

saurait être question ici d'une contracture des jumeaux, ces muscles restant absolument flasques.

Parmi les amyotrophies appartenant à la seconde classe, on pourrait ranger celles qui frappent certains muscles du tronc, notamment de la ceinture scapulaire, et aussi les amyotrophies dans le domaine des nerfs bulbaires (trijumeau-hypoglosse). Certaines de ces amyotrophies suivent une marche progressive; elles évoluent le plus souvent lentement et peuvent prendre la forme de l'amyotrophie dite Aran-Duchenne, elles peuvent aussi par exception évoluer plus rapidement et la mort peut se produire en quelques mois (Buzzard); Chrétien

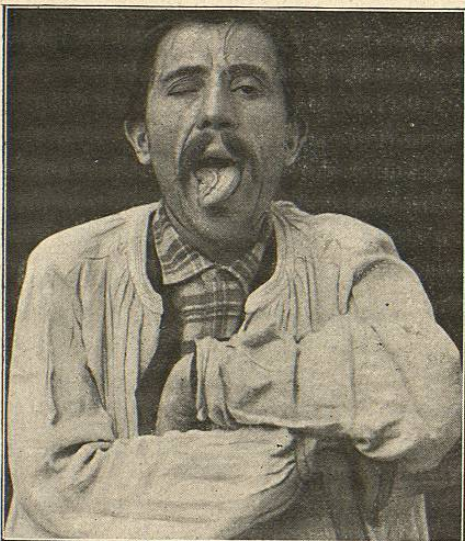


FIG. 229. — Tabétique présentant une hémiparésie de la langue et du ptosis à droite.

et Thomas<sup>(1)</sup> ont rapporté un exemple d'amyotrophie très rapide où le seul signe de tabes était le signe d'Argyll-Robertson, aussi ils admettent une forme de « tabes amyotrophique ». Mais depuis lors Babinski a établi que le signe d'Argyll serait un signe de syphilis et non de tabes.

Entre les amyotrophies se produisant dans le domaine des nerfs bulbaires, la plus fréquemment et la mieux observée est celle qui se montre dans le territoire de l'hypoglosse.

Certains tabétiques, en effet, présentent une *hémiparésie de la langue* dont les caractères sont tout à fait spéciaux et ont été étudiés par Charcot, Raymond et Arlaud, Ballet, Arnaud, Koch et Marie, etc.

Le début de cette hémiparésie linguale est tout à fait lent et progressif; les troubles fonctionnels que celle-ci détermine sont si peu marqués qu'en général les malades ignorent absolument que quelque chose d'anormal se soit produit du côté de leur langue. En effet, la parole, la mastication, la déglutition, s'exécutent sans aucune difficulté ainsi que tous les autres mouvements de cet organe, sauf celui de se creuser en gouttière.

Pour constater cette hémiparésie de la langue, il est donc nécessaire de la rechercher; on fera tirer la langue aux malades; on remarquera alors que cet organe se présente sous la forme d'une surface courbe constituée par un petit croissant inscrit dans un croissant plus grand. Le côté atrophié (petit croissant) est ratatiné, affaissé, situé sur un niveau un peu inférieur à celui du côté sain; il est parcouru par une série de sillons plus ou moins contournés qui lui donnent l'aspect de circonvolutions atrophiées. La pointe de la langue est notablement déviée du côté atrophié. Quand on prend la langue entre ses doigts (J. Hutchinson), on sent que pendant les mouvements de cet organe la moitié atrophiée ne durcit pas ou durcit beaucoup moins que la moitié saine.

(1) CHRÉTIEN et THOMAS. *Revue de méd.*, 1898.

Un phénomène assez curieux mérite d'être signalé, c'est la coïncidence chez les tabétiques, présentant une hémiparésie linguale, d'une *hémiparésie du voile du palais* du même côté que l'atrophie linguale et d'une *paralysie de la corde vocale inférieure* correspondante.

