

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

des cellules pyramidales, et plus petites qu'elles entre la corne antérieure et la

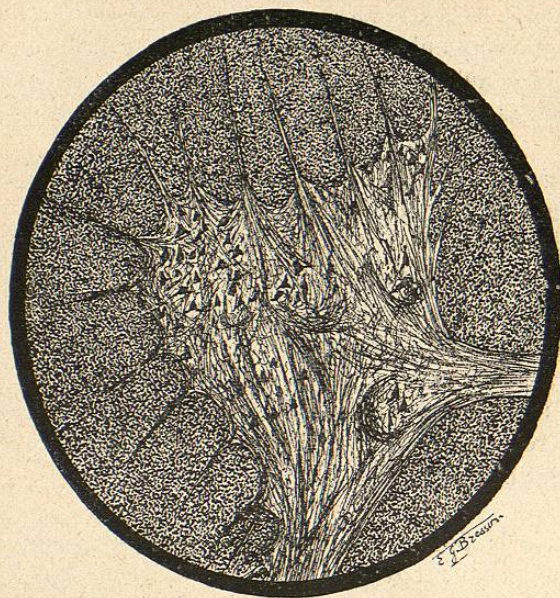


FIG. 204. — Corne antérieure normale avec ses cellules ganglionnaires et le lacis des fibres nerveuses qui, par la coloration à l'hématoxyline de Weigert, donne à cette corne une teinte foncée (1/2 schématique).

postérieure, dans la « zone rétro-radriculaire » sont considérées par Philippe et Guillain⁽¹⁾ comme des cellules de cordon : il faut signaler cependant qu'au milieu de ces cellules toutes plus ou moins altérées, celles des colonnes de Clarke restent presque toujours intactes. En dehors des lésions cellulaires, on trouve, en outre, dans les cornes antérieures des lésions des fibres nerveuses qui à l'état normal s'y trouvent en si grande abondance. Ces altérations sont cause de ce que, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cornes antérieures soumises à la coloration de Weigert se montrent avec une teinte bien moins foncée que lorsque la moelle est saine, et que leur couleur claire contraste avec celle des cornes postérieures qui ont conservé à peu près entièrement leur coloration normale. Toutes ces altérations ont leur maximum dans la région cervicale, sauf quand la maladie a débuté par la paraplégie des membres inférieurs.

B. — Substance blanche :
a. C'est surtout le faisceau pyramidal qui est atteint, et cela d'une façon essentiellement systématique, puisque non seulement le faisceau pyramidal croisé, mais aussi très souvent le faisceau pyramidal direct, sont le siège d'une dégénération très intense. Les éléments nerveux dégénérés sont remplacés par une sclérose névroglie à tendance très végétante et proliférative.

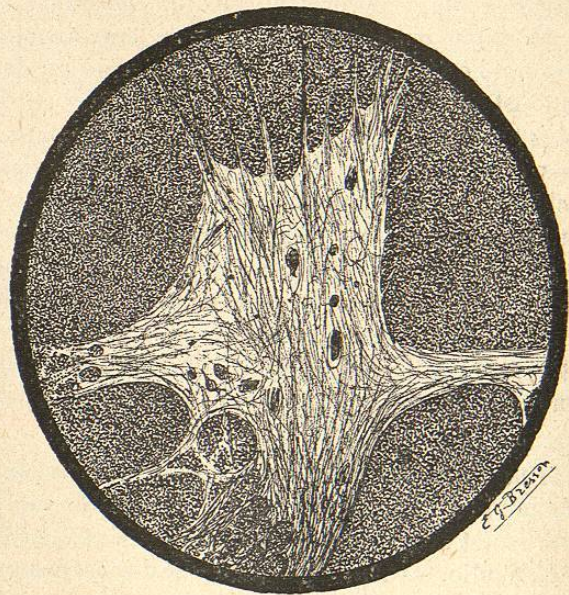


FIG. 205. — Corne antérieure dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. On remarquera l'absence de la plupart de cellules nerveuses, l'atrophie de quelques autres; par suite de la disparition d'une grande partie des fibres nerveuses de cette région, la coloration à l'hématoxyline de Weigert ne donne plus à la corne antérieure une teinte aussi foncée que normalement (1/2 schématique).

