

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

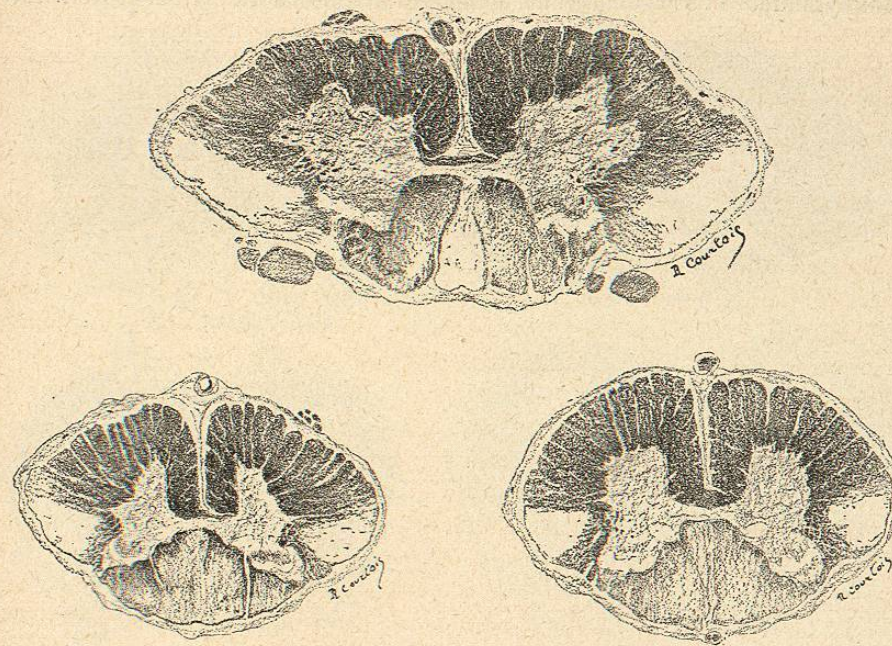


FIG. 218. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée où les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter surtout sur le territoire pyramidal. (Gor...)

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;

quelquefois enfin on observe la combinaison sur une même moelle des deux types endo et exogène. Il faut encore remarquer que, dans les cas dont il s'agit, il est extrêmement rare de voir le faisceau pyramidal direct participer aux altérations. Les lésions des faisceaux postérieurs remontent ordinairement jusqu'au bulbe; quelquefois, cependant, elles semblent disparaître dans la région cervicale supérieure. Quant aux altérations du faisceau latéral, Westphal a pu, dans quelques cas, les retrouver dans le bulbe et même dans le pédoncule.

La sclérose combinée primitive observée dans les cas de Déjerine et Sottas occupait dans les cordons latéraux presque exclusivement le territoire du faisceau pyramidal et s'accompagnait de légères altérations du cordon de Goll. Elle

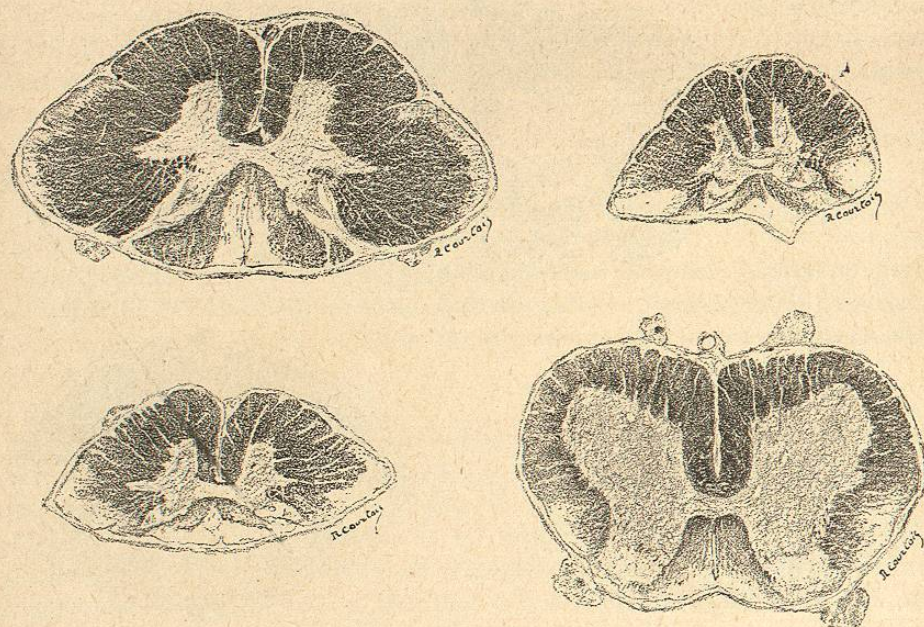


FIG. 219. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée à forme de tabes avec cécité (Desprez). Les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter sur le faisceau cérébelleux direct. (Despr...)