Dans les cas appartenant à la deuxième catégorie, l'amyotrophie semble bien être due à des lésions de la *substance grise motrice*, médullaire ou bulbaire, suivant l'opinion professée par Charcot, par Pierret, par Leyden, et défendue de nouveau dans ces dernières années par Condoléon<sup>(1)</sup>. Pour Charcot et Pierret, cette altération de la substance grise des cornes antérieures serait consécutive à la lésion des cordons postérieurs et constituerait une propagation de cette lésion à travers les cornes postérieures jusqu'au voisinage des cellules ganglionnaires motrices.

Ce qui est certain, c'est que, dans les cas d'hémiparésie de la langue, plusieurs autopsies (Raymond et Mathias Duval, P. D. Koch et P. Marie) ont montré qu'il existait une altération des plus manifestes dans la substance grise bulbaire au niveau du noyau de l'hypoglosse du côté correspondant à l'hémiparésie linguale; mais, chose singulière, des lésions semblables à celles du noyau de l'hypoglosse ne se retrouvent ni dans le noyau du pneumogastrique ni dans celui du spinal, contrairement à ce qu'on aurait pu attendre d'après la coexistence de l'hémiparésie du voile du palais et de la paralysie d'une des cordes vocales. D'après P. D. Koch et P. Marie, ce serait là la preuve que le noyau de l'hypoglosse, dont l'étendue si grande semble d'ailleurs hors de proportion avec l'innervation motrice de la langue, fournirait un certain nombre de fibres au voile du palais et aux cordes vocales, probablement pour l'exécution de mouvements consensuels à ceux de la langue.

Dans 5 cas d'amyotrophie assez considérable des membres inférieurs Raymond et Philippe<sup>(2)</sup> ont constaté une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes. Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer<sup>(3)</sup> avaient admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure.

Au contraire, dans les amyotrophies tabétiques appartenant à la première classe, on ne trouve, dans les centres nerveux, aucune altération pouvant expliquer l'atrophie des muscles; par contre les nerfs périphériques présentent des lésions manifestes. Ce serait donc une raison pour supposer que, comme le veulent certains auteurs, et notamment Déjerine s'est fait le protagoniste de cette opinion, il s'agit là d'une *névrite périphérique* (toutes réserves étant faites au sujet de l'autonomie des lésions des nerfs périphériques). On pourrait encore admettre que, dans ces cas, c'est dans les organes nerveux musculotendineux que le processus morbide a commencé.

Quant aux muscles atteints d'atrophie, on constate à leur niveau des altérations bien marquées, mais non pas une destruction totale. En effet, à côté de fibres profondément dégénérées et dépourvues de toute striation, on en rencontre d'autres présentant seulement le caractère de l'atrophie simple, et d'autres encore, en assez grand nombre, d'aspect tout à fait normal.

Les *fractures spontanées* ont été tout d'abord signalées par Weir-Mitchell, mais surtout étudiées par Charcot (1895), qui en a donné une excellente des-

(1) CONDOLÉON. Thèse de Paris, 1885.

(2) RAYMOND et PHILIPPE. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.

(3) SCHÄFFER. *Monatschr. f. Psych.*, 1898.

cription. Depuis, les travaux ont été nombreux (Forestier, Richet, Raymond, Talamon, Regnard, Blanchard, Max Flatow, Kredel, Blum, etc.).

Ces fractures présentent un certain nombre de caractères tout à fait spéciaux. C'est ainsi qu'au point de vue étiologique elles se produisent avec une facilité extraordinaire : le moindre traumatisme, un choc léger contre un meuble, les simples efforts que l'on fait en s'habillant ou en se déshabillant, suffisent à déterminer une fracture chez certains tabétiques, mais non chez tous. On cite même des cas dans lesquels une fracture se serait produite sans traumatisme appréciable; le malade étant au lit, un mouvement peu violent aurait suffi à la déterminer. Un des malades de Pierre Marie s'est fracturé la mâchoire inférieure en mangeant du hachis dans lequel était resté un petit fragment d'os.