(1) PHILIPPE et GUILLAIN. C. R. Congrès Paris 1900, p. 261.

b. La masse des *faisceaux antéro-latéraux* présente également des altérations notables, de telle sorte que la zone de sclérose dans le cordon latéral est beaucoup plus étendue que le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit, elle contourne toute la corne antérieure et borde la corne postérieure sur sa plus grande partie; Gombault, Vulpian, plus récemment P. Marie, Brisaud, Raymond ont attiré l'attention sur cette sclérose extra-pyramidale; cette extension aux parties extra-pyramidales du cordon antéro-latéral est d'ailleurs beaucoup plus prononcée pour la région dorsale et surtout pour la région cervicale. Cette dissémination des lésions apparaît également très nette quand on se livre à la recherche des corps granuleux au niveau des fibres atteintes par la dégénération dans le domaine du cordon latéral et du cordon antéro-latéral; on

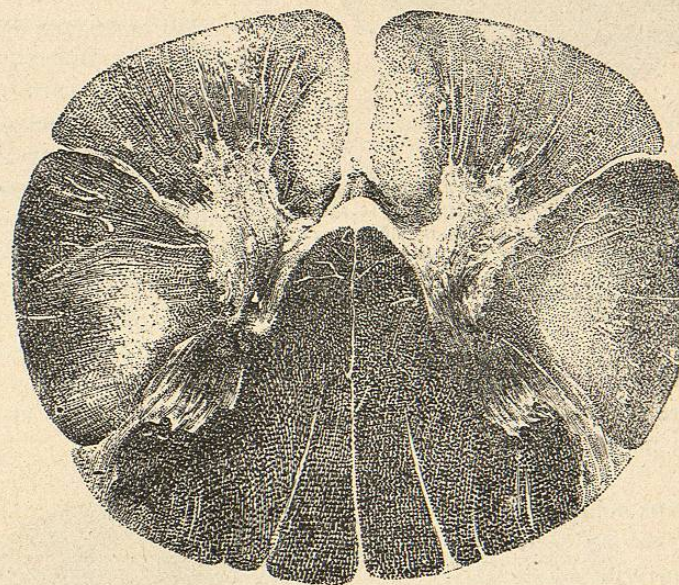


FIG. 206. — Coupe de la moelle dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, dessinée et communiquée par G. Marinesco. — 6^e paire cervicale. — La dégénération occupe très nettement le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et, bien qu'à un moindre degré, la zone intermédiaire du faisceau latéral. On remarquera tout particulièrement la teinte blanchâtre de la corne antérieure indiquant une diminution très notable du nombre des fibres qui constituent le réseau nerveux de cette corne; dans la corne postérieure, au contraire, ce réseau semble avoir conservé sa coloration habituelle.

trouve, en effet, ces corps granuleux, intratubulaires et périvasculaires, non seulement dans le territoire des faisceaux pyramidaux direct et croisé, mais encore, quoique en plus faible quantité, dans l'espace qui s'étend en avant du faisceau pyramidal croisé. Si la dégénérescence des fibres à myéline est essentiellement diffuse, en revanche elle n'est nulle part totale : à côté de fibres complètement dégénérées, on trouve des fibres intactes, à côté en particulier de grosses altérées, de fines fibrilles indemnes.

