Maladies du système nerveux: atrophies musculaires et maladies amyotrophiques : conférences faites à la faculté de médecine de Paris ... / par le Dr. F. Raymond.

Contributors

Raymond, Fulgence, 1844-1910.
Augustus Long Health Sciences Library

Publication/Creation

Paris : Octave Doin, 1889.

Persistent URL

https://wellcomecollection.org/works/dysgcar4

License and attribution

This material has been provided by This material has been provided by the Augustus C. Long Health Sciences Library at Columbia University and Columbia University Libraries/Information Services, through the Medical Heritage Library. The original may be consulted at the the Augustus C. Long Health Sciences Library at Columbia University and Columbia University. where the originals may be consulted.
This work has been identified as being free of known restrictions under copyright law, including all related and neighbouring rights and is being made available under the Creative Commons, Public Domain Mark.

You can copy, modify, distribute and perform the work, even for commercial purposes, without asking permission.

wellcome collection

Wellcome Collection
183 Euston Road
London NW1 2BE UK
T +44 (0)20 7611 8722
E library@wellcomecollection.org
https://wellcomecollection.org

COLUMBIA LIBRARIES OFFSITE
HEALTH SCIENCES STANDARD
HX64123820
RC341 .R212 Maladies du systeme
RECAP

RC341 R212

Columbia University
in the City of New York
College of Physicians and Surgeons
Library

Digitized by the Internet Archive
in 2010 with funding from
Open Knowledge Commons

http://www.archive.org/details/maladiesdusyst00raym

MALADIES

DU

SYSTÈME NERVEUX

MALADIES

DU

SYSTÈME NERVEUX

ATROPHIES MUSCULAIRES
ET MALADIES AMYOTROPHIQUES

CONFÉRENCES

FAITES A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1888-1889

PAR

LE Dr F. RAYMOND

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

Avec 48 figures dans le texte.

PARIS

OCTAVE DOIN, ÉDITEUR

8, PLACE DE L'ODÉON, 8

—

1889

Tous droits réservés.

RC341
R212

PRÉFACE

En publiant ces leçons, je tiens à donner quelques explications sur le choix des matières qui en ont fait l'objet.

Chargé de faire à la Faculté de Médecine de Paris, pendant le deuxième semestre de l'année scolaire 1887-1888, des conférences sur la pathologie du système nerveux, j'ai hésité sur le choix du programme à suivre. Le premier plan qui devait se présenter à mon esprit consistait à parcourir tout le cadre, aujourd'hui si vaste, des maladies du système nerveux. Mais, étant donné le nombre relativement très restreint des conférences que devait comprendre cet enseignement, j'en étais réduit, en adoptant ce programme, à ne présenter à mes auditeurs qu'un abrégé très succinct de la pathologie nerveuse, telle qu'elle se trouve exposée dans les manuels et les traités classiques. Pour faire un cours en apparence élémentaire et complet, il eût fallu procéder avec une concision qui eût nui à la clarté, et garder le silence sur les controverses que soulèvent aujourd'hui presque tous les chapitres de la pathologie nerveuse.

L'idée m'est venue alors de prendre comme sujet de mes conférences, une question qui englobât un grand nombre de maladies du système nerveux, tout en confinant à presque toutes les autres. La question des atrophies musculaires m'a

paru particulièrement propre à réaliser ce programme. En effet, elle touche à la fois à la pathologie des muscles, des nerfs périphériques et des centres nerveux. Son étude se confond avec celle d'un grand nombre de maladies de la moelle; elle englobe des affections bulbaires, cérébrales et jusqu'à l'hystérie. Elle soulève des questions de nosologie et d'étiologie de la plus grande importance, notamment pour ce qui concerne le rôle de l'hérédité dans les maladies du système nerveux, les relations des différentes formes des maladies amyotrophiques, les rapports de filiation entre les névrites et les myélites de l'axe gris antérieur, les rapports de ces dernières avec les altérations de la zone psycho-motrice, etc., etc.

En adoptant ce second plan, j'ai donc été amené à entreprendre une étude d'ensemble des atrophies musculaires, chose qui n'avait pas été tentée jusqu'alors. Je me suis efforcé de rendre cette étude aussi abordable que possible à des commençants, en procédant du simple au composé, en exposant d'abord les notions élémentaires d'anatomie et de physiologie qui concernent les muscles et leur appareil d'innervation, en étudiant d'une façon détaillée le méçanisme des atrophies circonscrites accidentelles, avant de m'occuper des maladies amyotrophiques.

Quel que soit l'accueil fait à cette tentative, j'ai la conviction d'avoir accompli une tâche consciencieuse, en réunissant et en coordonnant dans un même cadre une foule de documents épars dans les publications médicales, et en facilitant ainsi au lecteur l'étude des nombreuses modalités de l'atrophie musculaire. M. le Dr Ricklin, grâce à ses connaissances approfondies de la littérature étrangère, m'a beaucoup facilité l'accomplissement de cette partie de ma tâche.

Je considère comme un devoir de remercier ici M. le professeur Charcot pour les conseils qu'il a bien voulu m'a-

dresser, et pour les malades de son service qu'il a bien voulu signaler à mon attention et dont j'ai eu à faire profit pour ces leçons. Je tiens également à remercier M. le professeur Damaschino ainsi que M. le Dr Déjerine pour l'empressement avec lequel ils ont mis à ma disposition un certain nombre de photographies relatives à des préparations de moelle et à des types d'atrophie musculaire familiale.

LEÇONS

SUR LES

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

I

L'ÉTUDE DES ATROPHIES MUSCULAIRES PENDANT LES TRENTE DERNIÈRES ANNÉES

APERÇU HISTORIQUE

L'étude des maladies du système nerveux a acquis dans le cours de ces trente dernières années une importance considérable, qui va croissant de jour en jour. Ce domaine de la pathologie est devenu tellement vaste que je ne crois pas pouvoir l'embrasser en entier, d'une façon profitable, dans un enseignement qui ne doit comprendre qu'un nombre restreint de leçons. C'est pourquoi je limiterai mon programme à l'étude d'un groupe d'affections qui a particulièrement fixé l'attention des neuropathologistes, dans ces dernières années; il s'agit des *myopathies atrophiantes*, des *atrophies musculaires*, considérées en elles-mêmes et dans leurs rapports avec les autres maladies du système nerveux. Si le temps me le permet, je serai conduit, par une transition naturelle, à vous exposer l'histoire des maladies des centres nerveux, dont les lésions consistent dans ce qu'on appelle une *sclérose*. Je vous dirai plus tard les raisons qui me guident dans cette manière de procéder. Pour le moment j'ai hâte de vous donner une idée d'ensemble des matières qui feront l'objet de la première partie de ces conférences. Je vais donc consacrer cette leçon d'ouverture à vous esquisser

l'histoire des atrophies musculaires ou, pour parler plus exactement, des *myopathies atrophiantes*.

Cette histoire est de date récente ; il vous suffira, pour vous en convaincre, de jeter un coup d'œil sur la préface de la *thèse d'agrégation* de M. A. Ollivier, thèse consacrée à l'étude des atrophies musculaires et parue en 1869.

Vous apprendrez que jusqu'à la fin de la première moitié de ce siècle, nos connaissances concernant les atrophies musculaires se réduisaient à quelques observations éparpillées dans les livres, sans aucun lien. Aujourd'hui, à trente-huit ans de distance, l'étude des atrophies musculaires est, je vous le répète, une de celles qui occupent le plus les pathologistes. Le mouvement considérable qui s'est produit dans ce domaine de la pathologie a eu pour promoteur un homme qu'on ne saurait trop recommander à votre admiration, c'est Duchenne (de Boulogne).

Muni d'une éducation scientifique très incomplète, nullement préparé aux conquêtes de la science par ces connaissances techniques qu'on acquiert dans les laboratoires, mais doué d'une sagacité d'observation tout à fait étonnante, Duchenne a, en quelque sorte, créé la pathologie du système musculaire. Il me suffira de vous montrer les choses au point où les trouva Duchenne, et de dresser ensuite l'inventaire des principales acquisitions faites dans ce domaine de la pathologie, pour vous convaincre que l'étude des atrophies musculaires, telle que nous la comprenons aujourd'hui, a été tracée dans ses grandes lignes, par le génie d'observation de Duchenne, et ce que je vous dis là des atrophies musculaires s'applique à toute la pathologie de la moelle, considérée dans ses rapports avec l'appareil locomoteur.

