

soient détruites, leur communication avec leur cellule trophique étant ménagée.

L'intégrité relative des cylindres-axes donne encore la clef de ces rémissions, améliorations ou guérisons constatées dans l'évolution clinique de la sclérose en plaques : en effet, tant que le cylindre-axe est conservé, il est évident qu'on ne doit jamais désespérer de voir les fonctions de la fibre nerveuse se rétablir plus ou moins complètement, à plus forte raison si, comme le veut Popoff, l'abondant travail de prétendue sclérose névroglique est en réalité un travail de régénération cylindraxile.

En outre le tremblement lui-même, suivant quelques auteurs, reconnaîtrait pour cause la dénudation qu'éprouvent les fibres nerveuses de leur gaine de myéline. Celles-ci n'étant plus suffisamment isolées, l'influx nerveux ne pourrait pas être transmis d'une façon aussi complète que chez un individu sain : d'où le trouble des mouvements intentionnels. Peut-être aussi les troubles des mouvements reconnaissent-ils pour cause, plus souvent qu'on ne le croit, l'existence de plaques scléreuses dans le cervelet et dans le système cérébelleux. Cette manière de voir me paraît la plus vraisemblable.

Enfin la persistance des fibres nerveuses peut être considérée comme un caractère distinctif de la sclérose en plaques proprement dite, et permettre de différencier celle-ci des autres variétés de sclérose disséminée qui surviennent dans les centres nerveux sous l'influence d'autres maladies (syphilis, etc.), et répondent à un processus très analogue sans doute en principe, mais différent en fait. Ces scléroses disséminées, que l'on pourrait désigner sous le nom de *sclérose multiloculaire diffuse*, sont constituées par des plaques de sclérose beaucoup plus étendues, mais moins nombreuses et de forme moins régulière, au niveau desquelles les cylindres-axes sont bien plus souvent détruits; les symptômes qu'elles produisent sont généralement beaucoup plus graves, et ne présentent pas la même variabilité; les troubles psychiques y sont plus fréquents et surtout plus profonds. C'est dans cet ordre de faits que semblent rentrer les cas pour lesquels Babinski a proposé le nom de « sclérose en plaques à forme destructive », dans lesquels on observe les symptômes de la myélite circonscrite destructive (paralysies, anesthésies, troubles des sphincters).

Les grandes cellules radiculaires des cornes antérieures sont considérées par beaucoup comme restant intactes même lorsqu'elles sont comprises dans une plaque de sclérose; pour Léjonne, au contraire, les cellules motrices s'atrophient et se détruisent dans ce cas comme dans la sclérose latérale amyotrophique et c'est par une véritable *poliomyélite antérieure chronique* que s'expliquent les atrophies musculaires fréquentes de la sclérose en plaques.

On doit aussi faire ressortir ce fait, signalé plus haut, que dans le centre des foyers de la sclérose en plaques pure, on constate souvent la présence d'un vaisseau dilaté et altéré; il semble en effet que ce soit là la preuve que les lésions débutent à ce niveau et reconnaissent une origine vasculaire; cette notion s'accorde avec celle de la nature infectieuse de la sclérose en plaques.

**Traitement.** — On ne connaît actuellement aucun agent thérapeutique qui puisse être opposé à cette affection avec des chances particulières de succès; mais tout permet d'espérer que les progrès des médications contre les maladies infectieuses permettront un jour de la combattre d'une manière efficace; la tendance aux améliorations spontanées est à cet égard de bonne augure.

## SCLÉROSES COMBINÉES (\*)

Par O. CROUZON

On désigne sous ce nom, non pas une entité clinique, mais un groupement anatomo-pathologique qui sert de substratum à plusieurs types morbides et est caractérisé par la coexistence et la combinaison d'altérations scléreuses dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux.

