

III. **Protubérance.** — A ce niveau on trouve, dans certains cas, mais non dans tous, des fibres altérées siégeant environ à la partie moyenne de l'étage inférieur; dans ces cas, sur les coupes par congélation, on constate la présence de corps granuleux peu nombreux; il n'y a plus, à ce niveau, aucune comparaison à établir entre l'intensité du processus morbide et celle de la dégénération constatée dans la moelle.

IV. **Pédoncule.** — Les lésions occupent ici très nettement le territoire du faisceau pyramidal, mais elles sont loin de se montrer dans tous les cas.

V. **Cerveau.** — C'est à Koschewnikow que l'on doit la première description des altérations des fibres intra-cérébrales du faisceau pyramidal dans la sclérose latérale amyotrophique; cet auteur s'était servi de la méthode des dissociations

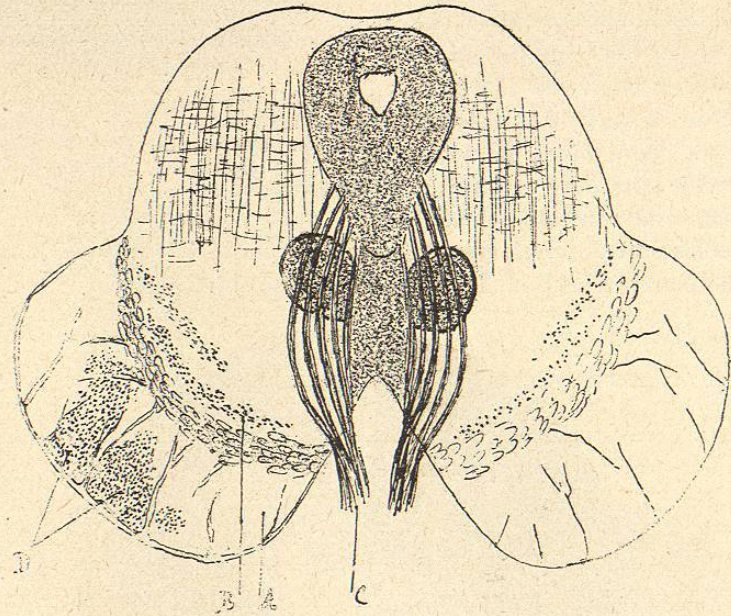


FIG. 211. — Coupe des pédoncules cérébraux dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — C, fibres de la III<sup>e</sup> paire; — B, cellules du locus niger; — A, étage inférieur du pédoncule; — D, corps granuleux situés dans la région moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Ces corps granuleux existaient aussi dans le pédoncule du côté droit; on ne les y a pas indiqués afin de simplifier le dessin (1/2 schématique).

multiples. Peu après, P. Marie, en employant la méthode des coupes par congélation, put suivre la dégénération de ces fibres dans toute la hauteur de leur trajet depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle lombaire, en passant par la substance blanche des circonvolutions, le centre ovale, la portion pyramidale de la capsule interne (deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule) et venant aboutir aux pédoncules et à la protubérance.

Mais les lésions des circonvolutions dans la Sclérose latérale amyotrophique ne frappent pas seulement les fibres du faisceau pyramidal, elles peuvent encore, dans quelques cas, être constatées dans la *substance grise* des circonvolutions motrices, notamment sur les grandes cellules pyramidales: celles-ci sont en plus petit nombre et présentent une atrophie de leurs prolongements (P. Marie, Charcot et P. Marie, Koschewnikow). Ces altérations ne se rencontrent pas toujours et dans un cas P. Marie n'a pu trouver trace de lésion des circonvolutions.