Parcourez les ouvrages didactiques parus dans la première moitié de ce siècle ou peu de temps après, et consacrés spécialement à la pathologie de la moelle et de l'appareil locomoteur ; comme tels je vous citerai le *Traité des maladies de la moelle*, d'Ollivier d'Angers, dont la première édition parut en 1823 et la dernière en 1837 ; le *Traité pratique des maladies nerveuses*, de Sandras, paru en 1851 ; puis le *Traité des maladies du système nerveux* de Haase, dont la première édition parut en Allemagne en 1855. De l'atrophie musculaire, il n'est question dans ces ouvrages que d'une manière tout à fait incidente, et vous y chercherez, en vain, un chapitre consacré soit à une étude d'ensemble

des atrophies musculaires, étude clinique ou anatomique, soit à une maladie comptant l'atrophie musculaire parmi ses manifestations prédominantes.

A l'époque dont je vous parle, on ne s'occupait point ou peu de l'étude anatomique des lésions musculaires qui peuvent survenir dans le cours des maladies ; quant aux troubles qui peuvent atteindre les muscles dans leur fonctionnement, on ne semblait vouloir connaître que l'abolition du mouvement, *la paralysie motrice*, et *les spasmes*, *convulsions toniques* ou *cloniques*. Tout ce qui se manifestait par une entrave au jeu des muscles était qualifié de *paralysie;* et lorsque à un certain moment de son évolution, cette paralysie s'accompagnait d'une diminution de volume des muscles frappés d'impuissance, presque toujours cet amaigrissement était considéré comme un effet du défaut d'action des muscles paralysés. Je vous ferai remarquer, en passant, que la fâcheuse signification pronostique de l'atrophie venant compliquer la paralysie était connue déjà de l'école d'Hippocrate.

Viennent les recherches de Duchenne, qui nous apportent deux révélations importantes, qui ont abouti à la création de deux nouveaux groupes d'affections des organes de la vie de relation : l'un de ces groupes, caractérisé par un défaut de synergie, de coordination des mouvements, par de l'*ataxie;* l'autre, caractérisé par la fonte des muscles du squelette, par de l'*atrophie musculaire*.

Ce n'est pas ici le moment de vous parler en détail des états pathologiques caractérisés par de l'incoordination motrice et dont le principal type, le tabes dorsalis, l'ataxie locomotrice progressive, tient aujourd'hui une si large place dans le cadre des maladies du système nerveux. Je vous ferai remarquer toutefois que dans l'histoire des affections caractérisées par de l'incoordination motrice, dans l'histoire du tabes dorsalis, notamment, le rôle de Duchenne (de Boulogne), ne s'est pas borné à celui d'un vulgarisateur. Sans doute, avant la publication de son premier mémoire intitulé : « *De l'ataxie locomotrice progressive; recherches sur une nouvelle maladie caractérisée spécialement par des troubles généraux de la coordination et des mouvements*, » et publié dans les *Archives générale de médecine* (1858 et 1859), on connaissait un certain nombre des traits cliniques avec lesquels on a composé la symptomatologie du tabes dorsalis, de l'ataxie locomotrice progressive ; on savait notamment que l'im-

puissance fonctionnelle des muscles peut exister indépendamment de la paralysie. De plus, grâce aux recherches anatomo-pathologiques de Cruveilhier, en France, de Rokitanski et de Turck en Allemagne, on était déjà renseigné en partie sur les lésions spinales dont dépend ce genre d'impuissance fonctionnelle des muscles, qui coïncide avec l'intégrité de l'énergie contractile de ces organes ; on savait que chez les malades qui réalisent ce syndrôme, les lésions intéressent les cordons postérieurs et la partie avoisinante de la substance grise.

Mais toutes ces notions étaient éparses dans des thèses, des mémoires, des articles de journaux, et on peut dire que Duchenne, le premier, dans le mémoire cité plus haut, a insisté sur la nécessité de distraire des *paraplégies* et des *autres formes de paralysies*, une *espèce morbide distincte*, caractérisée par « l'abolition progressive de la coordination des mouvements et par une paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire ».

Je vous disais à l'instant que c'est à Duchenne également que nous sommes redevables d'avoir appris à distinguer la *paralysie motrice*, trouble fonctionnel qui peut être la conséquence de lésions très diverses comme nature et comme siège, de l'*atrophie musculaire*, qu'on ne connaissait jusque-là que comme un des effets de la paralysie motrice, tandis qu'il arrive souvent que cette atrophie musculaire *précède* et *engendre la paralysie* des muscles. Cette distinction qui, de prime abord, pourra vous paraître subtile et sans grande importance, a eu un retentissement considérable non seulement sur la clinique et la pathologie, mais encore sur la physiologie ; c'est ce que je vais essayer de vous faire comprendre.

En pathologie et en clinique, elle aboutit d'abord à la découverte de cette affection connue, depuis lors, sous le nom d'*atrophie musculaire progressive*, et jusque-là confondue avec les *paralysies*, affection dans laquelle on a englobé, pendant longtemps, des états pathologiques dissemblables que, depuis une dizaine d'années seulement, on commence à distinguer les uns des autres. La notion sur laquelle Duchenne avait fondé cette entité morbide nouvelle prit de plus en plus corps et racine ; on admit désormais que des muscles peuvent maigrir avant d'être paralysés, peuvent maigrir sans raison apparente, sans interven-

tion d'une influence du dehors, compression, traumatisme, etc. On avait appris, par des observations de Duchenne, que cet amaigrissement, cette atrophie musculaire, peut s'étendre d'une façon très lente, *progressive*, pour gagner de proche en proche les différentes parties d'un même muscle, pour sauter d'un muscle à l'autre et n'entraîner l'abolition des fonctions du muscle qu'en proportion de la masse de tissu musculaire qui disparaît. Et comme la masse principale d'un même muscle met souvent un temps très long à disparaître, comme les différentes parties d'un muscle se suppléent dans une certaine mesure, comme cette suppléance s'effectue aussi de muscle à muscle, on apprit ainsi à connaître une maladie qui se révèle par la fonte d'une grande masse de muscles superficiels, à une époque où, à *première vue*, il ne semble pas exister encore une gêne notable des mouvements.

Je vous le répète, c'était là, en pathologie nerveuse, quelque chose de nouveau et, ajouterai-je, quelque chose qui, pour avoir si longtemps échappé à l'observation des médecins, est loin d'être rare. En effet, les premières observations d'atrophie musculaire progressive, recueillies par Duchenne, avaient fait l'objet d'un mémoire écrit, adressé à l'Institut, en 1849, et dès 1859, le nombre des faits du même genre, observés par Duchenne, s'élevait à 160. C'est vous dire avec quelle fréquence s'offraient aux médecins les occasions d'étudier, à tous les points de vue, la nouvelle maladie si longtemps confondue avec les paralysies.

Cette étude se poursuivit, en effet, avec l'intensité d'efforts que je vous signalais à l'instant. Il est vrai que d'abord le côté clinique parut bientôt épuisé ; il semblait que rien n'eût échappé à Duchenne, des traits extérieurs qui caractérisaient l'*atrophie musculaire progressive*. — Dans ces dix dernières années, on a reconnu qu'il n'en était pas tout à fait ainsi. Mais je ne veux pas interrompre l'enchaînement historique des faits. Je reprends.

Après les cliniciens, les histologistes se mirent à l'œuvre. Leur attention se porta, tour à tour, sur les altérations fines des muscles frappés de cette fonte progressive, et sur l'état des nerfs et des centres nerveux. Cette partie de l'étude des atrophies fut également féconde en révélations, dont la portée et les conséquences méritent d'être examinées. Je vais considérer successivement ce qui a été fait pour l'étude des *altérations*

musculaires, et ce qui a été fait pour l'étude des altérations des *nerfs* et des *centres nerveux*.

Pour ce qui est de l'étude des altérations des muscles, dans les cas d'atrophie musculaire progressive, elle a été facilitée par l'emploi d'un petit appareil que vous connaissez peut-être, sorte de *harpon* ou *emporte-pièce*, qui permet d'enlever du tissu musculaire sur le vivant. Eh bien ! malgré qu'on fût ainsi à même d'étudier l'état des muscles parallèlement pendant la vie et après la mort, malgré les perfectionnements apportés à la technique microscopique moderne, cette étude des altérations fines des muscles, dans les cas d'atrophie musculaire progressive, n'a pas été aussi fructueuse qu'on pouvait s'y attendre. Je vous entretiendrai en temps et lieu des lacunes que présente encore cette étude, dont je ne veux considérer aujourd'hui que l'évolution historique.