Ces fractures se montrent assez souvent dans la période d'incoordination, mais fréquemment aussi elles surviennent dans la période préataxique, ce qui montre bien qu'elles n'ont pas besoin pour se produire des actions musculaires contradictoires dues aux mouvements incoordonnés, mais que leur véritable cause, c'est la fragilité toute particulière dont sont affectés les os des tabétiques.

Il semble que ces fractures soient plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes; on sait d'ailleurs que, d'une façon générale, un certain nombre d'auteurs ont soutenu que chez la femme les différentes pièces du squelette sont plus fragiles que chez l'homme.

Un autre caractère spécial aux fractures des ataxiques est l'absence de douleur, et cela à un point tel que l'on a vu des individus atteints d'une fracture de jambe ne pas s'en apercevoir et continuer à se servir de ce membre dans la limite où l'incoordination le leur permettait; c'est pour la même raison qu'on découvre assez souvent à l'autopsie d'un tabétique des fractures qui avaient passé complètement inaperçues pendant la vie.

Les symptômes sont donc fort peu apparents, sauf un empâtement qui, au contraire, est ordinairement plus marqué que dans les fractures ordinaires.

On a attribué aux fractures tabétiques d'autres caractères qui ne sont pas aussi constants ou tout au moins pas aussi spéciaux qu'on l'a prétendu.

La tendance à la consolidation serait, a-t-on dit, plus grande que dans les fractures ordinaires, la consolidation serait plus rapide. Le fait est vrai dans quelques cas seulement, et l'on pourrait en citer d'autres qui se sont terminés par une véritable pseudarthrose. Bouglé<sup>(1)</sup> aurait même trouvé un retard ou un défaut de consolidation dans 50 pour 100 des cas.

Quant à la tendance à présenter un gros cal, elle n'est pas non plus absolue; cette exubérance du cal semble ne se montrer que dans les cas où la contention a été insuffisante et a permis aux fragments de frotter l'un contre l'autre (Krødel).

De même pour la tendance au raccourcissement qui reconnaît surtout pour cause l'insuffisance de la contention des fragments; il y a cependant lieu de faire ici une certaine part aux altérations de la nutrition de l'os, altérations qui permettent une plus facile résorption de l'extrémité des fragments.

Certaines parties du squelette sont, plus que d'autres, enclines à présenter des fractures au cours du tabes. Ce sont surtout les os des membres inférieurs; soit

<sup>(1)</sup> BOUGLÉ. *Arch. de méd.*, 1898.

que les traumatismes se montrent plus fréquents à ce niveau, soit que les membres inférieurs se trouvant en général plus atteints par le tabes, les lésions du squelette y sont aussi plus prononcées.

Après les fractures des membres inférieurs (fémur, os de la jambe), les plus fréquentes sont celles de l'avant-bras. Mais on peut en rencontrer aussi sur presque toutes les autres parties du



FIG. 250. — Fracture tabétique de l'extrémité inférieure de l'humérus, déplacement des fragments, cal exubérant. (Collection Charcot.)



FIG. 251. — Fracture tabétique des deux os de l'avant-bras, cal exubérant. (Collection Charcot.)



FIG. 252. — Fracture des vertèbres. — Par suite du tassement qui s'est ainsi produit dans la colonne vertébrale, celle-ci est fortement incurvée latéralement. (Collection Charcot.)

squelette : côtes, scapulum, clavicule, bassin, maxillaire inférieur, etc....

