

SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique. — Les plaques de sclérose ont été connues par un certain nombre d'anatomo-pathologistes et figurées dans leurs Traités (Cruveilhier, Carswell, Rokitansky, etc.), mais la sclérose en plaques doit son existence à la description qu'en ont donnée Charcot et Vulpian en 1866. En effet, les observations de cette maladie qui avaient été publiées avant les travaux de Charcot et Vulpian étaient restées isolées, et leurs auteurs (Türck, Frerichs, Rindfleisch, Leyden, etc.) n'étaient pas parvenus à constituer avec ces documents une entité morbide. Tel fut le grand mérite des deux médecins français. Leurs élèves apportèrent d'importantes contributions à leur œuvre (Ordenstein, 1867, Bourneville et Guérard, 1869, Liouville, Magnan, Joffroy). A l'étranger, le mouvement fut suivi, et l'on peut, entre bien d'autres, citer les travaux de Schüle, de Leube, d'Ebstein, de Buchwald, de Westphal, de Jolly, de Moxon, etc. Depuis lors, à maintes reprises, Charcot est revenu sur différents points de cette maladie, et parmi les thèses que celle-ci a inspirées il convient de citer celles de Bouicli et de Babinski; en Allemagne, Uhthoff, Oppenheim, Freund, ont également contribué à compléter dans des directions spéciales la description clinique de la sclérose en plaques.

Symptômes. — On les divise généralement en symptômes *spinaux*, symptômes *cérébraux* et symptômes *bulbaires*.

I. — SYMPTÔMES SPINAUX

A. Motilité. — Les troubles de la *marche* sont fréquents et présentent des caractères spéciaux. Tantôt ils sont de nature franchement *spasmodique*, et dans ce cas on constate une *démarche* plus ou moins analogue à celle qui se voit par exemple dans le *tabes dorsal* spasmodique, c'est-à-dire que les jambes sont rapprochées, les pieds *portés* en dedans; quand le malade marche, il éprouve une peine infinie à *détacher* son pied du sol, et cette extrémité frotte fortement au niveau des orteils, d'où le bruit caractéristique de ce genre de marche. Chez ces malades on constate, en outre, une exagération souvent considérable des réflexes tendineux et l'existence du clonus du pied; les réflexes cutanés sont généralement *exagérés* aussi et le chatouillement de la plante du pied produit l'extension du gros orteil (signe de Babinski). Telle est la forme

de *démarche dite spasmodique*; cette forme est une des plus fréquemment observées.

Quant à la *démarche cérébelleuse* pure, proprement dite, on la rencontre bien moins souvent; elle consiste surtout en ce que les malades sont atteints d'une sorte de titubation plus ou moins analogue à celle qui survient au cours des maladies de l'oreille moyenne ou interne, et, mieux encore, des affections du cervelet, d'où le nom de *démarche cérébelleuse*. On voit les sujets qui la présentent éprouver une incertitude particulière lorsqu'ils veulent marcher ou même quelquefois simplement se tenir debout; leurs jambes sont écartées, ils avancent à petits pas, lourdement, comme un enfant qui apprend à marcher, ou comme un homme ivre (*démarche ébrieuse*), festonnant à droite et à gauche, éprouvant une difficulté souvent considérable à se retourner tout d'un coup, et obligés parfois pour y arriver de piétiner sur place. Chez cette catégorie de malades les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés, peut-être même éprouveraient-ils un affaiblissement.

La *démarche à forme cérébello-spasmodique* est incontestablement la plus fréquente de toutes; elle a été particulièrement décrite par Charcot. Dans cette forme on observe un mélange des différents caractères de la *démarche spasmodique* et de la *démarche cérébelleuse*. De même que dans la première il existe une exagération des réflexes rotuliens avec clonus du pied et raideur plus ou moins marquée des jambes, surtout dans le sens de l'extension; de plus on retrouve les éléments de la seconde forme, c'est-à-dire l'incertitude de la station debout, la titubation, la tendance à festonner autour de l'axe de direction. Sans être absolument propre à la Sclérose en plaques, la *démarche cérébello-spasmodique* est assez caractéristique de cette affection.

