

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*⁽¹⁾ (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⁽²⁾ 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.

qui nous ont paru assez analogues aux types de la forme spasmodique de la sclérose combinée des adultes, mais dont le caractère commun, outre leur spasmodicité, est d'être survenus lentement, progressivement à un âge avancé de la vie. Des faits de ce genre ont été observés autrefois par Demange⁽¹⁾, sous le nom de contracture tabétique progressive : la contracture a été du reste dominante, les phénomènes d'ataxie étant peu accentués; l'affection est survenue à l'extrême vieillesse et a une marche subaiguë évoluant entre 4 et 15 mois. Plus récemment enfin a paru une étude de Pic et Bonnamour⁽²⁾ sur la parésie spasmodique des vieillards.

Chez nos malades, l'affection est apparue entre 50 et 60 ans. Elle a évolué lentement; la plupart des malades observés par nous sont atteints depuis une dizaine d'années.

Le symptôme initial a été l'affaiblissement de la force musculaire des membres inférieurs, puis l'affection a évolué suivant les types cliniques suivants : 1° Chez les uns, il n'existe qu'une paraplégie spasmodique; 2° Chez les autres, à la paraplégie spasmodique se joint de l'incoordination des membres inférieurs. Mais on ne trouve pas d'autres signes de tabes : pas de douleurs fulgurantes, pas de troubles sphinctériens, pas de troubles pupillaires. Chez quelques-uns le signe de Romberg existe, chez certains on observe des troubles de l'articulation. On constate les signes d'une paraplégie spasmodique : exagération des réflexes, clonus du pied, chez quelques-uns encore signe de Babinski; 3° Chez d'autres malades on observe de plus une démarche titubante donnant à leur affection une allure cérébelleuse.

Scléroses combinées de la paralysie générale. — C'est à Westphal⁽³⁾ surtout que l'on doit d'avoir indiqué l'existence de ces lésions médullaires dans la paralysie générale et d'en avoir étudié les principaux caractères, montrant que tantôt il existe seulement une sclérose des cordons postérieurs, tantôt une sclérose des cordons postérieurs et des cordons latéraux; c'est uniquement de cette seconde catégorie de faits qu'il doit être question ici. En France, l'étude en est due surtout à Joffroy et à Raymond (1892). La présence de ce genre de scléroses combinées est loin d'être rare, car sur 145 autopsies de paralysie générale, Fürstner a obtenu les chiffres suivants : 16 fois il n'existait pas de lésions médullaires, 28 fois les cordons postérieurs étaient seuls atteints, enfin dans 75 cas il s'agissait d'une sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux; on rencontrait donc la lésion qui nous occupe dans la moitié des cas de paralysie générale, Fürstner n'est d'ailleurs pas éloigné d'admettre, du moins en se basant sur l'évolution clinique, que le début de cette sclérose combinée puisse se faire tantôt par les cordons postérieurs, tantôt par les cordons latéraux, tantôt enfin simultanément dans ces deux cordons. Nageotte nous a montré lui aussi depuis, que l'association du tabes et de la paralysie générale était fréquente et que chez les paralytiques généraux on constatait à l'autopsie des lésions de tabes dans les deux tiers des cas au moins; il a étudié également cette association au point de vue clinique.

Nos recherches sur ce point⁽⁴⁾ nous ont fait constater des signes de tabes (abolition des réflexes rotuliens ou achilléens, démarche ataxique, douleurs) sur

⁽¹⁾ DEMANGE. *Revue de méd.*, 1885.

⁽²⁾ PIC et BONNAMOUR. *Soc. méd. des hôp. de Lyon*, 1905.

⁽³⁾ WESTPHAL. *Virchow's Archiv.* XXXIX et XL, p. 275. *Archiv f. Psych.*, VIII, XII, XV.

⁽⁴⁾ Recherches inédites faites dans les services de MM. Féré et Séglas à Bicêtre.

27 pour 100 des paralytiques généraux. Cette proportion comparée à celle de Nageotte établie sur des autopsies nous montrerait donc que dans un tiers de ces cas au moins les signes cliniques des lésions des cordons postérieurs chez les paralytiques généraux font défaut. Quant au diagnostic des lésions combinées, il nous a été impossible de le faire dans aucun cas jusqu'ici.

Scléroses combinées subaiguës (Scléroses combinées de l'anémie pernicieuse, de l'ergotisme, de la pellagre, du lathyrisme). — Les travaux de Lichtenstern, Lichtheim, Minnich, Nonne, Lloyd, Petren, Déjerine et Thomas, Risien Russell, Batten et Collier, ont fixé la question des lésions médullaires subaiguës au cours des anémies et en particulier au cours de l'anémie pernicieuse.

