

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

Lorsque le phénomène de début est une hémiplégié, 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'hémiplégié est presque toujours transitoire. L'apparition du *tremblement post-hémiplégié* 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 hémiplégié par hémorragie ou ramollissement, il serait très exceptionnel de trouver une sclérose en plaques dans laquelle l'hémiplégié 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<sup>(1)</sup> 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<sup>(2)</sup>, 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<sup>(3)</sup> 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.



la sclérose en plaques ». Cette théorie infectieuse a pourtant été combattue par plusieurs auteurs, et notamment par Strümpell<sup>(1)</sup> : se basant sur l'absence d'infection ou d'intoxication dans 24 cas, sur la coexistence dans 2 cas d'une hydro-myélie avec ou sans gliose centrale et d'une sclérose multiloculaire, sur certaines particularités anatomiques (distribution de la sclérose, prolifération névroglie et prétendue intégrité du cylindre-axe), sur l'âge relativement jeune de la plupart des sujets, Strümpell dénie à l'infection et à l'intoxication toute importance étiologique et considère la sclérose en plaques comme une maladie endogène, *congénitale* : certaines au moins des considérations sur lesquelles s'appuie Strümpell ont été depuis sa communication vivement combattues.

La sclérose en plaques est une affection débutant surtout dans la *première moitié de l'âge adulte*, entre vingt et trente ans. Il est très rare de la voir survenir après trente-cinq ou quarante ans.

Peut-elle se montrer dans l'enfance? — Plusieurs auteurs l'ont prétendu (Ten Cate, Hødemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger<sup>(2)</sup>, Nolda<sup>(3)</sup>, etc...); il est possible que cela soit, mais certainement le fait est très rare, car la majeure partie des cas rapportés par les auteurs, et je confesse ici ma propre erreur, ont été indûment attribués à la sclérose en plaques; ils appartiennent bien plutôt à la sclérose cérébrale lobaire ou aux affections méningées, si fréquentes chez les enfants. Nous en dirons autant du prétendu caractère héréditaire ou familial de la sclérose en plaques. Récemment Cestan et Guillain<sup>(4)</sup>, en rapportant les cas publiés de prétendue sclérose en plaques familiale admettent, faute d'autopsie, qu'il s'agit probablement de faits disparates, rentrant dans le cadre des scléroses combinées, des diplégies cérébrales, etc., différant probablement de la sclérose en plaques vraie et dont nous ne connaissons en tout cas ni l'anatomie pathologique, ni la pathogénie.

**Anatomie pathologique.** — On peut dire qu'en ne tenant compte que de l'anatomie pathologique il est impossible de rencontrer deux cas de cette affection qui soient identiques, tant est grande l'irrégularité avec laquelle les lésions sont distribuées dans les centres nerveux. Les lésions, tout en n'envahissant pas un système de fibres dans son entier, et pouvant atteindre à des niveaux différents un même faisceau en laissant intactes les portions intermédiaires, ont cependant des lieux de prédilection : pyramides et olives dans le bulbe, étage antérieur dans la protubérance, parois des ventricules et corps calleux dans le cerveau; corps rhomboïdal dans le cervelet, substance blanche dans la moelle comme dans le cerveau et le cervelet. Mais, abstraction faite de la topographie, ces lésions présentent entre elles un certain nombre de caractères communs.

Au point de vue macroscopique, on constate dans quelques cas un peu d'épaississement ou même d'adhérence des méninges cérébrales, et Philippe et Jonès<sup>(5)</sup> ont insisté sur la méningite corticale qu'ils ont trouvée constante dans 5 cas examinés par eux, méningite toujours plus intense sur le cerveau que sur

(1) STRÜMPELL. *Neurol. Centralbl.*, 1896.

(2) UNGER. *Wien*, 1887, Töplitz u. Deuticke.