c. Les cordons de Goll offrent un aspect singulier; celui-ci n'est d'ailleurs nullement analogue à la sclérose des autres faisceaux blancs dont il vient d'être question et s'en distingue notamment par l'absence de corps granuleux; cet aspect anormal consiste dans la teinte plus foncée que prennent ces cordons par la coloration au carmin, et dans la teinte plus claire que leur donne la coloration par l'hématoxyline de Weigert. Les résultats fournis par ces deux colorations semblent bien indiquer qu'il y a, sinon disparition des gaines de

myéline, du moins altération de celles-ci, et probablement aussi un peu d'hyperplasie du tissu interstitiel. Il est possible que ces modifications dans l'aspect des faisceaux de Goll soient dues (?) à des lésions des « cellules du cordon postérieur » situées dans la substance grise; l'étude des dégénérescences laisse cependant supposer que le cordon de Goll est un faisceau homogène, ne contenant pas de fibres de cordon, et certains auteurs considèrent sa sclérose comme un phénomène surajouté sans importance qui se rencontrerait chez un grand nombre de cachectiques; cette explication ne paraît guère plausible, pour certains cas au moins. Ces altérations des cordons de Goll sont d'ailleurs inconstantes, Philippe et Guillain entre autres n'en ont pas trouvé dans un cas.

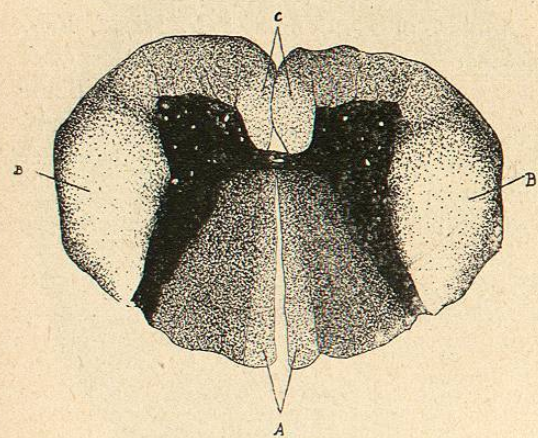


FIG. 207. — Coupe de la région cervicale dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus altérées. — B, sclérose dans le faisceau latéral dépassant de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé; — C, faisceau pyramidal direct; — A, légère sclérose dans les faisceaux de Goll. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

atteints: Philippe et Guillain ont constaté dans ces deux faisceaux l'existence de corps granuleux malgré l'intégrité des colonnes de Clarke et malgré la conservation parfaite de la sensibilité.

Les vaisseaux médullaires présentent souvent un certain degré de périartérite ou de périphlébite avec une infiltration embryonnaire toujours faible dans la substance grise; il n'y a généralement ni endophlébite, ni endoartérite, ni thromboses, ni hémorragies.

II. Bulbe. — A. Substance grise. — Ce sont surtout les noyaux moteurs qui sont frappés par le processus dégénératif; parmi eux, au premier rang, celui de l'hypoglosse; le noyau principal de ce nerf serait seul altéré, tandis que le noyau de Roller et les grandes cellules éparses le long des fibres radi-

culaires de ce nerf seraient intacts (Muratoff). C'est quand le noyau moteur du trijumeau est atteint que l'on observe cette perte du mouvement de diduction des mâchoires sur laquelle Duchenne de Boulogne a si justement insisté.

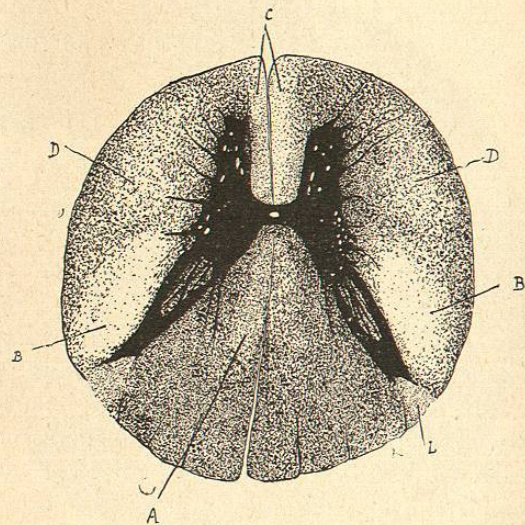


FIG. 208. — Même moelle, région dorsale. Mêmes lettres D, cordon antéro-latéral présentant également un certain degré de sclérose; ce faisceau est altéré aussi dans la région cervicale. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

Les lésions peuvent encore porter sur le noyau du facial, sur le noyau postérieur du pneumogastrique (Muratoff), sur son noyau dorsal et surtout sur son noyau ventral (Philippe et Majewicz) (1).