Cliniquement les lésions médullaires peuvent répondre aux groupements symptomatiques suivants :

1° Il existe des signes d'affection spinale prédominants, et l'on constate en outre dans quelques cas des altérations du sang.

A ce type clinique correspondent les quelques observations de Risien Russell, Batten et Collier⁽¹⁾ et des faits publiés par Putnam, Dana.

2° L'anémie est le principal symptôme et quelques troubles nerveux révèlent la lésion médullaire.

3° Le tableau clinique est caractérisé par l'anémie grave profonde et cliniquement il n'existe aucun symptôme de lésion spinale.

Sclérose combinée subaiguë de la moelle (Risien Russell, Batten et Collier). — Le début de la maladie se fait par de légers troubles moteurs dans les membres inférieurs, par l'apparition d'une paraplégie spasmodique et d'une légère incoordination et enfin par quelques troubles de la sensibilité subjective dans les membres inférieurs.

A une période plus avancée, la paraplégie spasmodique est très accentuée : il existe de l'anesthésie des membres inférieurs et du tronc.

Puis la paraplégie devient complète et flasque, les réflexes rotuliens sont abolis, l'anesthésie est complète, on voit apparaître une atrophie musculaire rapide et la perte de l'excitabilité faradique des muscles et l'incontinence des sphincters. La durée est de quelques mois.

Les altérations du sang n'ont pas été rencontrées dans tous les cas où l'affection a été observée, elles n'ont pas été caractéristiques de l'anémie pernicieuse. Il semble donc que cette variété de sclérose combinée aiguë forme un type distinct, il n'est pas sûr qu'elle soit liée à l'anémie et son principal caractère est l'évolution subaiguë, d'où le nom de « Dégénération combinée subaiguë de la moelle épinière » qu'ont proposé pour elle Risien Russell, Batten et Collier.

A côté de ce type clinique où l'anémie est absente ou passe au second plan, vient le type clinique qui résulte de l'apparition au cours de l'anémie de quelques troubles nerveux :

Symptômes médullaires de la sclérose combinée au cours de l'anémie pernicieuse. — D'après Déjerine et Thomas⁽²⁾, le début se fait par les troubles de la sensibilité des membres inférieurs objective et subjective consistant surtout en paresthésies, en diminution très légère de la perception des sensations et quelquefois en douleurs fulgurantes. Puis apparaissent les troubles moteurs qui sont un mélange d'ataxie et de paraplégie; cependant, s'il y a faiblesse muscu-

⁽¹⁾ *Brain*, Spring, 1900.

⁽²⁾ DÉJERINE et THOMAS. *Accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse.* Cinquantenaire de la Société de biologie. Paris, 1899.

laire, il n'y a pas incoordination vraie : « ils marchent plutôt comme des convalescents d'une maladie grave ou même ils rappellent les cérébelleux ». Les réflexes sont généralement diminués ou abolis, quelquefois exagérés. Il n'y a pas de signe de Romberg ni de signe de Robertson, sauf dans des cas exceptionnels. Il n'y a pas de troubles du sens musculaire ou de la notion de position. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'évolution est rapide et la mort survient en quelques mois.

En résumé, le tableau clinique est celui d'un pseudo-tabes.

Scléroses combinées de la pellagre, de l'ergotisme, du lathyrisme, des cachexies. — Les lésions médullaires de ces affections sont très voisines de celles de l'anémie pernicieuse, aussi nous rapprochons leur description clinique de celle de cette maladie.

Nous ne pouvons faire ici une étude clinique complète des troubles nerveux de ces intoxications : elle dépasserait le cadre des scléroses combinées⁽¹⁾. Nous nous contenterons de résumer les deux aspects suivants : ou bien l'affection revêt les allures d'un pseudo-tabes assez semblable à celui de l'anémie pernicieuse ; ou bien la symptomatologie est celle d'une paralysie spasmodique légèrement ataxique, mais sans les signes du tabes vulgaire (douleurs fulgurantes, signe de Robertson, etc.).

L'ergotisme revêt plutôt le premier aspect clinique, le lathyrisme et la pellagre revêtent le deuxième.

Diagnostic. — Suivant l'allure clinique que prend la maladie, le diagnostic devra être fait, soit avec les maladies appartenant à la série tabétique, soit avec celle de la série spasmodique.