Tout d'abord, on décrivit l'*atrophie graisseuse;* c'est-à-dire qu'en étudiant l'état des muscles envahis par l'atrophie musculaire progressive, on crut reconnaître qu'il s'agissait d'une simple substitution de graisse à la substance contractile des muscles atrophiés.

Dans la suite, on reconnut que les choses se présentaient tout autrement, que l'état graisseux des muscles atrophiés tenait à une accumulation de graisse *dans les interstices des fibres*, et que la substance musculaire était simplement désorganisée, sans dégénérer en graisse. — On reconnut aussi que cette accumulation de graisse, dans les interstices des fibres atrophiées, pouvait, d'un cas à l'autre, atteindre des proportions très variables.

Vous allez comprendre comment ces données histologiques ont suggéré des rapprochements entre l'atrophie musculaire progressive de Duchenne, et une affection qui présente avec celle-ci un contraste frappant, dans sa symptomatologie superficielle, dans ses apparences; je veux parler de la *paralysie pseudo-hypertrophique*. En effet, cette dernière affection, fréquente surtout dans le jeune âge, se manifeste par un accroissement considérable de certaines saillies musculaires, des mollets principalement, avec affaiblissement, paralysie des muscles ainsi augmentés de volume. — Or, en étudiant l'état anatomique des muscles atteints de cette hypertrophie apparente, on apprit qu'il ne s'agissait pas

de ce qu'on appelle une *hypertrophie vraie*, d'un accroissement de quantité du tissu contractile ; qu'au contraire, ce tissu était réduit dans sa masse, atrophiée, et que l'augmentation de volume du muscle était due à une accumulation de graisse dans les interstices des fibres atrophiées, à ce qu'on appelle une *lipomatose*. Il apparaissait donc qu'il n'y avait pas une différence essentielle entre les altérations musculaires des deux maladies que je viens de vous nommer, entre l'*atrophie musculaire progressive*, telle que nous l'avait fait connaître Duchenne (de Boulogne), et cette maladie du jeune âge, la *paralysie pseudo-hypertrophique*, qui est caractérisée par un certain degré de paralysie des membres inférieurs, avec augmentation de volume des muscles paralysés.

En suivant bien cet exposé historique, vous allez voir comment les choses se sont enchaînées pour donner à cette étude des atrophies musculaires, une importance et une ampleur de plus en plus grandes. La maladie dont je vous parlais en dernier lieu, et qu'on désigne sous le nom de *paralysie pseudo-hypertrophique*, est, vous disais-je, fréquente surtout dans le jeune âge. Au fur et à mesure que les observations de cette paralysie pseudo-hypertrophique se multipliaient, on s'aperçut qu'elle frappait le plus souvent deux ou plusieurs membres de la même famille. L'idée de faire intervenir l'*influence de l'hérédité morbide* dans la genèse de cette maladie s'imposa de la sorte. Or, déjà Duchenne avait signalé une manière d'être spéciale que présente l'atrophie musculaire progressive, lorsqu'elle se développe chez des enfants. Cette manière d'être se traduisait surtout par l'*apparition, relativement précoce, de l'atrophie musculaire aux jambes, et par l'envahissement des muscles de la face* au début de la maladie, deux caractères qui manquent, habituellement, dans l'atrophie musculaire progressive des adultes, telle que la connaissait Duchenne. On devait soupçonner l'intervention de l'hérédité morbide dans le développement de cette *forme infantile* d'atrophie musculaire progressive, en raison même de ce qu'elle débute dans les premiers temps de la vie ; d'ailleurs, Duchenne avait trouvé des cas de cette variété d'atrophie musculaire, survenus chez plusieurs sujets de la même famille.

Les choses en étaient là, l'histologie ayant révélé une grande analogie entre des altérations musculaires qui se traduisent à

l'œil par des apparences très dissemblables ; la clinique ayant montré que l'intervention de l'hérédité morbide imprime à certaines atrophies musculaires progressives un cachet spécial. On fut amené ainsi à établir des distinctions entre les cas d'atrophie qu'on croyait pouvoir qualifier d'héréditaires, et ceux qui échappaient à cette qualification. On étudia, dans leurs moindres détails, la phénoménalité des états pathologiques qui se traduisaient par une atrophie musculaire progressive ; c'est alors qu'on apprit que bien des fragments de cette symptomatologie avaient échappé à l'attention de Duchenne. On s'aperçut, enfin, que l'*atrophie musculaire progressive, telle que l'avait décrite Duchenne, n'était pas une entité morbide,* dans le sens strict du mot, une maladie UNE ; que c'était en réalité un *groupe nosologique englobant des espèces variées.* On opéra, progressivement, la dissociation de ce groupe complexe en un certain nombre de types, et dans ce travail de dissociation et de classification, on se préoccupa surtout d'opposer les unes aux autres les *formes héréditaires* et les *formes acquises* d'atrophie musculaire progressive.

J'ajoute, de suite, que cette phase de l'étude des atrophies musculaires, à l'origine de laquelle nous avons trouvé l'empreinte du génie d'observation de Duchenne, que cette phase est encore en pleine évolution. Vous exposer en détail où en sont présentement les choses, sera l'objet d'une partie de ces leçons.

Je reprends la suite de cet exposé historique ; après vous avoir fait connaître les résultats des recherches qui ont eu pour objectif l'étude des altérations musculaires, dans les cas d'atrophie musculaire progressive, je passe, maintenant, à ce qui a trait aux altérations des nerfs et des centres nerveux.

Je viens de vous dire comment on fut amené à distinguer des *formes* ou des *modalités* de l'atrophie musculaire progressive. Dans l'étude de ces formes, de ces espèces morbides, dérivées de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne, on ne s'arrêta pas à la surface, si je puis m'exprimer ainsi, c'est-à-dire à l'expression clinique, aux manifestations extérieures. On se préoccupa aussi de rechercher quels rapports éventuels pouvaient exister entre ces diverses formes d'atrophie musculaire progressive, et les altérations des diverses parties de l'appareil moteur, *muscles, nerfs, centres nerveux.* Je vais donc jeter un coup d'œil

rapide sur les résultats des recherches qui ont eu pour objet l'état des nerfs et des centres nerveux, dans les atrophies musculaires à marche lente et progressive.

Pour ce qui concerne les nerfs, ce sont surtout les racines spinales motrices qui, dans les premiers temps, ont attiré l'attention des anatomo-pathologistes. Les premières autopsies d'atrophie musculaire progressive avaient fait découvrir un amincissement, une atrophie des racines antérieures de la moelle, avec intégrité apparente de la moelle elle-même.

Dans la suite, on signala des altérations diverses de la moelle, parmi lesquelles dominait l'atrophie de cette partie de la substance grise du névraxe, qui constitue les cornes antérieures.

Or, à la même époque, l'anatomie pathologique nous éclairait d'une façon exacte sur le siège des lésions nerveuses qu'on rencontre dans une autre maladie, dont l'atrophie musculaire est un des symptômes les plus apparents : je veux parler de la *paralysie spinale infantile*, maladie qui débute par de la paralysie motrice, pour aboutir à l'atrophie d'un certain nombre des muscles primitivement paralysés. D'abord, on avait cru que dans cette maladie, il s'agissait d'une *paralysie essentielle*, sans lésions de l'appareil nerveux. Mais Duchenne, qui contribua largement à mieux faire connaître les traits cliniques de cette affection, fut conduit, par voie d'induction, à lui attribuer une origine spinale. Puis des observations, pour la plupart d'origine française, confirmèrent cette vue de l'esprit, en montrant que les altérations spinales intéressaient par-dessus tout la substance grise des cornes antérieures.

La première observation où ce fait anatomique fut nettement établi est celle de mon regretté maître, le professeur Vulpian, et de son élève Prévost (1866). Il est juste d'ajouter que *deux ans auparavant*, MM. Charcot et Cornil avaient déjà signalé une lésion concomitante : l'atrophie des cordons blancs antéro-latéraux. Puis sont venues les observations de Charcot, de Parrot, de Joffroy, Roger et Damaschino, etc. J'en ai, moi-même, lorsque j'étais interne de M. Charcot, publié un exemple.

