

Marche et formes cliniques. — La marche de la sclérose en plaques, du moins dans sa forme type, comprendrait, d'après la description de Charcot, trois stades :

Le premier stade est le stade de *début*. Quand celui-ci se fait, ce qui est assez fréquent, d'une façon lente, on observe tout d'abord, soit l'apparition des symptômes cérébraux : vertiges, céphalalgie, incertitude de la démarche, soit celle des symptômes spinaux et notamment la paraplégie spasmodique. Puis peu à peu l'ensemble des troubles propres à cette maladie se complète. Quelquefois le phénomène initial est constitué par l'invasion de douleurs plus ou moins intenses, assez comparables à celles du tabes. — Enfin le début peut être brusque; il consiste alors, soit dans une attaque apoplectiforme suivie ou non d'hémiplégie, soit dans une hémiplégie non précédée d'attaque. Quelquefois aussi, ce sont les troubles de la vue qui ouvrent la scène, et différents auteurs, Oppenheim et son élève Frank⁽¹⁾, Bruns et Stölting⁽²⁾ ont insisté récemment sur la fréquence des altérations des nerfs optiques comme symptôme précoce de la sclérose en plaques. C'est enfin très souvent le vertige avec ou sans vomissements qui annonce la maladie. Cette première période peut durer assez longtemps, 1, 3, 5 ans et plus.

Le deuxième stade est celui de la maladie confirmée; on observe alors dans tout leur développement les symptômes qui la constituent; malgré cela l'état général reste bon, et quoique le malade soit, dans certains cas, à peu près confiné au lit, sa santé ne donne aucune espèce d'inquiétude. Cette période peut également avoir une durée assez longue, c'est ordinairement par années qu'elle se compte.

Le troisième stade ou stade terminal évolue d'une façon plus rapide. Il est caractérisé par une sorte de dépérissement général : les différents appareils éprouvent des désordres plus ou moins marqués dans leur fonctionnement, l'appétit diminue, les digestions deviennent mauvaises; il survient des troubles vésicaux, parfois les malades sont même tout à fait gâteux et ne tardent pas à se cachectiser. Dans cet état, ils n'offrent plus aucune résistance et succombent promptement à telle ou telle maladie intercurrente, tuberculose pulmonaire, pneumonie, fièvre typhoïde, septicémie prenant son origine dans les escarres qui surviennent quelquefois à cette période sous l'influence de l'incontinence de l'urine et des matières fécales. La mort peut survenir aussi sans infection secondaire par suite des progrès mêmes ou de la localisation de la maladie, par troubles bulbaires de la respiration, de la circulation ou de la déglutition, ou à la suite d'un ictus apoplectiforme.

Cette description est, bien entendu, tout à fait schématique. Étant donné que la sclérose en plaques est, non pas une maladie, mais une simple lésion survenue au cours d'une autre maladie, on comprendra qu'il est impossible de lui décrire une marche absolument autonome; aussi les variantes sont-elles fréquentes et diverses.

C'est ainsi que dans certains cas la marche est chronique avec aggravations brusques, ou bien chronique rémittente, de longues périodes stationnaires ou même un certain degré d'amélioration s'intercalant entre les poussées d'exacerbation ou de progression des principaux symptômes : la reprise des accidents

⁽¹⁾ FRANK. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1898.

⁽²⁾ BRUNS et STÖLTING. *Monatschr. f. Psych.*, 1900.

est généralement attribuée à un refroidissement, un excès de fatigue, un effort, un traumatisme, très souvent à une maladie infectieuse intercurrente ou à la puerpéralité : parfois, cependant, on ne peut trouver aucune cause occasionnelle à ces retours offensifs.

Enfin l'*amélioration permanente* est loin d'être rare, et il n'est même pas interdit de parler de *guérison* (Charcot, Catsaras). La notion d'une guérison possible a été introduite par Charcot; cet auteur a montré par plusieurs exemples que cette terminaison était loin d'être exceptionnelle. C'est là un élément très important qui ne doit pas être négligé lorsqu'on établit le pronostic de la sclérose en plaques, et qui contribue à faire de celle-ci une affection beaucoup moins grave en somme que ne permettraient de le croire les premières descriptions consacrées à cette maladie. On verra qu'il y a même certains cas dans lesquels l'affection tourne court, et où, après avoir observé pendant quelques semaines seulement de légers troubles de la parole, un peu de tremblement et d'incertitude de la marche, on voit ces phénomènes disparaître complètement et une complète *restitutio in integrum* se produire.