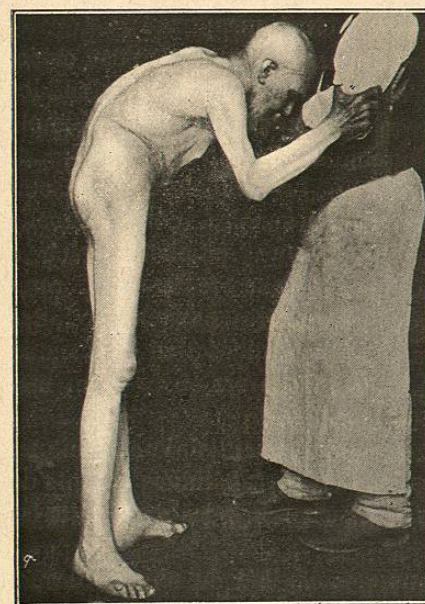


FIG. 253. — Fractures et arthropathie vertébrales chez un tabétique.

Il n'est pas jusqu'aux vertèbres qui ne puissent en présenter (Charcot, Pitres<sup>(1)</sup>, Krönig<sup>(2)</sup>, etc...). Dans ces cas, il existe une déformation souvent très prononcée du rachis, soit en avant, soit latéralement. D'ailleurs ces fractures des vertèbres sont beaucoup plus complexes que celles des os longs; en effet, elles s'accompagnent toujours d'un certain degré d'arthropathie des articulations intervertébrales, de telle sorte que l'écrasement des corps d'une ou plusieurs vertèbres n'est pas seul en jeu. Les lésions articulaires peuvent même prédominer, au point que certains auteurs décrivent dans le tabes, non pas des fractures des vertèbres, mais de véritables arthropathies vertébrales.

La fragilité des os des tabétiques peut aisément s'expliquer si l'on a égard aux altérations que ceux-ci présentent.

Ces altérations sont multiples et souvent très accentuées; ce sont :

<sup>(1)</sup> PITRES. *Soc. de biol.*, 21 novembre 1885.

<sup>(2)</sup> KRÖNIG. *Wirbelerkrankungen bei Tabikern Zeitschr. für klin. Medicin*, 1888, XIV, p. 54.

La porosité de la surface de l'os qui donne à celle-ci en certains points un aspect analogue à celui produit par des « piqûres de vers », parfois même cette porosité est telle qu'il se forme de véritables lacunes (Féré), la consistance de l'os s'en trouve naturellement fort diminuée ;

L'amincissement de la substance compacte peut atteindre un degré tel que celle-ci diminue d'une moitié ou d'un tiers au grand détriment de la solidité de l'os ;

La dilatation du canal médullaire est souvent aussi assez marquée.

Au point de vue histologique, R. Blanchard a montré que les lésions des os dans le tabes n'étaient pas moins caractéristiques ; celles qu'il a décrites sont :

La dilatation des canaux de Havers qui, par suite de la résorption des parois de ceux-ci, détermine cet aspect lacunaire signalé plus haut et l'élargissement du canal médullaire ;

La décalcification des travées osseuses au voisinage des canaux de Havers, décalcification qui joue un rôle prépondérant dans la fragilité des os chez les tabétiques ;

L'altération des ostéoplastes, qui présentent les signes d'une atrophie simple ou granulo-graisseuse ;

La transformation embryonnaire de la moelle osseuse (Richet), grâce à laquelle se trouvent remplies les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers et du canal médullaire (1).



Fig. 254. — Double arthropathie tabétique du genou. Figure empruntée au Mémoire de Glorieux et Van Gehuchten dans la *Revue neurologique*, 1895.

Au point de vue chimique, P. Regnard a montré que la constitution des os chez les tabétiques atteints de fractures était notablement modifiée ; d'après ses recherches, les deux faits les plus saillants seraient :

La diminution des substances non organiques. — Au lieu du chiffre normal 66 pour 100 du poids total, il n'y aurait que 24 pour 100 de matières inorganiques et l'on remarquerait particulièrement la grande pauvreté en phosphates (10 pour 100 au lieu de 50 pour 100) ;

(1) Pardo aurait reconnu dans deux cas d'ostéo-arthropathie tabétique grave la formule hématologique de la leucémie myélogène (*Rivista mensile di neuropatol.*, mai 1901).