(3) NOLDA. *Bemerkungen über Sclerosis Cerebrospinalis im Kindesalter, etc. Correspondenzbl. f. Schweiz. Aerzte*, 1<sup>er</sup> mars 1891.

(4) CESTAN et GUILLAIN. *Revue de méd.*, 1900.

(5) PHILIPPE et JONÈS. *Soc. de neurol.*, novembre 1899.

la moelle et que l'on trouve à distance aussi bien qu'à côté des foyers scléreux; cependant les méninges sont généralement assez transparentes pour qu'on puisse déjà à travers elles découvrir les plaques les plus superficielles. Une fois les méninges enlevées, on aperçoit à la surface des circonvolutions et de la moelle, et sur les coupes fraîches de ces organes, des plaques en plus ou moins grand nombre. Ces plaques sont ordinairement plus abondantes dans la substance grise, mais peuvent également se rencontrer sur celle-ci; parfois une seule plaque englobe dans son périmètre à la fois la substance blanche et la substance grise.

On les trouve aussi bien dans les circonvolutions qu'à la surface des ventricules et même fréquemment dans l'épaisseur des gros ganglions du cerveau; elles envahissent aussi la moelle sur toute sa hauteur, y compris le *filum terminale*. Parfois les plaques sont très nombreuses et l'on en compte plusieurs centaines; tantôt il faut, pour les apercevoir, les rechercher avec grand soin. Elles sont

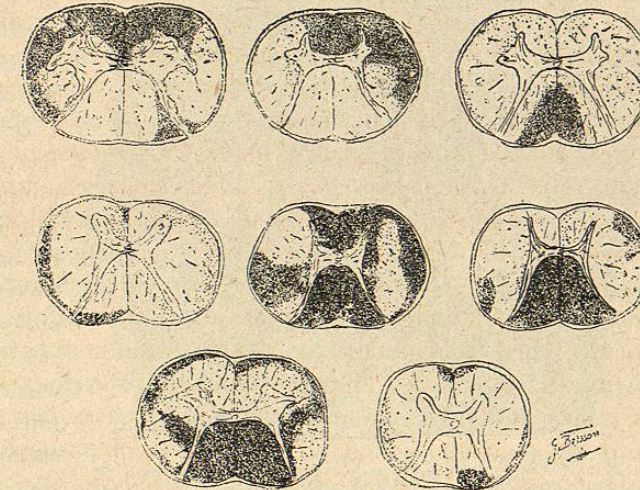


FIG. 214. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose en plaques (Charcot). — Les parties noires sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose.

soit aplaties et lenticulaires, soit cunéiformes avec leur base tournée vers la périphérie (du moins pour celles qui siègent dans les circonvolutions). Leurs dimensions sont extrêmement variables, depuis celle d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'une pièce de 2 francs.

Leur coloration est ordinairement grisâtre, ardoisée ou gris rosé, avec une tendance à devenir plus rose après un certain temps d'exposition à l'air. Lorsqu'elles sont peu visibles on les trouve plus aisément en passant une solution de carmin sur les points où on les cherche; elles fixent celle-ci et apparaissent alors avec une teinte foncée. De même quand les pièces ont séjourné pendant deux ou trois semaines dans les solutions de bichromate, les plaques prennent une coloration marron, plus foncée que le reste du tissu environnant, et se distinguent alors au premier coup d'œil.

Les plaques peuvent ne pas être limitées aux centres nerveux, mais occuper aussi les racines rachidiennes et les nerfs bulbaires.

Avec l'aide du microscope, et sur des préparations colorées, on constate aisément l'aspect « à l'emporte-pièce » qu'offrent ces plaques; en effet, elles se détachent avec une netteté extrême du tissu normal environnant. Cet aspect est dû à ce que, à leur niveau, les gaines de myéline qui entourent les fibres nerveuses normales ont complètement disparu, tandis que, dans le territoire de la plaque elle-même, le tissu fondamental est très notablement épaissi. Weigert professe cette opinion que de toutes les maladies sclérogènes des