La durée de la sclérose en plaques est, pour les raisons qui ont été données plus haut, essentiellement variable : dans certains cas elle peut se prolonger pendant 15, 20 ans et plus; en moyenne, on peut compter que les individus atteints de cette affection ont une survie qui n'est pas inférieure à 5 et 10 ans, bien que certains auteurs (Fürstner, Gudden, etc.) aient montré que la mort pouvait très exceptionnellement survenir moins d'un an, quelques mois même, après l'apparition des premiers accidents et qu'on ait pu admettre à côté d'une marche subaiguë et d'une marche chronique une évolution aiguë et même suraiguë.

Au point de vue des formes on peut distinguer, suivant la prédominance de tel ou tel groupe de symptômes, une forme *cérébro-spinale*, la plus fréquente, une forme *cérébrale*, une forme *spinale*, celle-ci caractérisée surtout par la paraplégie spasmodique et parfois par l'hémi-paraplégie avec syndrome de Brown-Séquard plus ou moins nettement caractérisé, une forme *bulbaire* avec fréquence et intensité particulières des symptômes bulbaires, enfin une forme *cérébelleuse*, et ce n'est pas la moins fréquente, caractérisée par la prédominance des troubles qui constituent le syndrome cérébelleux, nystagmus, vertiges, vomissements, démarche ébrieuse. On doit signaler tout particulièrement les cas dits formes *frustes* dans lesquels il n'existe guère qu'un symptôme ou du moins dans lesquels un symptôme est particulièrement développé et domine tout le tableau clinique : des cas de jour en jour plus nombreux de ces formes frustes ont été signalés au point que certains auteurs ont trouvé plus fréquentes les formes anormales que celles qui répondent au tableau classique; parmi les formes anormales exceptionnelles, il faut signaler spécialement celle qui, accompagnée d'une amyotrophie très prononcée, évolue sous le masque de la sclérose latérale amyotrophique.

Diagnostic. — Quelque particulier et même pathognomonique que puisse sembler l'aspect de la sclérose en plaques dans sa forme typique, il n'en est pas moins vrai que cet aspect peut être simulé à s'y méprendre par quelques autres maladies. L'*examen cytologique du liquide céphalo-rachidien* ne peut encore servir au diagnostic de la sclérose en plaques : les quelques recherches qui ont été faites jusqu'ici ont donné des résultats discordants : dans 5 cas non

suivis d'autopsie Carrière (de Lille)⁽¹⁾ a trouvé un nombre énorme d'éléments cellulaires dont 80 pour 100 de lymphocytes; dans 5 cas également, non suivis d'autopsie, Babinski et Nageotte⁽²⁾ ont trouvé d'assez nombreux éléments leucocytaires; en revanche, sur 7 cas Sicard⁽³⁾ n'a trouvé que deux fois le cytodagnostic positif, mais il a vérifié anatomiquement le diagnostic dans deux des 5 cas où le cytodagnostic était négatif et il émet l'hypothèse que la lymphocytose devrait sans doute faire penser à une lésion spinale syphilitique sans permettre de rejeter le diagnostic de sclérose en plaques.

L'hystérie est une des maladies qui ont été la cause du plus grand nombre d'erreurs du diagnostic. On voit, en effet, quelquefois cette affection s'accompagner (Souques⁽⁴⁾, Dutil⁽⁵⁾) de tout un groupement de symptômes qui rappelle de très près celui qui existe dans la sclérose en plaques la plus classique: vertiges, apoplexie, hémiplegie, tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, embarras de la parole, diplopie. — Pour distinguer ces cas de ceux qui sont dus à la maladie que nous étudions, la recherche des troubles de la sensibilité est absolument indispensable, car, ainsi que nous l'avons vu, ces troubles sont en général très peu importants dans la sclérose en plaques, tandis qu'ils comptent parmi les plus caractéristiques des phénomènes hystériques. On devra, en outre, rechercher avec un soin extrême l'existence ou l'absence des stigmates décrits par Charcot.