Mais il y a plus: ce ne sont pas seulement les cellules et les fibres du système pyramidal qui ont été trouvées altérées dans la maladie de Charcot: Sarbo a noté une grosse altération corticale prédominante sur les fibres tangentielles du cerveau, d'autres auteurs (Anton, Probst, Spiller, Nonne) ont décrit avec une lésion des fibres et cellules pyramidales une lésion importante des fibres d'association (corps calleux, etc...); de sorte qu'il n'est pour ainsi dire pas une partie du cerveau qu'on n'ait trouvée altérée: cellules pyramidales (Kojewnikoff, Charcot et Marie, Spiller et Dercum, Marinesco), fibres radiales de la région motrice, fibres pyramidales (Lennalm, Lombroso, Hoche, Wir), fibres et cellules pyramidales (P. Marie, Mott), fibres tangentielles (Sarbo), fibres et cellules pyramidales et fibres d'association (Anton, Probst, Spiller, Nonne). Des lésions cérébrales variées sont donc fréquentes, presque constantes; d'autre part, l'autopsie n'a parfois révélé aucune trace de sclérose latérale quand le malade avait présenté des phénomènes spasmodiques marqués (autopsies de Senator, de Philippe et Cestan, de Carlin Philipps)<sup>(1)</sup>, et, au contraire, des dégénération pyramidales ont été observées sans aucune contracture (autopsie de Vierordt<sup>(2)</sup>). C'est en s'appuyant sur ces faits que Raymond et Ricklin<sup>(3)</sup>, adoptant la théorie de von Monakow qui place le centre des réflexes dans les masses grises sous-corticales, ont émis l'hypothèse que c'est peut-être dans les lésions cérébrales ou surtout dans les lésions cérébelleuses et non dans la sclérose du faisceau pyramidal qu'il faudrait rechercher la cause de la contracture dans la maladie de Charcot.

VI. **Système neuro-musculaire.** — A. *Racines antérieures et nerfs périphériques.* — De leurs racines aux filets nerveux intra-musculaires (Babes et Marinesco<sup>(4)</sup>) les nerfs périphériques et les nerfs crâniens diminuent de volume, leurs éléments nerveux dégénèrent, la gaine de myéline se réduit en boules, puis disparaît, le cylindre-axe se fragmente à son tour et disparaît aussi, les noyaux et la gaine de Schwann prolifèrent; au bout d'un certain temps le nerf atteint est formé de gaines vides et de cordons scléreux côtoyant pendant longtemps encore un certain nombre de fibres restées saines qui finissent par dégénérer et se scléroser à leur tour.

B. *Muscles.* — Les fibres musculaires subissent isolément, une par une, l'atrophie simple, puis disparaissent; le tissu interstitiel prolifère et à la sclérose s'ajoute parfois une adipeuse plus ou moins prononcée.

Nous venons de voir combien sont variées les lésions d'une maladie qui a passé avec quelque apparence de raison jusqu'à ces derniers temps comme l'une des plus nettement systématiques: la plupart des auteurs la considèrent encore comme absolument systématique, mais la discussion commence quand il s'agit de spécifier quels sont les systèmes atteints. Charcot admettait que le système pyramidal était atteint, et seul atteint, dans ses deux neurones, central et périphérique: la sclérose pyramidale serait la conséquence de l'atrophie des cellules pyramidales. — Raymond a tenté une explication de cette localisation anormale du maximum de la lésion: il pense que les neurones moteurs périphérique et central étant atteints simultanément sous l'influence d'une même cause, c'est à leur confluence que la lésion des fibres atteindra son maximum. Mais

(1) CARLIN PHILIPPS. *Medic. Record*, 1<sup>er</sup> mai 1901.

(2) VIERORDT. *Arch. f. Physiol.*, XIV.

(3) RAYMOND et RICKLIN. *C. R. Sect. Neurol. Congrès*, 1900, p. 281.

(4) BABES et MARINESCO. *Annales Institut Pathol.*, 1891.

Raymond reconnaît que la lésion des cordons latéraux ne peut s'expliquer par la simple dégénérescence pyramidale, il la suppose, comme P. Marie, due, en partie au moins, à l'altération des cellules et des fibres du cordon et, avec Hoche, admet une triple systématisation : 1° dans le neurone moteur cortical et le faisceau pyramidal; 2° dans le neurone moteur périphérique (nerfs cérébraux et spinaux); 3° dans les neurones d'association, les cellules et les fibres commissurales de l'écorce, du faisceau longitudinal postérieur et du cordon latéral.

Brissaud va plus loin et admet que les fibres que l'on trouve toujours saines au milieu des fibres dégénérées dans l'épaisseur du cordon antéro-latéral seraient précisément les fibres du faisceau pyramidal, seules les fibres cordo-nales seraient dégénérées et la systématisation s'appliquerait uniquement aux cellules et aux fibres du cordon.

Mais outre que la presque totalité des fibres du territoire pyramidal est parfois dégénérée, les pyramides bulbaires sont toujours plus ou moins altérées (Déjerine); or, elles ne paraissent contenir aucune fibre de cordon.

Grasset pense que la maladie de Charcot n'est qu'une sclérose médullaire, une localisation d'un processus général sclérosant, véritable diathèse qui frapperait aussi bien tous les autres organes; mais en fait la sclérose latérale reste trop souvent isolée pour qu'on puisse admettre sans plus de preuves cette hypothèse.