était indépendante de toute lésion méningée ou vasculaire et de toute atrophie cellulaire. La lésion primitive était une dégénérescence atrophique des tubes nerveux. Dans les cas de Strümpell, il existait de la sclérose du cordon de Goll, des lésions des cordons latéraux atteignant le cérébelleux direct.

Dans le *tabes*, il existe une variété de scléroses combinées indemnes de lésions vasculaires ou méningées. Les faits de Kahler et Pick, d'Auscher, sont de ce genre; et d'après ces faits il faut admettre qu'il existe dans le *tabes* des scléroses combinées systématiques primitives. La sclérose systématique peut atteindre les faisceaux pyramidaux directs seuls qui présentent une dégénérescence primitive. Elle peut atteindre aussi les faisceaux cérébelleux directs (comme dans les deux cas d'Auscher et dans un cas observé par nous). Les observations de ce genre sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse dire si toujours il existe des lésions des cellules des colonnes de Clarke. Dans le cas où l'examen microscopique serait constamment affirmatif à cet égard, la lésion du faisceau cérébelleux direct s'expliquerait aisément, car on sait que les cellules des colonnes de Clarke jouent, par rapport aux fibres de ce faisceau,

le rôle de centre trophique; il n'y aurait donc rien d'étonnant à ce que celles-là étant altérées, celles-ci fussent frappées de dégénération.

Enfin, dans l'anémie pernicieuse, quoique les lésions semblent dues à une action toxique et quoiqu'il y ait des hémorragies et des petits foyers de sclérose qui sont, pour Nonne et Johnson, le point de départ de la dégénérescence des cordons postérieurs et latéraux, certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une sclérose névroglique primitive et même d'une altération primitive des fibres nerveuses (Déjerine et Thomas). Et « si elles ne sont pas en réalité systématisées, on peut néanmoins les considérer comme telles à cause de leur symétrie et de la dégénérescence primitive des fibres ».

À côté des lésions de l'anémie pernicieuse, nous devons placer celles de la

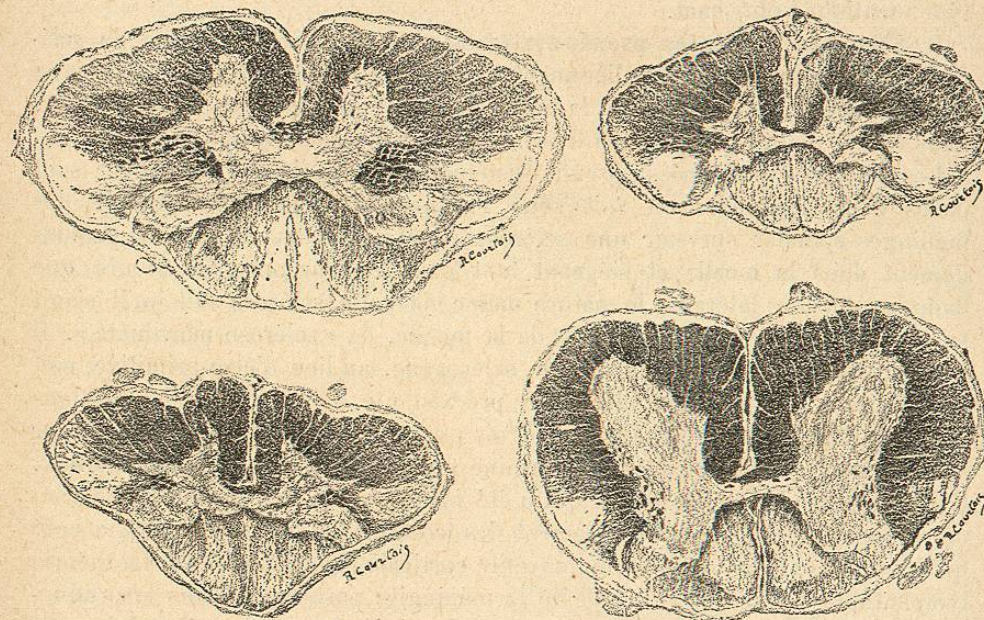


FIG. 220. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée (Bits) les lésions portent non seulement sur les cordons postérieurs et sur les latéraux, mais encore sur le faisceau sulco-marginal antérieur.