C'est ainsi que, peu à peu, on en vint à ériger en dogme que l'*atrophie des cornes antérieures de la moelle était la seule lésion spinale capable d'engendrer une atrophie musculaire;* ce qui, bien entendu, ne veut pas dire que toute atrophie musculaire progressive dépende d'une atrophie des cornes antérieures

de la moelle. En effet, cette lésion spinale n'a pas été constatée dans tous les cas d'atrophie musculaire progressive, qui ont fait l'objet d'une autopsie concluante. On a invoqué cette inconstance dans les résultats fournis par l'examen de la moelle, comme un nouvel argument en faveur de la nécessité de dissocier l'atrophie musculaire progressive de Duchenne en un certain nombre d'espèces ou de formes plus ou moins distinctes. On en est venu ainsi à distinguer les cas où l'atrophie musculaire progressive est sous la dépendance d'une lésion de la moelle (*atrophie des cornes antérieures*), et les cas où l'atrophie avait son point de départ à la périphérie, dans les muscles; de même que, en se plaçant sur le terrain de la clinique pure, on avait cru devoir distinguer des cas où l'atrophie musculaire progressive constitue une maladie acquise, *individuelle*, et des cas où elle est le *fruit de l'hérédité morbide*, où elle constitue, en quelque sorte, une *maladie familiale*. En combinant ces deux classifications, établies, l'une sur les données de l'anatomie pathologique, et l'autre sur les données de la clinique, on a cherché, en fin de compte, à trouver une corrélation entre l'élément étiologique représenté tantôt par l'hérédité morbide, tantôt par des circonstances extérieures à l'individu (surmenage musculaire, intempéries, etc.), et l'origine tantôt spinale, tantôt périphérique des atrophies musculaires *progressives*. A l'heure présente, ce but est entrevu plutôt qu'atteint, et j'aurai à vous entretenir longuement sur l'état de nos connaissances concernant ce point de nosologie.

Je reviens en arrière, pour vous montrer le retentissement qu'a eu, sur nos connaissances physiologiques, la découverte du siège précis des lésions spinales qui peuvent engendrer l'atrophie musculaire. De ce que, dans les cas d'atrophie musculaire progressive, on avait trouvé la substance grise des cornes antérieures altérée, leurs éléments cellulaires en partie détruits, on devait conclure à ce que cette partie de la substance grise du névraxe, connue déjà pour renfermer les centres de l'innervation motrice spinale, avait encore un autre rôle à remplir, celui de présider à la nutrition des muscles qu'elle anime. En d'autres termes, on en vint ainsi à cette conception physiologique, que *la substance grise des cornes antérieures comprend*, à la fois, des *centres d'incitation motrice*, et des *centres trophiques*, ceux-ci

chargés de régler les échanges moléculaires dans les muscles.

Cette notion du rôle trophique de la substance grise des cornes antérieures est aujourd'hui définitivement acquise, et on peut dire que la physiologie n'est pour rien dans cette acquisition, qu'elle en a hérité de la clinique et de l'anatomie pathologique. Nous ne savons pas encore s'il existe, dans les cornes antérieures, des cellules spécialement chargées de ce rôle trophique, et distinctes des cellules chargées de répandre l'influx moteur dans les muscles; nous ignorons par quelle voie de transmission l'influx trophique se répand des cornes antérieures de la moelle dans les muscles. Mais nous savons, de la façon la plus certaine, que l'intégrité d'un muscle est étroitememt liée à l'intégrité de la région des cornes antérieures d'où émanent les filets moteurs qui l'animent; nous savons que toute altération destructive de la substance grise des cornes antérieures entraîne l'atrophie d'une portion plus ou moins étendue de muscle, quelle que soit d'ailleurs la cause de la destruction de ces cellules, que celle-ci soit primitive, ou qu'elle soit consécutive à l'extension ou au développement d'une affection de la moelle ou de ses enveloppes.

Voilà donc une notion de physiologie des plus intéressantes. Or, vous allez voir comment cette notion, dérivée de la clinique, a fait rejaillir la lumière sur son terrain d'origine ; comment elle a contribué à éclairer la pathogénie de tout un groupe d'affections qui feront l'objet de cet enseignement ; (car, ainsi que je vous le disais en commençant, je ne veux pas borner cette étude aux maladies qui se résument dans l'atrophie musculaire, mais bien l'étendre à tous les cas dans lesquels l'atrophie se rencontre concurremment avec d'autres symptômes).

Je vous ai dit qu'une part considérable revient à Duchenne dans la connaissance de la paralysie spinale infantile. Je vous signalerai surtout le mérite qu'a eu Duchenne de faire ressortir cette sorte de contraste d'évolution, qui existe entre l'atrophie musculaire progressive et la paralysie spinale infantile : ici la paralysie dominant la scène morbide, pour ensuite faire place à l'atrophie, tandis que dans la première, l'atrophie précède et engendre la paralysie ; l'excitabilité faradique des muscles voués à l'atrophie étant supprimée d'emblée dans la seconde, tandis qu'elle ne disparaît qu'au fur et à mesure des progrès de l'atro-

phie, dans la première. Or, c'est encore à Duchenne que nous devons d'avoir appris à connaître une maladie qui offre avec la paralysie spinale infantile l'analogie la plus complète, qui n'en diffère, au point de vue clinique, que parce qu'elle se développe chez des adultes. C'est la maladie décrite sous le nom de *paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte*. En raison de cette similitude de symptômes, Duchenne avait conclu, *a priori*, à l'origine spinale de la maladie en question, avant que l'occasion se fût présentée de faire des autopsies de sujets atteints de cette affection. Bien plus, faisant application à la pathogénie, de la notion physiologique dont je vous entretenais tout à l'heure, de la notion qui localise dans les cornes antérieures de la moelle les centres trophiques des muscles, Duchenne alla jusqu'à prédire que cette paralysie spinale antérieure *aiguë* devait être en rapport avec des altérations des cornes antérieures de la moelle. « La paralysie spinale aiguë de l'adulte, écrivait Duchenne, dans la dernière édition de son traité *De l'électrisation localisée* (1872), n'a pas encore été éclairée par l'anatomie pathologique ; mais en raisonnant, par analogie, on arrive, presque à coup sûr, à l'entrevoir. En effet, si l'on prend en considération la ressemblance des symptômes, de la marche et de la terminaison de cette affection musculaire de l'adulte avec ceux de la paralysie atrophique de l'enfance, dans laquelle l'anatomie pathologique de la moelle est parfaitement connue, on conclut, nécessairement, à l'identité de la lésion anatomique du même centre nerveux (de la moelle) dans ces deux maladies. En conséquence, l'atrophie des cellules spinales antérieures de la moelle est, très probablement, la lésion anatomique principale de cette espèce de paralysie spinale aiguë de l'adulte ! » (*Loc. cit.*, 444.)

Voilà ce qu'écrivait Duchenne (de Boulogne). Or ces prévisions ont été confirmées par l'événement, et elles l'ont été non seulement pour ce qui concerne la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte, mais pour une autre forme de paralysie atrophique de même espéce, que Duchenne, également, nous a fait connaître, et qui ne diffère de la précédente que par une évolution moins rapide : je veux parler de l'affection connue sous le nom de *paralysie générale spinale antérieure subaiguë*.

Vous pouvez maintenant vous faire une idée d'ensemble du

gros œuvre de cette étude des maladies caractérisées par de l'atrophie musculaire, telle qu'elle est sortie des efforts combinés des cliniciens et des anatomo-pathologistes, dans le courant de ces quarante dernières années.

Je vous ai montré comment se sont constitués, pièce par pièce, deux groupes de *maladies*, dans la symptomatologie desquelles l'atrophie musculaire occupe une place prépondérante, deux groupes qui présentent un véritable contraste dans l'évolution des accidents morbides :

Le *premier groupe* compte les *atrophies musculaires progressives*, espèces morbides dont le prototype est représenté par l'atrophie musculaire progressive de Duchenne, où l'atrophie musculaire est le premier accident en date, où cette atrophie, limitée d'abord à une très petite étendue de muscles, gagne lentement en extension, jusqu'à envahir peu à peu presque toutes les masses musculaires du squelette, n'entraînant que tardivement la suppression des fonctions motrices.

L'*autre groupe*, qui compte comme chef de file la paralysie spinale infantile, comprend des maladies où l'atrophie est précédée, dominée en quelque sorte par la paralysie motrice, où elle atteint d'emblée tous les muscles qu'elle doit atteindre, où, dans la suite, elle borne ses ravages, loin de les étendre.