**Historique.** — L'existence de lésions combinées des cordons postérieurs et des cordons latéraux chez les tabétiques avait déjà été signalée par Leyden, Charcot, Bouchard, Pierret, Erb; la première étude d'ensemble de ces affections a été faite par Westphal (1877). A peu près à la même époque, Westphal, Kahler et Pick publiaient un mémoire sur ce sujet. Puis parurent de nombreux travaux sur ce groupe morbide : on peut citer ceux de Strümpell, Raymond et Arthaud, Babes, Ballet et Minor, Grasset, Déjerine et Sottas, Pal, Charrin et Babinski, Massalongo, Dana, Gowers, etc., et il semble que, dans cette éclosion de travaux, l'intérêt se soit porté surtout sur l'anatomie pathologique. Pendant une dizaine d'années les publications sur ce sujet sont devenues plus rares : mentionnons les études sur les lésions combinées des anémies de Lichtheim, Risien-Russell, Batten et Collier, etc., qui ont éclairé à la fois l'anatomie pathologique et la clinique.

Le mémoire de Kattwinkel (1902) a eu, entre beaucoup d'autres mérites, celui de montrer la fréquence de la sclérose combinée dans le tabes vulgaire, et le signe de Babinski a été un indice précieux qui a permis de dépister ces lésions des cordons latéraux dans le tabes. Nous sommes arrivés récemment à posséder un tableau plus précis des différentes variétés cliniques correspondant au substratum anatomique qui fait le sujet de cet article.

**Variétés cliniques. — Classification.** — A la lésion combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux correspondent les groupes cliniques suivants :

1° AFFECTIONS CONGÉNITALES OU FAMILIALES.

- a) Maladie de Friedreich.
- b) Hérédoataxie cérébelleuse de Pierre Marie.
- c) Paraplégie spasmodique familiale de Strümpell.

2° AFFECTIONS DE L'ADULTE (acquises).

- a) Scléroses combinées à *forme de tabes vulgaire*, tabes combiné.
- b) *Forme spasmodique* divisée elle-même en plusieurs types distincts (descriptions de Gowers, Strümpell, Déjerine et Sottas).

(\*) Cet article a été entièrement rédigé par mon ancien interne, O. Crouzon, qui, sur ma demande, a bien voulu donner ici la substance des recherches poursuivies par lui dans le service de Bicêtre sur les scléroses combinées, pour en faire l'objet d'une monographie qui paraîtra ultérieurement.



## 5° SCLÉROSES COMBINÉES DES VIEILLARDS.

4° SCLÉROSES COMBINÉES SUBAIGUËS avec altérations du sang (description des auteurs anglais).

Scléroses combinées de la *pellagre* et des *intoxications*.

5° SCLÉROSES COMBINÉES DES PARALYTIQUES GÉNÉRAUX (dont certaines sont très voisines de celles du *tabes*).

Nous laisserons de côté dans ce chapitre la description des scléroses combinées familiales qui sera faite ailleurs et nous nous bornerons à celle des quatre autres groupes cliniques.

I. **Forme tabétique** (1) (*tabes combiné*). — Dans cette forme, nous pouvons décrire deux groupes de symptômes : tout d'abord ceux du *tabes* vulgaire, puis les signes surajoutés qui permettent d'affirmer la participation des cordons latéraux.

Les signes du *tabes* vulgaire sont prédominants : ils ont été pendant longtemps seuls connus ; les malades étaient considérés comme des ataxiques ordinaires. Kattwinkel (2) a rapporté plusieurs observations de ce genre où l'autopsie montra une sclérose combinée que rien n'avait fait soupçonner. On peut toutefois dire que la cécité est plus fréquente chez ces tabétiques atteints de sclérose combinée que chez les tabétiques simples (3). Les deux malades de la thèse d'Auscher étaient aveugles. Sur dix autopsies que nous possédons actuellement à Bicêtre, sept fois les malades étaient aveugles. Mais aucun autre signe appartenant à la symptomatologie classique du *tabes* ne peut désigner ces malades au diagnostic du clinicien. (Il est bien entendu que nous n'envisageons pas ici les symptômes de nature spasmodique : exagération des réflexes, etc., qui caractérisent une autre variété clinique.)