*pellagre* dans les cas où les dégénérescences occupent simultanément les cordons postérieurs et les cordons latéraux. Les lésions ont l'apparence des lésions systématiques, mais occupent dans les cordons postérieurs les régions respectées dans le *tabes* (P. Marie, Gaucher et Sergent) (1); il semble qu'elles aient une origine endogène.

Quoi qu'il en soit, un fait mérite d'être mis en lumière, c'est que dans toute cette catégorie de scléroses combinées systématiques, il existe une sclérose située dans le territoire du cordon latéral semblant siéger sur les fibres du faisceau pyramidal croisé et que cette sclérose ne remonte guère au delà de la région cervicale moyenne ou supérieure. Cela est absolument en dehors de ce que nous connaissons sur la dégénération descendante du faisceau pyramidal, dégénération qui d'ordinaire tend à s'affaiblir de haut en bas, tandis qu'ici elle diminue de bas en haut. Babinski et Cherrier ont observé aussi cette dégé-

(1) GAUCHER et SERGENT. *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

nération décroissante de bas en haut pour le faisceau de Turck dans l'observation qu'ils ont publiée. Nous retrouverons d'ailleurs ce fait à propos de la sclérose latérale amyotrophique où, dans certains cas, les lésions du faisceau pyramidal croisé ne remontent pas au-dessus du bulbe. On ne peut actuellement fournir d'explication plausible de cette particularité dans la manière dont se comportent les fibres du faisceau pyramidal, car on serait tenté d'admettre que le centre trophique des fibres ainsi dégénérées se trouve dans la moelle.

Un autre fait à signaler, c'est que, contrairement à ce qui a lieu dans les dégénération secondaires de cause cérébrale, ou même quelquefois aussi dans la sclérose latérale amyotrophique, le faisceau pyramidal direct n'est pas altéré ou ne l'est que dans un très petit nombre de cas qui constituent le troisième type mentionné plus haut.

**B. Scléroses combinées pseudo-systématiques.** — Cette catégorie de scléroses combinées a été particulièrement étudiée par Ballet et Minor; on désigne sous ce nom des scléroses dont la topographie est en apparence systématique, mais est en réalité secondaire à d'autres lésions d'origine vasculaire.

Les scléroses combinées pseudo-systématiques d'origine méningée sont celles dans lesquelles on voit sous l'influence d'une inflammation des méninges spinales survenir une sclérose pénétrant plus ou moins profondément dans la moelle et siégeant tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons latéraux; la nature même de cette sclérose fait qu'il s'agit surtout de lésions de la périphérie de la moelle, de « sclérose marginale ». Il peut arriver aussi que la méningite sclérogène, au lieu d'être primitive, soit secondaire à une affection médullaire préexistante (dégénération des cordons postérieurs par exemple), mais qu'une fois produite, elle réagisse à son tour sur d'autres points de la moelle et détermine une sclérose des cordons latéraux. C'est du moins là un mécanisme qui a été invoqué pour des cas de tabes s'accompagnant d'un léger envahissement des cordons latéraux. Déjerine a noté qu'il y avait dans ces cas méningomyélite corticale par propagation. La théorie lymphatique du tabes<sup>(1)</sup> et le rôle de la méningite postérieure dans la production des lésions tabétiques éclaire cette pathogénie. La même pathogénie peut expliquer les cas de scléroses combinées dans la paralysie générale qui ne rentrent pas dans le type systématique, et là encore le rôle de la méningomyélite a été invoqué: là encore, la méningite postérieure, si semblable à celle du tabes, peut expliquer les lésions: la méningite, en effet, au lieu de se cantonner, comme elle le fait dans le tabes, au niveau du seul cordon postérieur, s'étend sur les parties latérales et détermine la sclérose des cordons latéraux de la moelle.