Je vous ai montré le génie observateur de Duchenne, intervenant pour tirer en quelque sorte l'*atrophie musculaire progressive* du chaos des paralysies avec lesquelles elle était confondue jusqu'alors ; intervenant pour montrer que cette atrophie musculaire progressive revêt des caractères spéciaux quand elle se développe dans le jeune âge ; intervenant dans la découverte de cette autre maladie du jeune âge, qu'on appelle la paralysie pseudo-hypertrophique ; présidant, en quelque sorte, à l'édification de ces formes héréditaires d'atrophie musculaire progressive, qui sollicitent aujourd'hui, à un si haut degré, l'attention des pathologistes ; nous faisant connaître une autre maladie dont les relations avec l'atrophie musculaire progressive sont aujourd'hui bien connues, c'est la *paralysie glosso-labio-laryngée;* nous la faisant connaître non seulement dans les traits cliniques qui ont permis de la distinguer des affections avec lesquelles on l'avait confondue jusqu'alors, mais encore prédisant en partie le siège que devaient occuper les lésions dans le bulbe.

En outre, je vous ai montré Duchenne intervenant pour une part tout aussi considérable dans la constitution d'un autre groupe de maladies amyotrophiques, qui s'étend de la paralysie spinale infantile aux différentes formes de *poliomyélites antérieures* de l'adulte, et jusqu'à la myélite ou méningo-myélite aiguë ; faisant ressortir dans la symptomatologie de cette maladie l'importance, jusqu'alors méconnue, de l'élément atrophie ; lui attribuant la place qui lui revenait dans le cadre des maladies spinales ; préparant ainsi la voie aux observateurs qui ont localisé d'une façon rigoureuse le siège des lésions spinales qui dominent l'anatomie pathologique de cette maladie ; faisant pour les formes aiguës et subaiguës de la *paralysie spinale antérieure* de l'adulte ce qu'il avait fait pour l'atrophie musculaire progressive, c'est-à-dire conférant à ces affections, l'individualité propre qu'on ne leur connaissait pas jusqu'alors ; montrant la parfaite analogie de symptômes qu'elles offrent avec la *paralysie spinale* infantile ; prédisant avec une admirable sûreté de vue le siège exact des lésions spinales des affections qu'il venait de découvrir.

Après avoir rendu cet hommage désintéressé à un homme qui ne fut pas apprécié de ses contemporains autant qu'il le méritait, je serais injuste en oubliant ceux qui ont concouru, pour une part importante, à fixer l'étude des maladies amyotrophiques au point où elle est aujourd'hui.

La liste en est longue ; aussi me bornerai-je à vous citer les auteurs dont les travaux m'ont spécialement servi pour les leçons, qui vont suivre : Cornil, Cruveilhier, Damaschino et Roger, Déjerine et Landouzy, Joffroy, Parrot, Pierret et Troisier, Proust et Ballet, en France ; Eichhorst, Erb, Eulenburg, Friedreich, Hammond, Heine, Leyden et Mœbius, Schultze, Zimmerlin, à l'étranger.

Mais il est un maître dont vous entendrez le nom prononcé à chaque pas, dans l'histoire de ces maladies ; dont les travaux émergent, en quelque sorte, du flot des publications qui ont été consacrées à l'étude de ces affections : je veux parler du professeur Charcot.

Pour des raisons que vous comprenez maintenant, l'activité de Duchenne s'est trouvée confinée sur le seul terrain de la clinique, de l'observation des symptômes. Dans l'impossibilité où

il se trouvait de rechercher, par lui-même, les lésions qui avaient dû donner naissance à ces symptômes, Duchenne a été réduit, en matière de pathogénie, à des vues intuitives, dont beaucoup ont été reconnues exactes dans la suite. Je vous ai montré comment, pour plus d'une des maladies que nous lui devons de connaître comme des affections *sui generis*, Duchenne avait été amené à prédire le siège des lésions.

Mais il appartenait aux anatomo-pathologistes de nous fixer, d'une façon rigoureuse, sur cette partie de l'étude des atrophies musculaires ; et c'est dans ce domaine que le rôle de Charcot a été considérable, je n'hésite pas à dire prépondérant. Lorsque je vous exposerai l'anatomie pathologique des différentes formes de myopathies atrophiantes, à chaque pas, j'aurai à vous citer les recherches de Charcot et des élèves dont il a été l'inspirateur ; ces recherches nous ont fourni une grande partie des matériaux durables, avec lesquels a été édifiée cette partie de l'étude des atrophies musculaires. Vous en parler en détail, dès aujourd'hui, m'entraînerait trop loin. J'ai hâte d'ajouter qu'à cela ne s'est pas borné le rôle de Charcot, dans l'étude des atrophies musculaires. Son œuvre est aussi celle d'un grand clinicien et d'un nosologiste.

Au clinicien, rien n'échappe des éléments d'une maladie ou d'un syndrôme dont il fait l'objet spécial de ses recherches ; et c'est ainsi que, pour m'en tenir à ce qui a trait aux atrophies musculaires, l'École de la Salpêtrière nous a dotés de nombreuses observations qui ont complété et rectifié, sur bien des points, les tableaux tracés par le promoteur de cette étude, par Duchenne.

L'esprit généralisateur du nosologiste apparaît d'abord dans les descriptions magistrales qu'il nous a données de la physionomie de ces formes cliniques, où sont groupés, dans un ordre hiérarchique, les signes et les symptômes qui impriment à une affection son cachet propre ; peintures tracées, en quelque sorte, d'après nature, où on ne retrouve rien de cette banalité et de cette uniformité des descriptions des pathologistes.

Mais, en même temps, Charcot s'est attaché avec un soin spécial, à nous faire connaître les caractères qui différencient entre elles les formes morbides groupées autour d'une même manifestation telle que l'atrophie musculaire ; à fixer dans des descriptions d'ensemble, les traits qui confèrent à chacune de ces formes

morbides son cachet individuel ; Charcot s'est préocupé d'opérer un groupement méthodique des différentes variétés d'atrophie.

C'est principalement aux recherches de Charcot que nous sommes redevables de la notion du rôle trophique de la substance grise des cornes antérieures, rôle dont je vous ai fait ressortir l'importance. Mettant à profit cette notion, Charcot avait établi la première classification des atrophies musculaires, qui, pendant près de vingt ans, a servi de guide dans l'étude de ce genre d'états pathologiques.

Cette classification, je puis vous le dire de suite, distinguait les atrophies musculaires d'origine spinale en *protopathiques* et *deutéropathiques : protopathiques*, quand l'atrophie musculaire était sous la dépendance d'une lésion spinale atteignant d'emblée la substance grise des cornes antérieures ; *deutéropathiques* ou *secondaires*, quand la lésion des cellules nerveuses était de seconde date, consécutive à une lésion des faisceaux blancs de la moelle ou de ses enveloppes.

Depuis, s'est produit ce mouvement que je vous ai signalé, et qui a porté les cliniciens à rechercher le rapport qui existe entre les *allures* de l'atrophie musculaire progressive et l'intervention ou l'absence de l'hérédité morbide ; à rechercher, aussi, les relations qui existent entre ces modalités cliniques et le siège central ou périphérique des lésions au début. La classification dont je vous parlais à l'instant est devenue insuffisante.

Charcot ne s'est pas fait faute de le reconnaître ; il a fait mieux, il a refondu son œuvre avec les acquisitions nouvelles. Dans deux leçons remarquables, consacrées à la *revision nosographique des atrophies musculaires*, il a groupé dans un cadre méthodique les formes d'atrophie musculaire progressive successivement décrites par Leyden et Mœbius, par Zimmerlin, par Erb en Allemagne, et plus récemment par Landouzy et Déjérine. Ce cadre nous servira de fil conducteur dans l'étude des atrophies musculaires progressives.

Enfin, c'est à Charcot que nous sommes redevable de connaître la maladie connue sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique*, dont l'étude nous servira précisément de transition naturelle, pour passer de l'histoire des maladies amyotrophiques, des atrophies musculaires, à celles des scléroses systématiques.

Avant de clore cet exposé historique, il me reste à vous signaler

un chapitre nouveau, contemporain, de l'étude des atrophies musculaires ; je veux parler des rapports des névrites diffuses avec les *maladies* qui s'accompagnent d'une atrophie musculaire progressive ou diffuse.