Mais nous possédons aujourd'hui un ensemble de signes qui, surajoutés au tableau clinique du *tabes*, nous permettent d'affirmer les lésions combinées. Ce sont d'abord trois signes que nous pouvons considérer comme cardinaux.

a) *La démarche avec trainement des jambes*. — Cette démarche que nous avons observée chez un de nos malades nous paraît caractéristique : « Cet homme ne pouvait se déplacer qu'avec des béquilles ou dans un chariot ; pour se mettre en route, il se penchait en avant, laissait les jambes en arrière, puis ramenait en avant l'une de ces jambes en traînant la pointe du pied ; il fléchissait à peine la jambe ou la cuisse et facilitait le passage de son pied en avant en inclinant le corps du côté opposé au membre en mouvement : il semblait que sa jambe eût à tirer un poids lourd, il n'y avait pas chez lui la moindre incoordination.

« Cette démarche tout à fait spéciale, nous avons pu la constater chez un second malade atteint d'une autre forme de sclérose combinée, l'hérédotaxie cérébelleuse. Nous avons cru logique d'attribuer à cette démarche une valeur pathognomonique et nous avons porté chez notre premier malade le diagnostic de sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux et en particulier du faisceau cérébelleux direct. Nous avons pu pratiquer l'autopsie de ce malade et reconnaître le bien-fondé de notre hypothèse ; les lésions atteignent chez lui les

(1) PIERRE MARIE et O. CROUZON. Étude clinique de la forme tabétique des scléroses combinées. *Soc. de neurol.*, 5 mars 1905.

(2) KATTWINKEL. *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, 1902.

(3) La cécité se rencontre chez les tabétiques de Bicêtre dans la proportion de 1 sur 4 environ.

cordons postérieurs et les cordons latéraux et dans ceux-ci la sclérose est nettement marquée dans les faisceaux cérébelleux directs. »



FIG. 216. — Photographie instantanée d'un cas de sclérose combinée (Despr.) chez lequel on constate que pendant la marche les jambes restent en arrière.

b) *La paraplégie*. — La perte ou l'affaiblissement très notable de la force musculaire des membres inférieurs survenant chez un tabétique a une grande importance diagnostique. C'est là une notion déjà ancienne, « mais il semble qu'elle ait été perdue de vue du moins en ce qui concerne le *tabes* sans phénomènes spasmodiques, le *tabes* qui reste flasque. La plus ancienne mention de cette relation entre la paraplégie et les lésions des cordons latéraux chez les tabétiques est celle de Leyden (1865). En France, M. le professeur Bouchard (1865), dans une communication faite au congrès médical de Lyon, cite quelques faits rapportés par Leyden, par Charcot, et des faits personnels ; il montre que, « chez les ataxiques, il s'opère quelquefois une transformation dans les symptômes morbides, que des malades qui étaient d'abord franchement ataxiques deviennent des paraplégiques et que dans les autopsies de ces malades, on trouve, indépendamment des lésions des cordons postérieurs, une altération plus ou moins marquée des cordons latéraux. » La valeur de la paraplégie est aussi signalée par Pierret, Prévost, Damaschino. Westphal

attache une importance capitale à ce symptôme et discute longuement sa valeur. Dejerine (1884) montre aussi la valeur de ce symptôme dans le diagnostic des lésions des cordons latéraux chez les tabétiques. Chez un des deux malades d'Auscher, le diagnostic de *tabes* combiné a pu être fait grâce à la paraplégie. Sur sept observations recueillies à Bicêtre et publiées par Kattwinkel, la paraplégie existait cinq fois. Enfin nous avons pu nous-même depuis recueillir à Bicêtre trois observations de sclérose combinée avec autopsie, et la paraplégie existait dans les trois cas.

Cette paraplégie se présente suivant deux types :

α) *La paraplégie permanente et progressive* chez les tabétiques anciens : c'est le type le plus fréquent. Les malades restent confinés au lit, deviennent grabataires et incapables à la fin de soulever les jambes au-dessus du plan du lit ou incapables de les déplacer autrement qu'avec les mains.