Parfois les malades se trouvent hors d'état de marcher, tant la *paraplégie spasmodique* dont ils sont atteints est prononcée; les membres inférieurs peuvent alors présenter une rigidité considérable, analogue à celle qui se manifeste dans certains cas de *myélite transverse*.

Quant aux membres supérieurs, ils sont rarement atteints à un égal degré, leur contracture est rare, les phénomènes spasmodiques qu'ils présentent consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux.

Bien qu'en général la paralysie proprement dite ne fasse pas partie du tableau symptomatique de la Sclérose en plaques, il est assez fréquent (5 fois sur 13 cas) de voir survenir une *hémiplégie*. Cet accident a été particulièrement étudié par Babinski et par Mlle Blanche Edwards. On verra d'ailleurs, à propos du diagnostic, qu'il convient de ne pas considérer comme organiques toutes les *hémiplégies* qui surviennent chez des individus atteints de Sclérose en plaques: celles-ci peuvent, en effet, reconnaître pour cause l'hystérie; c'est surtout dans des cas semblables d'association hystéro-organique que les signes différentiels de l'hémiplégie hystérique et de l'hémiplégie organique récemment étudiés par Babinski (*) peuvent être d'un grand secours. L'évolution de l'hémiplégie ne semble pas permettre un diagnostic certain, car certaines hémiplégies organiques de la sclérose en plaques paraissent pouvoir être transitoires. L'extension des orteils a beaucoup plus de valeur, mais à la condition d'être unilatérale et limitée au côté de l'hémiplégie, surtout si la recherche du signe de Babinski avait été négative auparavant, car le chatouillement de la plante du

(*) BABINSKI. *Gaz. des hôp.*, 5 et 8 mai 1900.

ped produit ordinairement l'extension des orteils dans la sclérose en plaques même non accompagnée d'hémiplégie. La concomitance de cette extension unilatérale avec un des nombreux signes aujourd'hui connus d'hémiplégie organique : signe du peucier, flexion combinée de la cuisse et du tronc, hypotonie musculaire et flexion exagérée de l'avant-bras, modification des réflexes tendineux, osseux et cutanés, déviation légère de la langue, etc., permettra le plus souvent de diagnostiquer la nature organique de l'hémiplégie. Le mode d'apparition de l'hémiplégie pourra parfois aussi faciliter le diagnostic : d'après Mlle Blanche Edwards, l'hémiplégie dans la Sclérose en plaques surviendrait ordinairement après une attaque apoplectique, et il ne serait pas rare de la voir céder et reparaitre à plusieurs reprises, soit toujours du même côté, soit alternativement des deux côtés; quelquefois elle s'accompagnerait de paralysie faciale (nouvelle confusion possible avec l'hémispasme glosso-labié de l'hystérie); — dans un certain nombre de cas on aurait constaté la concomitance d'une aphasie. Oppenheim a vu plusieurs fois l'hémiplégie succéder à des attaques successives d'épilepsie accompagnées chacune d'une légère élévation thermique et il attache à cette fièvre légère une importance diagnostique; dans certains de ces cas l'hémiplégie prit le type de l'hémiplégie alterne.

Mais ce sont là des phénomènes qui ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de l'affection qui nous occupe; le suivant, au contraire, peut compter parmi les plus pathognomoniques de cette affection, c'est le *tremblement*.

Le tremblement de la Sclérose en plaques offre ceci de particulier qu'il est *intentionnel* et *massif*.

Il est *intentionnel*, c'est-à-dire que, ne se montrant jamais quand le corps est au repos, il survient uniquement à l'occasion des mouvements volontaires. C'est là un caractère sur lequel Charcot a tout spécialement appelé l'attention. Ce tremblement survient non seulement quand le malade cherche à prendre quelque chose ou à le porter à sa bouche, mais même, dans les cas très accentués, lorsqu'il n'est pas suffisamment soutenu sur son lit ou sur sa chaise et qu'il se trouve obligé de faire un effort pour garder son équilibre; c'est, en un mot, un tremblement intimement lié à l'activité musculaire, quel que soit le

but de celle-ci : mouvement ou maintien d'attitude.