Le rôle des névrites, dans ces maladies, avait été négligé jusqu'à ces dernieres années ; chose assez étonnante, étant donné que epuis longtemps, on savait que des lésions, traumatiques ou autres, des nerfs peuvent engendrer une atrophie musculaire circonscrite. Toujours est-il que jusqu'à notre époque on n'accorda qu'une attention très secondaire à l'état des cordons nerveux périphériques, dans les maladies atrophiantes. Aujourd'hui on est en train de compléter cette lacune ; je me réserve de faire l'étude détaillée des résultats obtenus dans cette voie. Je crois devoir vous dire, de suite, qu'à mon avis, certains observateurs paraissent céder à une tendance qui les porte à exagérer le rôle des lésions nerveuses périphériques, dans les maladies caractérisées par de l'atrophie musculaire et dans d'autres affections nerveuses. Vous retiendrez toutefois, qu'entre les atrophies musculaires qui naissent sur place, dans les muscles, et les atrophies musculaires consécutives à des lésions spinales, il y a place pour des atrophies musculaires en rapport avec une névrite circonscrite ou multiple diffuse.

II

ANATOMIE DES MUSCLES A FIBRES STRIÉES

Notions sommaires sur l'organisation et la structure des muscles du squelette. Faisceaux musculaires de différents ordres. Fibres musculaires ou faisceaux primitifs. La fibre musculaire n'est pas un élément anatomique simple; sa structure L'élément primitif est la fibrille. Parenchyme et tissu interstitiel. Définition de l'atrophie musculaire.
Tissu interstitiel. Graisse; vaisseaux.
Résumé. Conclusion.

Me voilà arrivé au terme de cet exposé historique destiné à vous donner une idée d'ensemble des diverses phases par lesquelles a passé l'étude des atrophies musculaires. Je vais maintenant aborder cette étude dans ses détails.

Vous vous attendez peut-être à ce que, en manière de point de départ, je vous donne une définition de l'atrophie musculaire. Mais cette définition sera bien mieux comprise quand je vous aurai rappelé les notions élémentaires d'anatomie, sans lesquelles il vous serait impossible de suivre cet enseignement avec profit. Je vais donc, au préalable, vous rappeler, aussi succinctement que possible, ce qui est relatif à la structure des muscles striés ; la définition de l'atrophie musculaire vous sera donnée ensuite comme un corollaire de ce chapitre d'anatomie. Je vous rappellerai aussi les principales notions relatives à la physiologie et au développement des muscles, notions dont vous trouverez à faire l'emploi dans le cours de cette étude.

Notions sommaires sur l'organisation et la structure des muscles. — *Le tissu musculaire*, vous le savez, est, chez les animaux supérieurs, l'agent actif des mouvements. Par sa masse, il l'emporte probablement sur tous les autres tissus qui entrent dans la constitution de notre organisme, et, à ce propos, je vous ferai remarquer cette chose singulière qu'un tissu, si largement représenté dans le corps de l'homme, ait, jusqu'à ces dernières années, si

peu occupé l'attention des pathologistes. A cet égard, les choses sont bien changées aujourd'hui, vous devez le comprendre déjà par ce que je vous ai dit dans ma première leçon.

Le tissu musculaire, en s'organisant, forme ce qu'on appelle des muscles, dont l'élément spécifique est représenté par des *fibres contractiles*. Vous n'êtes pas sans savoir que ces fibres sont de deux espèces : les *fibres striées*, et les *fibres lisses*, qui ne se rencontrent jamais réunies dans un même organe contractile.

De là, cette division des organes contractiles en *muscles à fibres lisses* (muscles de la vie végétative) et *muscles à fibres striées* (muscles de la vie animale, de la vie de relation).

Tous les muscles du squelette appartiennent à cette dernière catégorie, tandis que les éléments musculaires de la première catégorie, les fibres lisses, se rencontrent exclusivement dans les tuniques contractiles des organes viscéraux (estomac, intestin, vessie, utérus, etc.) et des vaisseaux. Il ne sera pas superflu de vous rappeler qu'en fait de viscères profonds, internes, qui échappent à cette règle, il y a le cœur, dont la tunique musculaire, le myocarde, est exclusivement constituée par des fibres striées.

Muscles du squelette. — Ce sont principalement les muscles de la seconde classe, les muscles à *fibres striées*, que nous avons à envisager ici. En effet, ce sont surtout ces muscles-là, les muscles du squelette, les muscles superficiels, qui sont lésés dans les diverses formes de myopathies dont nous nous occuperons dans ces leçons.

Je vais donc commencer par vous donner une idée aussi nette que possible, de la structure générale des muscles du squelette. Or, sachez, pour ceux d'entre vous qui ne sont pas encore entrés dans les détails de cette étude, que tout ce qui touche à la structure fine du tissu musculaire est encore assez mal connu des histologistes.

Pour vous en convaincre, vous n'aurez qu'à parcourir l'article : Muscles (*Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*) du professeur Ch. Robin, écrit il y a une dizaine d'années à peine ; vous aurez bien vite une idée de l'incertitude qui règne encore sur une question d'anatomie si abordable en apparence.

Sans doute, grâce aux recherches faites depuis lors, bien des points afférents à cette étude ont été élucidés; mais que de chemin il reste à parcourir dans cette voie !

Bien entendu que, pour ne pas sortir de mon rôle, qui est avant

tout de vous enseigner la pathologie, je me bornerai à vous donner de nos connaissances sur l'organisation et la structure des muscles de la vie de relation une idée d'ensemble, suffisante pour vous permettre de saisir et de comprendre la nature des altérations musculaires qu'on rencontre dans les formes diverses des myopathies atrophiantes.

Faisceaux musculaires de différents ordres. — Vous avez tous vu des muscles du squelette mis à nu, le biceps par exemple. Vous savez donc qu'un pareil muscle se présente à l'œil nu, comme une agglomération de faisceaux juxtaposés ; c'est ce que nous appellerons des *faiceaux quaternaires*. La plupart d'entre vous savent aussi qu'il est facile, par la dissection, de décomposer ces faisceaux dits quaternaires en d'autres également visibles à l'œil nu et que nous appellerons *faisceaux tertiaires*. Cette dissociation préexiste naturellement dans certains muscles plats, tels que l'orbiculaire des paupières ; autrement dit, les muscles de cette conformation ne renferment que des *faisceaux tertiaires*.

Les faisceaux *tertiaires*, dont la juxtaposition constitue un faisceau *quaternaire*, et les faisceaux *quaternaires* dont l'ensemble forme un *muscle*, tel que le biceps, sont reliés entre eux par du tissu lamineux, variété de tissu conjonctif, qui s'insinue dans leurs interstices. Cet ensemble de cloisons intra-musculaires forme ce que l'on appelle le *périmysium interne*. Elles émanent du *périmysium externe*, couche superficielle de tissu lamineux, qui entoure le muscle et qu'il ne faut pas confondre avec l'aponévrose.

Ce tissu lamineux pénètre également dans les faisceaux *tertiaires* pour les dissocier en *faisceaux secondaires*, visibles, eux aussi, à l'œil nu, faisceaux que les anciens auteurs, privés du secours du microscope, considéraient comme des fibres musculaires et désignaient sous ce nom.