β). *La paraplégie légère et variable*. — Elle peut survenir rapidement en quelques jours ou même être plus rapide, subite, ou brusque en l'espace d'une nuit. Elle peut atteindre les deux membres inférieurs simultanément, mais peut les atteindre aussi alternativement. Elle peut s'améliorer et disparaître progressivement en huit, quinze jours, deux mois, un an. Elle peut récidiver et guérir de nouveau ;



FIG. 217. — Photographie instantanée d'un cas d'hérédotaxie cérébelleuse (Haud.) pendant la marche ; on voit combien la jambe reste en arrière.



après plusieurs attaques, nous avons vu la paraplégie devenir permanente.

Il convient cependant de se mettre en garde contre des erreurs d'interprétation, et de ne pas conclure d'emblée, en présence de la paraplégie, à la sclérose combinée. Avant tout, il faut éviter de confondre la paraplégie avec l'excessive incoordination que l'on observe chez certains tabétiques. Et même devant une paraplégie incontestable chez un tabétique il faut rechercher si cette paraplégie n'est pas liée à l'atrophie musculaire et due alors aux lésions des cellules des cornes antérieures. De même, en présence de paraplégie subite, transitoire, du dérochement des jambes, nous ne saurions dire s'il y a sclérose combinée : nous manquons sur ce point de documents et nous ne saurions déterminer quelles sont les lésions auxquelles répond ce fait clinique.

Mais, à côté de la paraplégie, nous avons un autre précieux signe des lésions des cordons latéraux :

c) *Le phénomène des orteils* (Signe de Babinski). — Au Congrès de 1900, M. Babinski fit connaître qu'il avait pu constater le phénomène des orteils chez un certain nombre de malades les uns possédant tous les signes du tabes, les autres atteints de tabes fruste (n'ayant que l'abolition de réflexe achilléen) : il émettait l'opinion qu'il se trouvait en présence de scléroses combinées et que la fréquence de cette affection était plus grande qu'on ne le pensait généralement. Nous avons pu vérifier cette hypothèse sur trois de nos malades que nous avons pu examiner pendant plusieurs mois et autopsier ensuite.

Dans tous les cas que nous avons observés jusqu'ici, le signe de Babinski était associé à la paraplégie, et, dans un cas, associé à « la démarche avec traînement des jambes », puis dans les derniers temps de la vie du malade à une paraplégie survenue progressivement. Mais nous avons vu plus haut que Babinski avait pu observer le phénomène des orteils sur des tabes frustes.

En résumé, la forme de la sclérose combinée qui simule le tabes vulgaire peut être distinguée par trois symptômes : la *démarche avec traînement des jambes*, la *paraplégie*, le *phénomène des orteils*. Chacun de ces symptômes a une valeur presque pathognomonique par lui seul, mais l'association de deux ou des trois symptômes donne une plus grande certitude au diagnostic.

À côté de ces signes cardinaux, nous mentionnerons deux autres signes dont la valeur n'a pas encore été démontrée d'une façon suffisante : telles sont les *crampes des membres inférieurs* ; tel est le *phénomène de Strümpell*. Ce dernier phénomène consiste dans une contraction du jambier antérieur qui se produit dans le membre inférieur quand on commande à un malade placé dans le décubitus dorsal de fléchir la jambe sur la cuisse et quand on s'oppose à cette flexion par la pression de la main sur la face antérieure de la cuisse. Ce mouvement associé provoque une rotation du pied en dedans et une élévation du bord interne du pied. Il a permis, dans un de ces cas, à Strümpell, de faire le diagnostic de sclérose combinée. Nous avons pu aussi, dans une autopsie, vérifier la valeur de ce signe.