A) **Diagnostic avec les maladies de la série tabétique.** — a) *Tabes.* — Nous avons vu dans la description de la sclérose combinée de forme tabétique que ses symptômes étaient ceux du tabes, plus des signes surajoutés : démarche avec trainement des jambes, paraplégie, extension des orteils. Il n'y a donc pas en réalité à faire le diagnostic du tabes et d'une sclérose combinée de forme tabétique, mais seulement à dépister dans l'examen d'un tabétique les signes de la participation des cordons latéraux. Mais la recherche de ces signes que nous venons de donner peut, nous l'avons dit, donner lieu à quelques erreurs : c'est ainsi qu'il ne faut pas confondre avec la paraplégie une excessive incoordination, une impotence fonctionnelle due à l'atrophie musculaire. Enfin il ne faut pas considérer comme pathognomoniques les paraplégies rapides et transitoires.

b) *Maladie de Friedreich.* — Nous savons que cette maladie est une forme de sclérose combinée. Nous ne nous attarderons pas à un diagnostic différentiel. Le nystagmus, les mouvements choréiformes, les troubles de la parole, le début précoce, la nature familiale, en sont les principaux traits cliniques. La description complète de cette affection est faite dans un autre chapitre.

c) *Pseudo-tabes.* — Le diagnostic de pseudo-tabes est surtout important dans les cas de scléroses combinées subaiguës anémiques ou toxiques. Les affections qui provoquent ce syndrome sont le diabète, l'alcool, etc. Ce diagnostic a été discuté dans le chapitre du tabes.

B) **Diagnostic avec les maladies de la série spasmodique.** — Il y aurait lieu

⁽¹⁾ Voir au chapitre des myélites.

ici de faire le diagnostic de toutes les paraplégies spasmodiques : nous ne résumons ici que quelques points plus délicats du diagnostic.

a) *Sclérose en plaques.* — En général ce diagnostic est facile, on pourrait cependant confondre ces deux affections dans les cas où le symptôme prédominant de la sclérose en plaques est la paraplégie spasmodique ; alors on devra rechercher avec soin les moindres vestiges des autres symptômes de la sclérose en plaques : la présence du tremblement et des troubles de la parole, l'absence de symétrie, l'irrégularité dans les symptômes éviteront toute confusion. Nous rappellerons toutefois que nous avons observé quelques troubles de la parole dans les paraplégies ataxospasmodiques des vieillards et qu'ils existent aussi dans le type de Gowers.

b) *Hérédoataxie cérébelleuse.* — Nous renvoyons à la description de cette forme de sclérose combinée voisine de la maladie de Friedreich mais différente par sa nature spasmodique, la démarche avec trainement des jambes, la conservation des réflexes, etc.

c) *Myélite transverse.* — Les phénomènes morbides sont, dans cette affection, plus nettement localisés encore dans les membres inférieurs : la paraplégie est plus complète, les douleurs ont parfois le caractère pseudonévralgique, il n'est pas rare de constater un certain degré d'atrophie musculaire, et des troubles des sphincters sont plus fréquents et plus profonds que dans les scléroses combinées.

d) *Myélite syphilitique.* — Nous avons vu que Erb (1905) attribuait à la paraplégie syphilitique les lésions de sclérose combinée : cette façon de voir peut être discutée au point de vue anatomique, car on ne peut tenir pour négligeables les petits foyers de myélite qui sont surajoutés à la lésion combinée. Quoi qu'il en soit, la myélite syphilitique est facile à différencier en général. La paralysie des fléchisseurs des membres inférieurs, l'impossibilité de maintenir les membres inférieurs dans l'adduction complète, les envies impérieuses et douloureuses d'uriner nous paraissent des particularités cliniques caractéristiques de cette affection⁽¹⁾.

e) *Paraplégies spasmodiques d'origine cérébrale.* — Les paraplégies ou diplégies spasmodiques des vieillards peuvent être dues non seulement à des lésions médullaires, mais, dans un certain nombre de cas, appartiennent au tableau clinique causé par les lacunes de désintégration cérébrale : démarche à petits pas, rires et pleurs spasmodiques, dysarthrie, amoindrissement de l'intelligence, troubles parétospasmodiques des membres inférieurs. Pic et Bonnamour ont relevé un certain nombre de ces symptômes chez des vieillards dont l'autopsie révélait des lacunes de désintégration en même temps que les lésions médullaires. Nous ne pouvons dire quelle est, dans ces cas, la part des lacunes et la part des lésions médullaires : il nous suffira de rappeler ici que les lacunaires purs peuvent présenter un complexus symptomatique similaire.

Étiologie. — Nous mettrons de suite hors de discussion le rôle important de la syphilis dans la production de scléroses combinées de forme tabétique, des scléroses combinées de la paralysie générale et de la forme spasmodique caractérisée par la superposition des signes de spasmodicité aux signes du tabes vulgaire.

⁽¹⁾ PIERRE MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 1902.