Pour vous donner une vue d'ensemble de cette organisation du muscle en faisceaux de différents ordres, je vais vous présenter le dessin (fig. 1) de la section transversale d'un muscle tel que le biceps. Sur une pareille section vous distinguerez les détails suivants :

1° Une première enveloppe externe (*a*), c'est l'aponévrose ;

2° Une deuxième enveloppe (*b*), concentrique à la première, c'est le périmysium externe ;

3° De cette ligne vous voyez partir des travées (*c*), qui pénètrent dans l'épaisseur du muscle et qui circonscrivent de gros îlots arrondis (*d*) ; les travées font partie du périmysium interne, et les îlots sont des faisceaux musculaires quaternaires et tertiaires ;

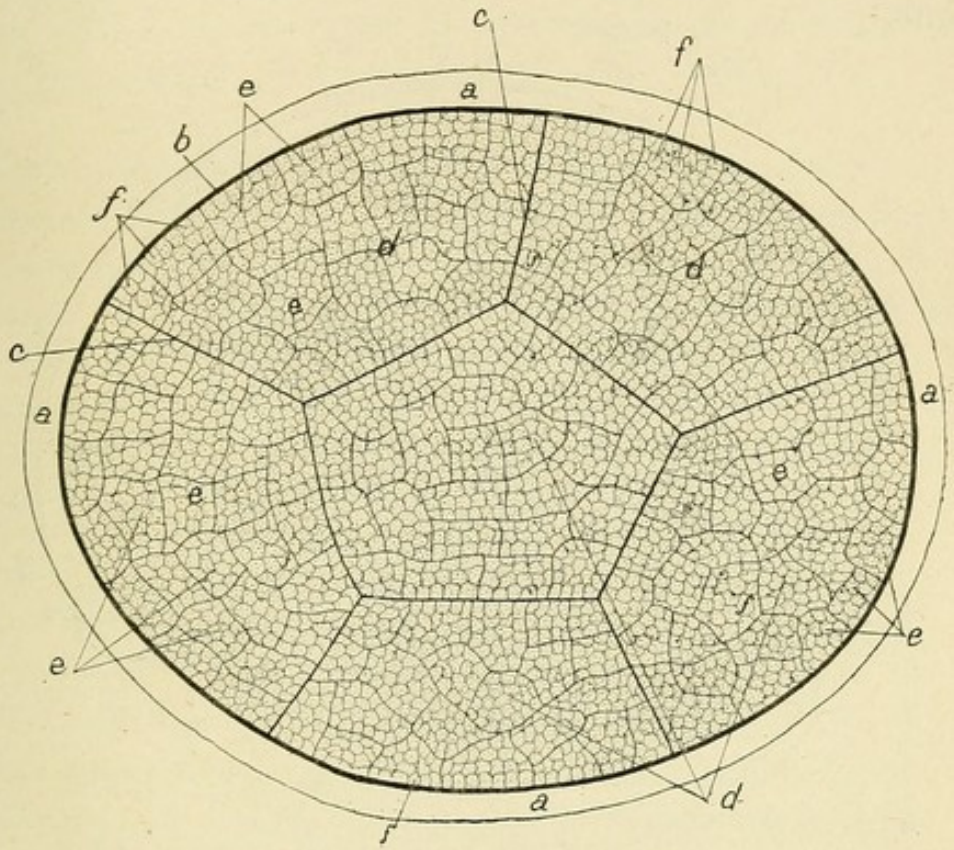


Fig. 1.

4° Un examen attentif vous fait voir que ces îlots sont décomposés en d'autres plus petits (*e*), par des travées qui partent des premières et qui sont plus minces qu'elles. Ces travées de *second ordre* ne sont que la continuation du périmysium *interne*, et les îlots qu'elles séparent sont des faisceaux musculaires *secondaires*.

Fibres musculaires ou faisceaux primitifs. — Tout cela, je vous le répète, peut être constaté à l'œil nu, sur des coupes de muscles. Que si, maintenant, vous examinez la coupe d'un de ses faisceaux secondaires avec un grossissement suffisant, vous reconnaîtrez que lui aussi est pénétré par le tissu lamineux du périmysium interne, dissocié en d'autres *faisceaux*, qu'on appelle *primitifs*.

Autrement dit, ainsi que je l'ai fait représenter sur le dessin

ci-joint (fig. 2), chaque faisceau secondaire résulte de la juxtaposition d'un certain nombre de cylindres ou *faisceaux primitifs*, qui *sont les fibres musculaires*, dans le sens actuel du mot. Ces faisceaux primitifs ou *fibres musculaires* sont séparés et reliés par des cloisons de tissu lamineux (*b*), continuation du périmysium interne.

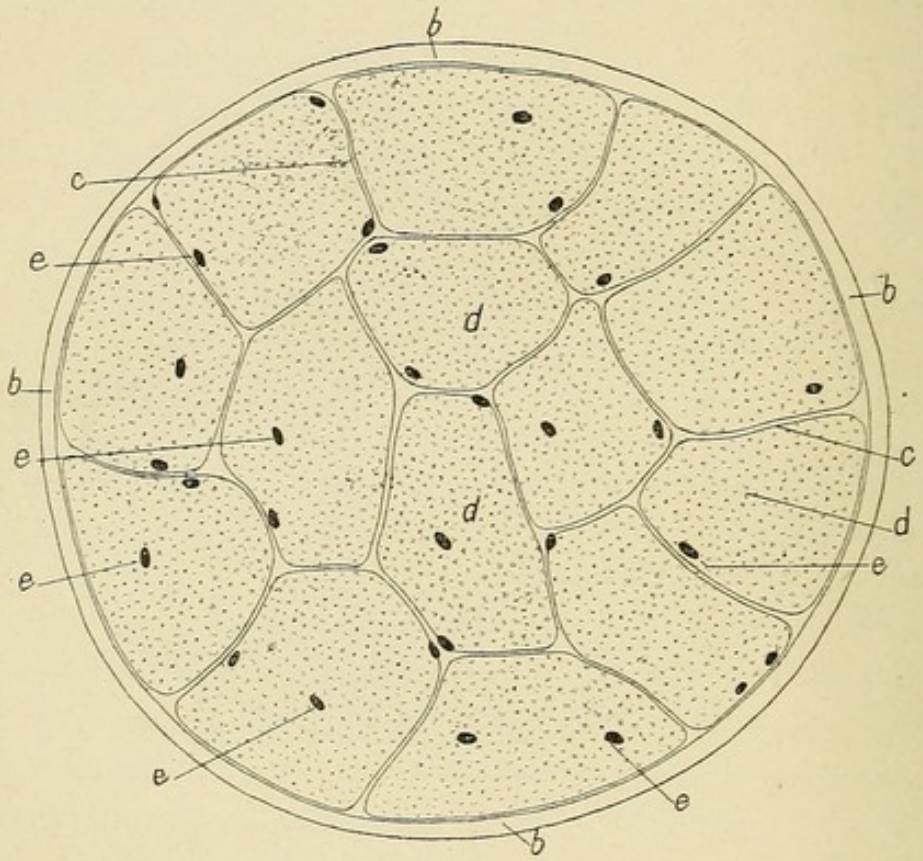


Fig. 2.

La fibre musculaire n'est pas un élément anatomique simple. Sa structure. — Là s'arrête cette dissociation opérée par le tissu lamineux interfasciculaire ou périmysium interne. Mais il ne faudrait pas croire pour cela que le dernier terme où nous conduit cette dissociation, le faisceau primitif, est un élément simple. L'examen microscopique d'une coupe de faisceaux primitifs vous convaincra bien vite du contraire. Vous constaterez que chacun de ces faisceaux primitifs comprend :

1° Une enveloppe (*c*) appelée *sarcolemme* ou *myolemme*, véritable tube terminé à ses deux extrémités en forme de cul-de-sac, à parois minces, homogènes, transparentes et *élastiques*.

2° Des cellules à noyaux (*e*) appelées *corpuscules musculaires*, disséminées à la surface interne du sarcolemme, et dans l'épais-

seur de la fibre entre les fibrilles; au point de vue de l'anatomie pathologique, ces corpuscules offrent une importance capitale. Ils ont une forme allongée; leur grand diamètre est parallèle à l'axe longitudinal des faisceaux secondaires; leur noyau est également ovoïde et se distingue très facilement, grâce à son contour très net et très épais. Le protoplasma de ces cellules est à fines granulations, il est néanmoins d'une transparence parfaite;

3° Une masse cylindrique (*d*), que l'analyse histologique a réussi à dissocier en *fibrilles* juxtaposées parallèlement; ce sont ces fibrilles que Ranvier, dans son remarquable *Traité technique d'Histologie*, appelle des *cylindres primitifs*. Examinées dans le sens de la longueur, ces fibrilles semblent résulter de la superposition de *bandes* alternativement sombres et claires, qui donnent à la fibrille son aspect strié (fig. 3). De striation proprement-dite, comme celle qui ré-