Philippe et Guillain<sup>(1)</sup> ayant constaté que la sclérose des cordons latéraux est plus intense et plus précoce que l'atrophie des cellules cordo-nales qui serait inconstante, que la sclérose du faisceau cérébelleux direct se produit parfois sans atrophie des cellules des colonnes de Clarke, que d'ailleurs l'atrophie des cellules amène l'atrophie des cordons correspondants et non leur sclérose; concluent qu'il y a dans la sclérose latérale amyotrophique deux processus indépendants, donnant naissance aux deux formes cliniques amyotrophique et paréto-spasmodique et que la soi-disant systématisation de la maladie de Charcot est une fausse systématisation, qu'il y a seulement systématisation des lésions secondaires.

**Nature. Étiologie.** — En somme, il est assez difficile de se faire une opinion sur la nature de la sclérose latérale amyotrophique; la localisation très nette des lésions sur les fibres du faisceau pyramidal, depuis leur origine (grandes cellules pyramidales des circonvolutions motrices) jusqu'à leur partie terminale (moelle lombaire), semblerait indiquer que c'est sur elles que porte le maximum du processus morbide; mais il n'est pas possible d'expliquer de cette façon pourquoi, dans un certain nombre de cas, les lésions des fibres pyramidales se montrent seulement à partir de la région inférieure du bulbe et font défaut dans la protubérance et les pédoncules. Quant à la dégénération constatée dans la région intermédiaire du cordon antéro-latéral, elle ne peut non plus s'expliquer par la dégénération des fibres pyramidales. Il est très vraisemblable que, pour une très grande part, les lésions du faisceau latéral naissent dans la moelle et sont produites par une poliomyélite intéressant non seulement les cellules motrices, mais encore les « cellules du cordon latéral » situées dans la substance grise médullaire.

<sup>(1)</sup> PHILIPPE et GUILLAIN. *Loco citato.*

Sous quelle influence survient ce processus morbide? — On l'ignore entièrement.

S'agit-il d'une sorte de dissolution spontanée d'un ou de plusieurs systèmes anatomiques; ou bien l'altération de ces différents groupes de cellules nerveuses tient-elle à une influence générale? Autant de questions actuellement insolubles. On pourrait encore supposer que ce sont là des lésions primitivement vasculaires qui, portant leur action sur la substance grise de la moelle et des circonvolutions, amènent la dégénération des éléments nerveux.

Quant à l'étiologie, les renseignements sur les causes de la sclérose latérale amyotrophique font absolument défaut; l'hérédité ne semble pas être ici en cause; on a attribué cependant quelque importance à l'hérédité nerveuse indirecte, Schultze et Pick ont même admis un arrêt de développement ou une anomalie de distribution héréditaire des faisceaux blancs(?), les différentes maladies infectieuses ne paraissent jouer aucun rôle direct et immédiat.

Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'il s'agit là d'une maladie de la seconde moitié de l'âge adulte, c'est-à-dire dont le début se fait généralement entre trente-cinq et cinquante ans. Les cas où elle serait survenue dans l'enfance sont extrêmement douteux, pour ne pas dire erronés (Erb, Seeligmuller, etc.); un certain nombre se rapportent sans doute à la paraplégie spasmodique familiale. On a incriminé comme cause occasionnelle le froid, l'humidité, le traumatisme; comme cause déterminante la syphilis; peut-être s'agit-il dans ce dernier cas, non de sclérose latérale amyotrophique, mais de méningo-myélite syphilitique avec atteinte progressive des cornes antérieurs et des cordons latéraux comme Raymond<sup>(1)</sup>, Léri<sup>(2)</sup> en ont rapporté des exemples. Peut-être le sexe féminin est-il un peu plus souvent atteint que le masculin.

**Traitement.** — On a employé sans résultat les médications les plus diverses. La méthode révulsive est encore celle qui paraît la plus logique. Quant à l'électrisation des muscles, il n'est pas impossible qu'elle soit plus nuisible qu'utile; elle ne devra en tout cas être employée qu'avec grande prudence (courants continus très faibles et séances très courtes) et en l'absence de contractures ou d'exagération notable des réflexes. L'iode et le mercure pourront peut-être trouver ici encore leur emploi.

<sup>(1)</sup> RAYMOND. *Soc. méd. des hôp.*, 1895.

<sup>(2)</sup> LÉRI. *Congrès de Bruxelles*, 1905.