, si quelques symptômes accessoires n'avaient fait porter le diagnostic de sclérose en plaques que l'autopsie confirma. En dehors de l'évolution qui se fait comme par à-coups dans la sclérose en plaques, progressivement et rapidement dans la maladie de Charcot sans disparition des contractures au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, ces symptômes de la sclérose en plaques sont, en effet, tellement multiples d'ordinaire, qu'il serait bien étonnant qu'en cherchant bien, on n'en trouvât pas quelques-uns pour éclairer le diagnostic.

C. Pour la forme dans laquelle les phénomènes prédominants sont de nature **bulbaire**, le diagnostic se fera avec :

Les *paralysies bulbaires aiguës*: dans celles-ci, les accidents surviennent d'une façon beaucoup plus brusque, et leur gravité est souvent telle, que la terminaison fatale a lieu en quelques jours.

Les *paralysies bulbaires chroniques*; elles ne présentent ordinairement pas une marche aussi nettement progressive; il est rare qu'elles atteignent un aussi grand nombre de muscles que les manifestations bulbaires de la sclérose latérale amyotrophique, et d'une façon aussi symétrique.

La *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale s'accompagne ordinairement d'un certain degré d'hémiplégie uni ou bilatérale; elle se montre presque toujours à la suite d'accidents apoplectiformes; il n'y a ni amyotrophie ni contractions fibrillaires; enfin, dans cette affection, le réflexe pharyngien est le plus souvent absent, tandis qu'il existe dans la sclérose latérale amyotrophique. Le

fait que j'indique ici est d'ailleurs contraire à ce qui est généralement enseigné.

La *paralysie bulbaire asthénique* se caractérise par une paralysie variable dans son intensité suivant les moments et atteignant non seulement les nerfs bulbaires et le facial inférieur, mais aussi le facial supérieur et les nerfs oculomoteurs qui sont toujours respectés dans la sclérose latérale; de plus il n'y a pas d'amyotrophie.

La *paralysie bulbaire familiale* se distingue par les mêmes caractères auxquels s'ajoutent le caractère familial et la précocité du début.

La *myopathie facio-scapulo-humérale type Landouzy-Déjerine* se distingue facilement par l'absence de contracture et d'exagération des réflexes et par les caractères mêmes de l'atrophie, qui frappe dès le début et dans l'enfance la face et qui atteint dans la face le domaine du facial supérieur autant et souvent plus que celui du facial inférieur. Elle ne s'accompagne pas du syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée: de façon toute exceptionnelle, cependant Landouzy et Déjerine, Erb, Bouveret ont signalé la paralysie de la langue avec atrophie et Hoffmann la paralysie bulbaire.

Pronostic. — Le pronostic de la maladie de Charcot est des plus sombres, la mort survient toujours par suite des progrès de l'affection, et même dans les cas où elle semble être due à une maladie intercurrente, celle-ci provient le plus souvent des troubles occasionnés dans le fonctionnement des centres nerveux (pneumonie de déglutition). C'est en général par le cœur ou par le poumon que se fait la terminaison fatale, tantôt à la suite d'une dyspnée intense, tantôt à la suite d'une syncope; l'un et l'autre accident semblent devoir être rapportés à une lésion des noyaux du pneumo-gastrique.

La durée de la sclérose latérale amyotrophique est variable; d'une façon générale on peut la fixer à dix-huit mois ou deux ans; quelquefois cependant la mort survient beaucoup plus rapidement: trois mois, six mois; quelquefois plus tardivement, au bout de trois ou quatre ans, neuf ans même (Déjerine), dix ans (Florand). Il y a lieu de se demander si dans ces cas il s'agissait bien de sclérose latérale amyotrophique. Dans les formes lentes avec atrophie excessive, la contracture et les réflexes mêmes disparaissent dans des membres ou des portions de membres presque totalement dépourvus de muscles. Le mode de début semble influencer, mais seulement dans une certaine mesure, la marche de la sclérose latérale amyotrophique; c'est-à-dire que la forme bulbaire semble être plus rapidement mortelle que la forme amyotrophique et surtout que la forme caractérisée par la paraplégie spasmodique.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la sclérose latérale amyotrophique peuvent intéresser non seulement la moelle et le bulbe, mais encore le cerveau et le système neuro-musculaire périphérique.

I. **Moëlle.** — A. **Substance grise des cornes antérieures.** — Les lésions à ce niveau consistent surtout dans l'*atrophie des grandes cellules ganglionnaires* et dans la disparition d'un certain nombre d'entre elles: les cellules deviennent petites, arrondies, perdent leurs prolongements, puis ne forment plus que des blocs amorphes, pigmentés, sans noyau colorable, qui se résorbent et disparaissent; c'est la lésion la plus frappante à cause de la dimension normale de ces grandes cellules ganglionnaires, ce n'est pas la seule. Toutes les cellules des cornes antérieures s'atrophient et disparaissent, et notamment celles qui, situées en arrière