Malheureusement cette recherche ne suffit pas toujours pour fixer le diagnostic, car trop souvent on rencontre des malades chez lesquels la sclérose en plaques et l'hystérie se trouvent associées. C'est là un fait des plus intéressants et qui a été mis bien en lumière dans la thèse de G. Guinon⁽⁶⁾. La sclérose en plaques est, parmi les maladies organiques du système nerveux, une de celles qui jouent le plus souvent le rôle d'« agent provocateur » de l'hystérie. — On conçoit que dans ces cas il puisse être extrêmement difficile de faire le départ de ce qui appartient à l'une et à l'autre de ces deux affections, car non seulement elles sont combinées, mais l'une est même directement sous la dépendance de l'autre. C'est probablement à l'existence de cette association que quelques auteurs doivent d'avoir attribué à la sclérose en plaques des phénomènes tels que l'hémianesthésie, appartenant en propre à l'hystérie. C'est encore dans l'existence de l'hystérie qu'il faut peut-être rechercher l'explication des cas observés par Westphal, et plus récemment par Strumpell (1898), dans lesquels certains auteurs disent avoir constaté les symptômes de la sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne leur fut pas possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie.

La maladie de Friedreich peut également être aisément confondue avec la sclérose en plaques, et en fait elle l'a été tout d'abord, la majorité des auteurs se refusant à admettre que les observations du professeur d'Heidelberg s'appliquassent à autre chose qu'à des cas de sclérose en plaques.

Dans la maladie de Friedreich on constate, en effet, des troubles de la marche

(1) CARRIÈRE. *Soc. biol.*, 25 mars 1901.

(2) BABINSKI et NAGEOTTE. *Soc. méd. des hôp.*, mai 1901.

(3) SICARD. *Le liquide céphalo-rachidien*.

(4) SOUQUES. Thèse de Paris, 1891.

(5) DUTIL. Thèse de Paris, 1888.

(6) GEORGES GUINON. *Les agents provocateurs de l'hystérie*. Thèse de Paris, 1887.

rappelant assez bien l'ataxie cérébelleuse, du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, de la lenteur de la parole et un nystagmus qui peut être très prononcé. Pour éviter de confondre ces deux affections, on s'appuiera sur ce que, dans la maladie de Friedreich, le trouble des mouvements est souvent analogue à celui de la chorée, sur ce qu'il n'existe pas de paralysies des muscles de l'œil; en outre, on remarquera que dans cette affection il existe souvent un degré plus ou moins accentué de scoliose et un pied bot spécial, et enfin que la maladie de Friedreich débute à un âge plus tendre et frappe souvent plusieurs frères et sœurs.

Il faut encore établir le diagnostic de la sclérose en plaques avec un certain nombre de maladies qui, dans les cas où l'un des symptômes de cette affection est prédominant, pourraient la simuler.

Le tremblement de la *paralysie agitante* se distingue en général bien facilement de celui de la sclérose en plaques; en effet, c'est un tremblement très fin, plus lent, occupant surtout les mains; il est continu, c'est-à-dire existe même lorsque les membres sont à l'état de repos; il faut en outre noter que, dans la majorité des cas, contrairement à ce qui a lieu dans la sclérose en plaques, ce tremblement diminue ou disparaît à l'occasion des mouvements intentionnels. En outre, les individus atteints de maladie de Parkinson présentent un aspect si particulier, que celui-ci suffirait à lui seul pour prévenir toute erreur.

Quant au *tremblement mercuriel*, d'après la description de Charcot, il est fort analogue à celui de la sclérose en plaques: même rythme, même amplitude souvent assez considérable, provocation ou exagération par les mouvements intentionnels, ce sont là des phénomènes communs à ce tremblement et à celui de la sclérose en plaques. Mais Charcot fait remarquer que le tremblement mercuriel ne disparaît au repos que d'une façon rémittente, et qu'après une période d'absence, il revient de lui-même d'une façon spontanée pour cesser de nouveau; dans la sclérose en plaques, au contraire, jamais le tremblement ne survient d'une façon spontanée, toujours il se montre exclusivement à l'occasion d'un mouvement volontaire.

La *chorée de Sydenham* s'accompagne, non pas de tremblement, mais d'une série de mouvements constituant plutôt des contorsions; il n'y a donc pas lieu d'exposer en détail le diagnostic avec cette affection.