La classe de scléroses combinées pseudo-systématiques la plus intéressante sans contredit est celle dans laquelle les lésions reconnaissent une origine vasculaire (et c'est probablement dans cette classe qu'il faut ranger un certain nombre d'altérations médullaires toxiques, hémorragies et foyers scléreux péri-vasculaires de l'anémie pernicieuse, lésion de l'ergotisme du lathyrisme, etc.). Elles peuvent simuler de très près les scléroses combinées systématiques, et c'est ainsi, par exemple, que, dans les cas étudiés par Ballet et Minor, il semble que ce soient les systèmes du cordon de Goll, du cordon de Burdach, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau pyramidal croisé, qui soient atteints par

(1) PIERRE MARIE et GUILLAIN. *Soc. de neurol.*, 1902.

le processus scléreux. Cependant, ce n'est là qu'une apparence, et voici les raisons que donnent ces auteurs pour soutenir qu'il s'agit là, non pas d'une lésion systématique, mais d'une altération d'origine vasculaire:

a) S'il est vrai que la sclérose siége sur le territoire du faisceau pyramidal croisé, il faut cependant remarquer que le faisceau pyramidal direct est tout à fait intact (nous avons vu plus haut que cette intégrité du faisceau pyramidal direct peut exister aussi dans les scléroses combinées manifestement systématiques).

b) Il existe au niveau des parties envahies par la sclérose une hypertrophie des cylindres-axes qui ne se rencontre guère, ainsi que l'a montré Charcot, que dans les myélites diffuses et dans la sclérose en plaques, et ne se voit pas dans les processus parenchymateux purs des scléroses vraiment systématiques.

c) On constate, en outre, dans les territoires sclérosés, une grande abondance de cellules araignées; ces cellules, qui se montrent en général très nombreuses dans les myélites diffuses, sont au contraire plus rares dans les dégénération secondaires systématiques.

d) Les vaisseaux sanguins contenus dans les coupes de moelle sont le siège de lésions notablement plus prononcées que celles qui se voient dans les dégénération secondaires systématiques; en outre, remarque importante, c'est au voisinage de ces vaisseaux altérés que les lésions de sclérose du tissu médullaire sont le plus accentuées.

A ces arguments on peut ajouter le suivant: si l'on prend en considération la disposition des vaisseaux sanguins de la moelle, on arrive aisément à se rendre compte de ce fait que les lésions scléreuses développées autour d'eux peuvent fort bien simuler l'aspect anatomo-pathologique des scléroses combinées systématiques. En effet, les artérioles dépendant du système postérieur présentent cette particularité d'irriguer d'une façon à peu près exclusive les cordons postérieurs et la partie postérieure des cordons antéro-latéraux.

On sait que les grosses branches de ce système sont constituées, pour chaque côté, par les artères spinales postérieures interne et externe; quant aux branches intra-médullaires provenant de ces troncs, on en distingue un certain nombre.

L'artère du sillon postérieur et l'artère interfuniculaire située dans le sillon paramédian qui sépare le cordon de Goll du cordon de Burdach peuvent, par leur altération, déterminer des lésions scléreuses simulant parfaitement la dégénération du cordon de Goll et de la partie interne du cordon de Burdach.

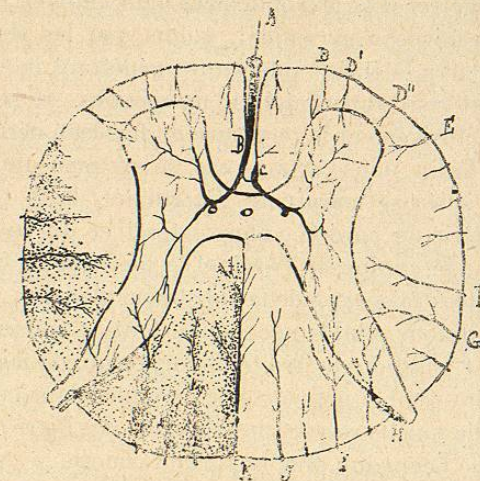


FIG. 221. — Schéma destiné à montrer le rôle des lésions vasculaires dans la production de certaines scléroses combinées: E, F, G, artères latérales antérieure, moyenne, postérieure; — H, artère radiaire postérieure; — I, artère de la corne postérieure; — J, artère interfuniculaire; — K, artère du sillon postérieur. — Du côté gauche de la figure on a tracé autour de chacune des artères du cordon postérieur et de la partie périphérique et postérieure du cordon latéral dépendant du système de l'artère spinale postérieure des traînées de sclérose (pointillé); la zone scléreuse ainsi obtenue répond bien à celle qui s'observe dans les scléroses combinées d'origine vasculaire.