L'augmentation des matériaux organiques. — Normalement le chiffre des matières organiques est de 55 pour 100 du poids total ; dans les os tabétiques, il y en a 76 pour 100 ; la richesse en matières grasses est particulièrement grande, 57 pour 100. C'est peut-être à ces modifications dans la composition des os qu'il faut attribuer chez les tabétiques la non-transmission par les os des vibrations du diapason, alors que cette transmission se ferait toujours chez un sujet normal quand le diapason est appliqué sur un os superficiel, tibia, pubis, etc. (Max Egger) (1) ; cependant des auteurs récents (Rydel et Seiffert (2), Minor, Goldscheider) n'admettent pas que la transmission des vibrations se fasse uniquement par le système osseux.

Il est nécessaire de remarquer que ces altérations, tant chimiques qu'histologiques, se rencontrent non seulement dans les os atteints de fractures, mais encore, chez certains tabétiques, dans un grand nombre d'os intacts, ce qui explique qu'on observe assez souvent des cas de fractures multiples chez un même individu et les résorptions osseuses sans fracture (résorption du maxillaire supérieur (P. Marie et Guillain).

Quant à la cause prochaine de ces lésions osseuses, deux théories différentes sont en présence. D'après l'une, énoncée par Charcot, ces troubles si intenses de la nutrition osseuse seraient sous la dépendance d'une lésion de la substance grise médullaire servant de centre trophique pour les os ; d'après l'autre théorie, ces troubles de nutrition devraient être attribués à des névrites des nerfs qui se distribuent dans les os ; cette théorie s'appuie surtout sur les faits observés par Pitres et Vaillard, par Déjerine et par Siemerling. A l'aide d'examen radiographiques, Destot, de Lyon (3), a récemment conclu qu'on devrait probablement attribuer les lésions atrophiques pures aux altérations du système nerveux central, les lésions hypertrophiques à des névrites concomitantes.

Les arthropathies ont été décrites pour la première fois par Charcot en 1868 ; depuis lors le professeur de la Salpêtrière a, à plusieurs reprises, apporté

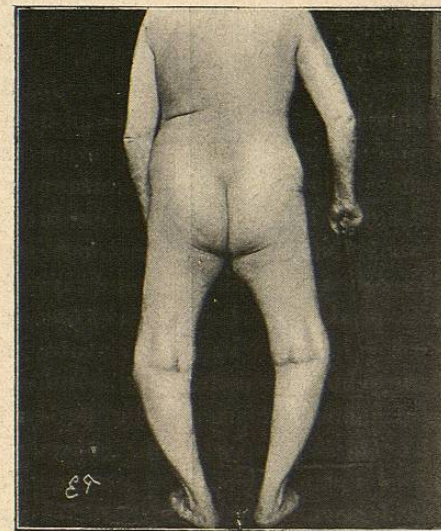


Fig. 255. — Arthropathie tabétique des deux genoux.

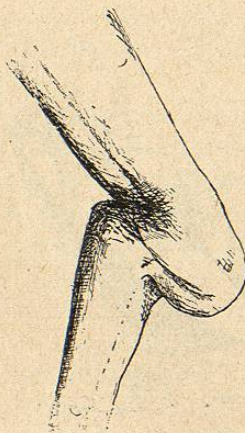


Fig. 256. — Arthropathie tabétique ancienne du genou (Collection Charcot). — L'extrémité inférieure du fémur fait une saillie considérable en avant de l'extrémité supérieure des os de la jambe.

(1) MAX EGGER. *Soc. biol.*, 1899.

(2) RYDEL et SEIFFERT. *Arch. f. Psychiatrie*, 1903.

(3) DESTOT. *Soc. sciences méd. de Lyon*, 17 mai 1900.