Pour ce qui est de la *chorée hystérique*, elle se caractérise surtout par la répétition d'un mouvement plus ou moins complexe, nullement comparable à un tremblement. En outre, on appliquerait ici les données précédemment indiquées pour le diagnostic de la sclérose en plaques avec l'hystérie.

Les *tumeurs cérébrales*, et plus encore les *tumeurs* siégeant au niveau du *cervelet*, déterminent souvent des phénomènes assez analogues à ceux que l'on constate dans la sclérose en plaques, notamment la titubation, la névrite optique et le nystagmus; dans certains cas plus rares, ces tumeurs peuvent même s'accompagner d'un tremblement plus ou moins accentué. Le diagnostic se fera par l'intensité de la céphalalgie et sa persistance, par la fréquence des vomissements, par les caractères spéciaux de la papille, par l'absence ordinaire de phénomènes spasmodiques, du moins de phénomènes spasmodiques aussi prononcés que ceux de la sclérose en plaques.

La plupart des symptômes de la sclérose en plaques peuvent aussi se retrouver dans les *atrophies cérébelleuses*: c'est sur le peu d'intensité ordinaire du tremblement, des troubles de la parole, des secousses nystagmiformes, sur

l'absence ou la faiblesse des symptômes spasmodiques, qu'on basera le diagnostic (Thomas).

Lorsque le phénomène de début est une hémiplegie, on peut éprouver une difficulté considérable à rapporter celle-ci à sa véritable cause, car on est bien plutôt tenté de l'attribuer à une *hémorragie cérébrale* ou à un *ramollissement*. D'après Charcot, la température serait plus élevée dans l'attaque apoplectiforme due à la sclérose en plaques; on se souviendra en outre que, dans cette affection, l'hémiplegie est presque toujours transitoire. L'apparition du *tremblement post-hémiplegique* ne facilitera pas le diagnostic; toutefois, il est très rare et ce n'est qu'exceptionnellement qu'il présente les caractères du tremblement de la sclérose en plaques; de plus, à l'époque tardive où d'ordinaire débute le tremblement, à la suite d'une hémiplegie par hémorragie ou ramollissement, il serait très exceptionnel de trouver une sclérose en plaques dans laquelle l'hémiplegie ait persisté, et qui ne se soit encore manifestée par aucun autre signe.

Dans certaines formes frustes de sclérose en plaques, on a vu que le seul symptôme est quelquefois une paraplégie spasmodique; ces cas pourront être confondus avec une *myélite transverse* ou une *myélite par compression*, mais dans celles-ci on rencontrera le plus souvent des douleurs pseudo-névralgiques et, grâce à la participation de la substance grise, des troubles dans le fonctionnement des sphincters.

Quant aux faits de sclérose en plaques simulant la *sclérose latérale amyotrophique*, ils sont tellement rares, qu'on n'aura guère à se préoccuper de ce diagnostic, il suffit d'être prévenu de la possibilité de commettre cette erreur pour être en état de l'éviter: dans les cas douteux on se basera sur la prédominance dans la sclérose en plaques, des signes de contracture sur les signes d'amyotrophie et sur leur absence de régression au fur et à mesure que l'amyotrophie progresse, sur l'évolution par saccades, par rémissions et par rechutes, dans la sclérose en plaques contrastant avec la marche régulièrement progressive de la sclérose latérale amyotrophique.

Le tabes ne compte pas non plus parmi les maladies qui simulent celle qui nous occupe, et l'on ne confondra pas la démarche cérébello-spasmodique avec la démarche ataxique, même quand il existe des troubles oculaires accentués soit du côté de la musculature, soit du côté de la papille. Cependant, dans quelques cas de *sclérose combinée*, le diagnostic deviendrait à la rigueur plus ardu.

Une affection qui, en revanche, offre plus d'un trait commun avec la sclérose en plaques, c'est la *paralysie générale*. Dans cette dernière, en effet, il y a des troubles de la parole, du tremblement et parfois une démarche à la fois lourde et spasmodique. Mais, pour une oreille un peu exercée, les troubles de la parole seront essentiellement différents dans les deux cas; les caractères du tremblement seront également loin d'être identiques; enfin, les troubles psychiques seront infiniment plus prononcés dans la paralysie générale et revêtiront une forme toute particulière.