Quant aux noyaux des muscles oculaires, ils restent toujours indemnes.

B. Substance blanche. — Les signes les plus nets de dégénération portent encore ici sur les fibres du faisceau pyramidal, mais il faut remarquer que, dans la majorité des cas, il n'y a qu'un nombre relativement restreint de ces fibres qui soient intéressées par le processus morbide; l'intensité de celui-ci ne semble pas atteindre un degré aussi prononcé dans le bulbe que dans la moelle, parfois même on constate son existence dans les parties inférieures du bulbe et on ne le retrouve plus dans la partie supérieure de celui-ci. Le faisceau longitudinal postérieur, les fibres du

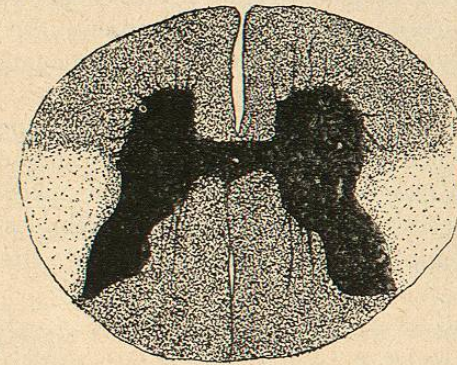


FIG. 209. — Même moelle, région lombaire. Le faisceau pyramidal croisé est encore très altéré, les lésions dépassent d'ailleurs un peu le territoire de ce faisceau. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

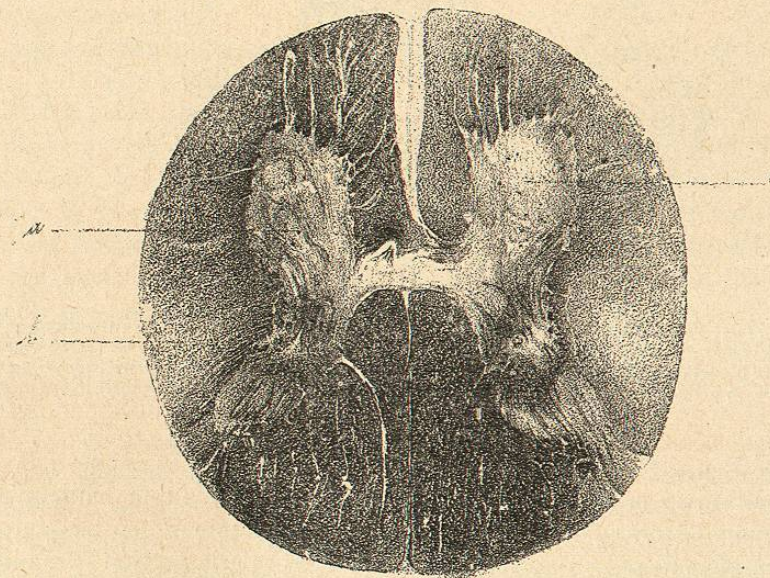


FIG. 210. — Coupe au niveau de la 2^e lombaire dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, communiquée et dessinée par G. Marinesco. — a, faisceau fondamental du cordon antéro-latéral atrophié, lésion qui est vraisemblablement en rapport avec l'altération des cellules d'origine de ce faisceau situées dans la substance grise médullaire (il ne peut être question ici d'une lésion du faisceau pyramidal direct, car ce faisceau ne descend pas ordinairement jusque dans la région lombaire); — b, faisceau pyramidal croisé fortement dégénéré; — c, corne antérieure pauvre en cellules et en fibres nerveuses; la lésion intéresse particulièrement la portion antéro-interne de cette corne et est plus accentuée à droite qu'à gauche.

raphé, participeraient aux altérations (Muratoff) ainsi que quelques-unes des fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

(1) PHILIPPE et MAJEWICZ. C. R. Sect. Neurol. Congrès 1900, p. 543.