

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.

Nous mentionnerons cependant un début tout à fait insolite chez un de nos malades atteint de sclérose combinée de forme tabétique. Cet homme, absolument bien portant, jusqu'à l'âge de 55 ans, a été pris d'une fièvre cérébrale, de frissons, d'impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Trois autres personnes, dans la localité qu'il habitait, ont été prises dans les mêmes conditions; l'une d'elles est morte au bout de six mois, l'autre a présenté des troubles psychiques et est morte six mois après, une troisième est restée paralysée des jambes et est morte un an après. Notre malade a seul survécu; il a pu se lever au bout de six mois, a présenté ensuite des symptômes de tabes avec paraplégie, troubles vésicaux, douleurs, cécité, etc. Il est curieux, croyons-nous, de noter ce début subaigu qui semble être de nature infectieuse.

En ce qui concerne la forme ataxospasmodique ou ataxocérébellospasmodique de l'adulte, Gowers dit que la syphilis y est aussi rare qu'elle est fréquente dans l'ataxie locomotrice. Nous n'avons pu observer qu'un petit nombre de malades de ce type, mais l'opinion de Gowers nous a paru justifiée.

La forme ataxospasmodique des vieillards semble relever de l'athérome (Demange, Pic et Bonnamour).

Quant aux scléroses combinées subaiguës, leur cause est liée intimement à une intoxication (pellagre, lathyrisme, ergotisme).

Dans l'anémie pernicieuse, la cause est plus mal élucidée: Lichtheim avait incriminé le *Bothriocephalus latus*, d'autres auteurs l'ankylostome duodénal. L'obscurité des causes de l'anémie pernicieuse ne permet pas d'approfondir cette étiologie.

Anatomie pathologique. — Sous la dénomination de « scléroses combinées », on a, comme nous l'avons vu, rangé un grand nombre de lésions de la moelle qui ne présentent guère d'autre caractère commun que d'intéresser à la fois plusieurs faisceaux médullaires; on ne peut donc, même au point de vue anatomo-pathologique, présenter de ce groupe une description d'ensemble, et, jusqu'à nouvel ordre, il faudra se borner à la description isolée de chacun des faits signalés. On peut cependant tenter un essai de *classification topographique* suivant que telle ou telle partie des faisceaux postérieurs et latéraux est particulièrement atteinte.

a) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés.

b) Lésions combinées des cordons postérieurs, des faisceaux pyramidaux croisés et surtout des faisceaux cérébelleux directs (comme dans la maladie de Friedreich et l'hérédoataxie cérébelleuse).

c) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés et des cordons antérieurs.

Variétés pathogéniques. — Les faits de chaque genre sont encore trop peu nombreux pour qu'on puisse les vérifier l'un par l'autre, et il faut se borner pour le moment à les diviser grossièrement en deux grandes classes, selon qu'il s'agit de scléroses franchement systématiques ou de scléroses diffuses présentant seulement une apparence systématique.

A) **Scléroses combinées systématiques.** — Il doit être bien entendu que sous ce nom on comprend les cas dans lesquels les lésions sont étroitement localisées deux ou plusieurs systèmes de fibres nerveuses médullaires, mais sans que

ce nom implique qu'il s'agisse d'une sclérose primitive autonome de ces fibres; il est au contraire bien plus vraisemblable que dans tous ces cas on est en présence d'une lésion secondaire à l'altération des cellules nerveuses (soit des ganglions spinaux dans les cas où le processus est exogène, soit des cellules des cordons postérieurs ou latéraux quand le processus est endogène), servant de centre trophique à ces fibres, en un mot qu'il s'agit là d'une dégénération secondaire de ces fibres. Enfin il est nécessaire, avant d'affirmer que la dégénération médullaire est primitive parce qu'elle n'est liée à aucune lésion cérébrale, et qu'il s'agit bien de sclérose combinée, de s'assurer qu'il n'existe aucun foyer de myélite transverse donnant immédiatement au-dessus ou au-dessous de lui

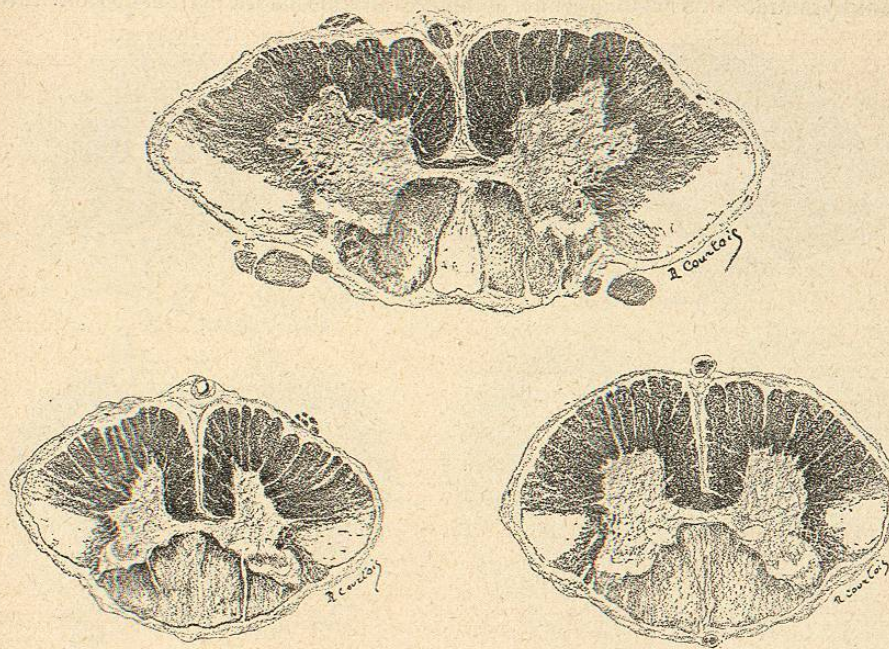


FIG. 218. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée où les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter surtout sur le territoire pyramidal. (Gor...)

l'apparence d'une sclérose combinée. On sait en effet que les dégénération peuvent être alors combinées sur une certaine étendue, peut-être dans certains cas par suite de lésions liées aux troubles circulatoires vasculaires et lymphatiques.

L'un de ces types de scléroses combinées systématiques les mieux établis est celui qui s'observe dans la *paralysie générale*. Dans les cordons latéraux, la sclérose semble siéger surtout sur le faisceau pyramidal croisé, mais de plus, en général, elle dépasse les limites de celui-ci aussi bien en avant qu'en dehors. Il ne semble pas non plus qu'elle occupe dans le cordon postérieur une localisation tout à fait identique à celle qu'affectent les lésions de tabes vulgaire, du moins dans certains cas, notamment dans celui de Westphal (*Arch. f. Psych.*, Bd XII, pl. X). Dans ces cas, en effet, les lésions du cordon postérieur siègent surtout sur le territoire des bandelettes en virgule et ne ressemblent en rien à celles du tabes vulgaire; il est probable qu'elles sont d'origine poliomyélitiques et non d'origine en partie exogène comme celles du tabes. Dans d'autres cas de paralysie générale, les lésions sont beaucoup plus analogues à celles du tabes;