Étiologie. Pathogénie. — La sclérose en plaques pourrait, si l'on en croit les auteurs, être produite par des causes diverses: *refroidissement*, *surmenage*, *excès* et même *traumatismes*: le traumatisme en particulier a été très fréquemment signalé comme cause de sclérose en plaques, tout récemment encore par de nombreux auteurs allemands (E. Kaiser, Leick, B. Keysser, Flesch, Wind-

scheid, etc.): quelques observations de ce genre sont vraisemblablement des cas d'hystérie diagnostiqués par erreur sclérose en plaques, un certain nombre se rapportent à des cas authentiques de sclérose en plaques, mais il est probable que comme dans la plupart des maladies chroniques des centres nerveux le traumatisme a tout au plus servi de cause occasionnelle. Récemment Oppenheim⁽¹⁾ a prétendu que les *intoxications* jouaient un grand rôle dans son étiologie; parmi les malades qu'il a soignés, un bon nombre étaient, par leur profession, en contact plus ou moins prolongé avec certaines substances toxiques, surtout avec des substances minérales: peintres, graveurs, fondeurs en cuivre ou en zinc; l'un de ses malades avait longtemps travaillé dans une fabrique de phosphore. Brissaud a présenté un cas de sclérose en plaques très probablement d'origine saturnine.

La véritable cause de la sclérose en plaques et peut-être la seule consiste dans l'*infection*, ou mieux dans les *infections* (Pierre Marie). On voit la sclérose disséminée survenir à la suite d'un grand nombre de maladies aiguës (Kahler et Pick) de nature éminemment infectieuse. Parmi ces maladies, celles qui donnent le plus fort contingent sont la fièvre typhoïde et la variole. Les autres fièvres éruptives peuvent également la produire, notamment la rougeole et la scarlatine. On l'observe, mais plus rarement, au cours de la diphtérie, de la coqueluche, de l'érysipèle, de la dysenterie, du choléra, du rhumatisme cérébral (Charcot); quelquefois aussi à la suite de la pneumonie, et, plus fréquemment peut-être, des fièvres paludéennes. Les dernières épidémies de grippe ont permis de compter l'influenza parmi les causes relativement fréquentes de la sclérose en plaques (Nolda, Massalongo et Silvestri, Rendu⁽²⁾, Maixner, etc....) Il est d'ailleurs évident que cette énumération ne saurait être considérée comme complète, et que d'autres infections pourront encore être ajoutées à la liste qui précède. (Moncorvo revendique énergiquement ce rôle pour la syphilis, je ne crois pas, pour ma part, que cette infection prenne une part notable dans la production de la sclérose en plaques, du moins telle qu'elle est comprise dans le présent article.) La tuberculose même a été accusée d'être la cause de la sclérose en plaques, et Lannois et Paviot⁽³⁾ ont apporté une observation où elle aurait succédé à une arthrite tuberculeuse de l'épaule datant de trente ans.

On ne saurait dire actuellement, d'une façon précise, par quel procédé ces maladies infectieuses déterminent la sclérose en plaques. Est-ce individuellement que les microbes propres à chacune de ces maladies agissent sur les centres nerveux pour déterminer leur altération; en un mot, chacun des microbes de la fièvre typhoïde, de la variole, de la pneumonie, jouit-il de cette propriété neuropathogène? La diversité même des maladies infectieuses qui peuvent produire la sclérose en plaques plaiderait contre cette manière de voir. Il est possible qu'au cours des maladies en question, un microbe distinct de celui propre à ces maladies s'introduise dans l'organisme et porte spécialement son action sur les centres nerveux; il s'agirait en un mot d'infection combinée. Ce microbe d'ailleurs peut fort bien être un microbe pathogène vulgaire, portant chez d'autres sujets son action sur des organes absolument différents, et, pour expliquer ces faits, il n'est nul besoin d'admettre l'existence d'un « microbe de

⁽¹⁾ OPPENHEIM. Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen des Nervensystems. *Berlin. klin. Woch.*, 1891, p. 1158.

⁽²⁾ RENDU. *Soc. méd. des hôp.*, 21 décembre 1894.

⁽³⁾ LANNOIS et PAVIOT. *Revue de méd.*, 1899.