La forme tabétique de la sclérose combinée que nous venons de décrire n'est pas rare. D'après une proportion établie sur les observations cliniques et sur les autopsies, on rencontre une sclérose combinée sur 15 tabétiques vulgaires pris au hasard (P. Marie et Crouzon : 4 fois sur 55 tabétiques de Bicêtre). C'est une proportion analogue que nous avons trouvée en dépouillant le mémoire de Byron Bramwell (1902) : sur 47 cas de tabes il a noté cinq extensions des orteils ; et si l'on en excepte un cas où le signe de Babinski était causé par une

hémiplegie double, un autre cas où il était lié à une syphilis cérébrale, il reste trois cas où ce signe semble, à notre avis, être lié à des scléroses combinées : soit trois fois sur 47 tabétiques.

Ce n'est donc pas là une affection rare et l'on peut la découvrir dans les proportions que nous venons d'indiquer, et avec les signes que nous avons décrits, parmi les cas considérés généralement comme des tabes vulgaires.

**Forme spasmodique.** — Le caractère fondamental de cette forme est l'existence de symptômes spasmodiques. Mais ceux-ci peuvent être associés à d'autres symptômes dont le groupement crée des aspects cliniques différents.

a) *Association des signes du tabes vulgaire et de symptômes spasmodiques.* — On constate l'incoordination, le signe de Romberg, le signe de Robertson, les troubles vésicaux, les anesthésies et paresthésies, les troubles génitaux. Mais, à côté de ces signes du tabes, on note la conservation ou l'exagération de réflexes rotuliens, le clonus du pied, la contracture, le phénomène des orteils.

b) *Ataxie paraplégia de Gowers.* — Gowers a décrit, en 1886, un type clinique dans lequel sont mêlés des signes de paraplégie spasmodique et quelques symptômes d'ataxie (sans que toutefois on puisse dire que ces derniers soient des signes de tabes vulgaire).

Le début est lent et progressif. Les malades s'aperçoivent de leur maladie par la sensation de fatigue : ils recourent volontiers aux voitures pendant leurs déplacements, la faiblesse musculaire augmente. Puis se manifestent les premiers troubles de l'équilibre dans la station debout et enfin le signe de Romberg. L'ataxie se révèle dans les membres inférieurs. Il n'y a pas de douleurs fulgurantes, les malades n'éprouvent qu'une petite douleur sourde et profonde de la région dorso-lombaire et sacrée, et quelques engourdissements et fourmillements. Les réflexes rotuliens sont exagérés, il existe du clonus du pied. Les réflexes lumineux sont conservés. Les troubles sphinctériens peuvent apparaître de bonne heure mais ils sont rarement considérables. Il existe quelquefois de légers troubles de l'articulation. L'évolution est très longue ; les malades peuvent continuer à marcher pendant une dizaine d'années ; dans un certain nombre de cas, les membres supérieurs ont également été atteints.

c) *Type ataxo-cérébello-spasmodique.* — Nous avons observé un homme qui, aux signes d'ataxie et de paraplégie spasmodiques groupés suivant le type de Gowers, joignait un peu de titubation de la démarche et quelques troubles de la synergie musculaire qui lui donnaient l'aspect cérébelleux. Toutefois il ne présentait pas la démarche avec traînement des jambes.

d) *Type de paraplégie spasmodique*<sup>(1)</sup> (Strümpell, sclérose primitive des cordons latéraux de Déjerine et Sottas).

Le tableau clinique est celui d'une paraplégie spasmodique lente et progressive, sans aucun signe de tabes associé. Le diagnostic en est donc impossible.

Erb, dans une étude récente, conteste à ce type clinique, qui lui semble identique à celui de la paralysie spinale spasmodique qu'il a décrit, le substratum anatomique de la sclérose combinée. Il admet au contraire que la paraplégie syphilitique décrite par lui est liée à une sclérose combinée.

**Forme spasmodique des vieillards.** — Nous avons observé récemment<sup>(2)</sup> chez les vieillards de Bicêtre un type clinique ou plutôt une série de types cliniques

(1) *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 28 mai 1905.

(2) Communication inédite.