Il est *massif*, c'est-à-dire qu'un membre tout entier, le tronc, la tête, soit conjointement, soit séparément, se trouve emporté par ses oscillations. C'est donc tout le contraire de ce qui se passe pour la plupart des autres tremblements que l'on pourrait qualifier de « segmentaires » parce qu'ils n'affectent guère qu'une très petite portion d'un membre (la main, les doigts). De plus le tremblement de la Sclérose en plaques est surtout un tremblement partant de la racine du membre, tandis que la plupart des autres tremblements en affectent de



FIG. 212. — Écriture d'un malade atteint de sclérose en plaques (service de Charcot).

préférence la périphérie. Ces signes distinctifs, malgré leur grande importance dans la presque totalité des cas, ne paraissent cependant pas avoir

une valeur absolue, car Grasset⁽¹⁾ a signalé un cas où le tremblement était nettement segmentaire et limité à la main et aux doigts : ce cas, il est vrai, diagnostiqué cliniquement, n'a pas été suivi d'autopsie. Le tremblement peut apparaître aussi non seulement dans les mouvements de totalité d'un membre, mais aussi dans les mouvements isolés d'une portion quelconque du membre, même dans les mouvements des doigts, et il suffit parfois pour le produire de faire fléchir un seul doigt.

Le tremblement se constate en général moins facilement aux membres inférieurs à cause des contrac-

tures et des parésies, mais il existe néanmoins et on l'observe parfois très nettement.

Ce tremblement ne reste d'ailleurs pas localisé aux membres : on le constate aussi au tronc et à la tête, soit dans les mouvements du corps (par exemple pour passer de la position couché à la position assis), soit à l'occasion des mouvements des membres, surtout lorsque la tête est le but de ces mouvements. C'est ainsi que, si l'on dit au malade de porter un verre à ses lèvres, on voit sa tête être prise d'oscillations antéro-postérieures rapides et violentes qui tantôt rapprochent, tantôt éloignent la bouche de la main qui porte le verre. De même, quand on dit au malade de marcher, il arrive très souvent que la tête et la partie supérieure du tronc sont animées de tels mouvements d'oscillation que cela seul suffit à rendre la marche impossible, bien que les jambes fonctionnent d'une façon suffisante (démarche vacillante d'Oppenheim).

Il est peu vraisemblable que, comme le mentionnent certaines observations, le tremblement de la sclérose en plaques, lorsqu'il est bien prononcé, puisse être absolument unilatéral; il s'agit très probablement là dans la majorité des cas d'un tremblement hystérique méconnu, quoiqu'il soit difficile d'affirmer qu'il en est ainsi dans tous les cas : dans un cas récent de tremblement absolument unilatéral, Remlinger a cru pouvoir éliminer l'hypothèse d'hystérie⁽²⁾. Ce qui est certain, c'est que quelquefois le tremblement est plus marqué pour une main que pour l'autre.

Différentes circonstances agissent sur la production ou l'intensité de ce tremblement. On a déjà vu qu'il était provoqué par les mouvements volontaires et surtout par les mouvements intentionnels spécialement dirigés vers un but particulier. L'étendue du mouvement à exécuter augmente considérablement l'amplitude du tremblement; l'attention, les émotions agissent dans le même sens. C'est pour cela qu'il faut, quand on recherche l'existence de ce symptôme dans les cas où elle est douteuse, user d'un stratagème qui consiste à dire au

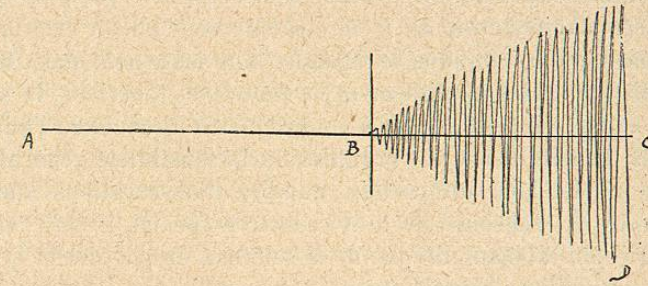


FIG. 215. — Schéma du tremblement dans la sclérose en plaques (d'après Charcot). — On voit que pendant le repos, ligne AB, il n'y a absolument aucune oscillation. Mais dès que le malade commence à exécuter un mouvement, en B, le tremblement se montre et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (BC).

⁽¹⁾ GRASSET. *Revue neurologique*, 50 avril 1899.

⁽²⁾ REMLINGER. *Revue de méd.*, 10 mars 1899.