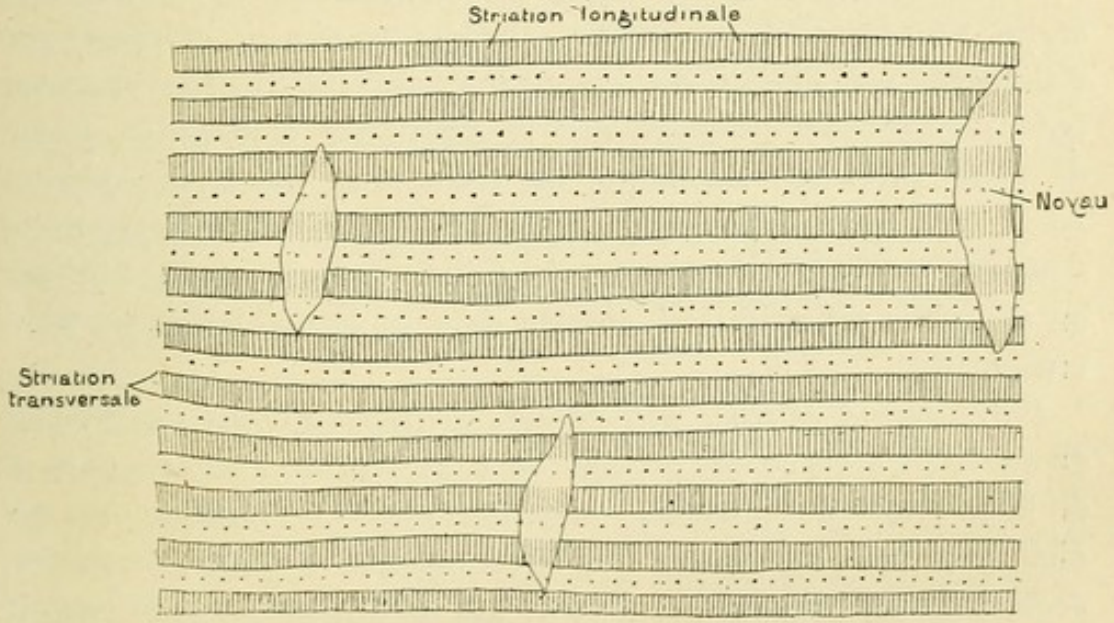


Fig. 3.

sulterait d'une succession de dépressions et de saillies, il n'en existe pas. D'autre part, la juxtaposition des fibrilles se fait de telle sorte qu'à une bande noire de l'une d'elles correspond, comme niveau, une bande noire de la fibrille voisine, et de même pour les bandes claires. Par suite, à la surface de la colonnette qui résulte de la juxtaposition des fibrilles, on retrouve ce même aspect, dit *strié*, que

l'on découvre sur chaque fibrille considérée isolément[1]. J'ai dit déjà, que dans les interstices des fibrilles on retrouve de ces mêmes *cellules à noyau* dont il a été question à l'instant. J'ajoute que les interstices compris entre les fibrilles logent une substance amorphe, sorte de ciment que durcit l'acide chromique.

Quand on examine avec un grossissement suffisamment fort, la coupe transversale d'une fibre musculaire, les sections des fibrilles apparaissent comme autant de petits polygones juxtaposés, comme des pavés séparés par le ciment intermédiaire. C'est cette disposition en réseau à mailles polygonales, qu'on est convenu de désigner sous le nom de *champ de Cohnheim*, du nom de l'histologiste qui le premier l'a signalée. Ce champ de Cohnheim est très important à bien connaître. C'est sur son étendue, ses variations, que repose la compréhension de la forme histologique de l'atrophie.

L'élément primitif du muscle est la fibrille. — Ces fibrilles dites striées, qui, par leur juxtaposition, forment avec les cellules à noyau le contenu des tubes sarcolemmatiques, ces fibrilles, dis-je, représentent, en somme, l'*élément primitif et spécifique* du muscle, qui dérive du corpuscule musculaire. La substance qui les constitue n'est autre que la substance contractile, douée de cette propriété spécifique du tissu musculaire, la *contractilité*, qu'il ne faut pas confondre avec l'*élasticité*, avec la propriété dont est douée le sarcolemme, la gaine d'enveloppe des fibrilles ou cylindres primitifs qui entrent dans la formation d'une fibre musculaire.

Parenchyme et tissu interstitiel. — Récapitulons maintenant en quelques mots ce que je viens de vous dire de l'organisation et de la structure des muscles striés. De toute cette terminologie qui distingue dans un muscle des faisceaux quaternaires, tertiaires, secondaires et primitifs, — termes qui n'ont pas une signification identique dans les auteurs un peu anciens et dans les auteurs

[1] L'aspect de la fibre musculaire examinée à l'aide du microscope est donc caractérisée par une double striation (fig. 3) : *striation longitudinale*, parallèle à l'axe de la fibre ; *striation transversale*, cette dernière plus apparente que l'autre.

La striation transversale paraît provenir d'une succession alternative de lignes obscures et de lignes transparentes ; il semble que la fibrille résulte de la superposition de disques alternativement foncés et clairs. Or, quand on traite la fibre musculaire par certains réactifs — suc gastrique, acide chlorhydrique — on rend la striation transversale beaucoup plus apparente, et en même temps se dessine avec plus de netteté cette décomposition de la fibre en disques superposés (disques de Bowmann).

contemporains,— vous ne devez retenir, pour la suite de ces leçons, que ceci :

C'est que tout muscle du squelette résulte de la juxtaposition d'un certain nombre de fibres musculaires (ou faisceaux primitifs), séparées par des cloisons de tissu conjonctif qui groupent ces fibres en faisceaux de différents ordres;

C'est que ces fibres musculaires ne sont pas des éléments simples (comme pourrait le faire croire la dénomination de faisceaux primitifs).

L'*élément primitif* de la fibre musculaire, l'élément primitif du muscle, est représenté à la fois par les fibrilles et par les corpuscules musculaires, car, retenez bien ce détail, fibrilles et corpuscules musculaires représentent un même élément anatomique à deux âges différents, si je puis m'exprimer ainsi. Les fibrilles ne sont qu'un produit de la transformation des corpuscules ; ce sont, si vous le voulez, des corpuscules musculaires adultes, et inversement les corpuscules musculaires sont des fibrilles embryonnaires.

Ces éléments spécifiques des muscles, fibrilles et noyaux, représentent le *parenchyme* du muscle ; les autres éléments — périmysium, graisse, vaisseaux, nerfs, — constituent la *trame interstitielle* de l'organe.

Définition de l'atrophie musculaire. — Vous me comprendrez maintenant si, pour définir l'atrophie musculaire, je vous dis qu'on doit entendre par là *une destruction le plus souvent partielle des fibrilles qui représentent la substance contractile d'un muscle*, abstraction faite de l'état des autres éléments du muscle. Je veux dire par ces derniers mots, que les autres éléments du muscle, les éléments de sa trame interstitielle, peuvent avoir subi un accroissement en nombre et en masse, et le muscle avoir augmenté de volume tout en étant atrophié.

Vous devez saisir aussi, dès maintenant, la raison anatomique de la classification qui consistera à distinguer les altérations musculaires susceptibles d'engendrer l'atrophie des fibres, en deux ordres :

1° Les altérations qui atteignent le contenu des tubes sarcolemmatiques, c'est-à-dire les éléments primitifs, spécifiques, des muscles, les fibrilles et les noyaux dont dérivent ces fibrilles, — *altérations parenchymateuses.*

2° Les altérations qui se passent en dehors des gaines sarco-

lemmatiques, soit dans le tissu lamineux ou périmysium interne, interposé aux fibres musculaires qui constituent un faisceau primitif, soit dans celui qui est interposé aux faisceaux secondaires tertiaires ou quaternaires dont se compose un muscle, — *altérations interstitielles.*

Tissu interstitiel. — Le tissu interstitiel des muscles présente une structure assez semblable à celle du tissu conjonctif sous-cutané. Il est constitué par des faisceaux ou lamelles de tissu connectif, remarquables par leur minceur.

Ces faisceaux s'entre-croisent, formant un vaste réseau, dans les lacunes duquel sont comprises les fibres et les faisceaux musculaires.

Graisse. — Entre les fibres de ce tissu lamineux interstitiel sont logées des vésicules adipeuses, en quantité moindre que dans le tissu conjonctif lâche sous-cutané. Détail important, ces cellules graisseuses ne se rencontrent, à l'état normal, que dans les interstices des faisceaux quaternaires, des faisceaux tertiaires et des faisceaux secondaires ; on n'en découvre point dans l'épaisseur des faisceaux secondaires, entre les faisceaux primitifs ou fibres musculaires.

Vaisseaux. — Au moment de pénétrer dans un muscle, les artérioles sont, en général, de petit calibre et au nombre de plusieurs ; elles s'insinuent dans des interstices compris entre les faisceaux quaternaires et tertiaires, et elles sont supportées par le tissu lamineux qui constitue le périmysium interne.

Au moment de sa pénétration dans la masse du muscle, chaque artériole est, en général, côtoyée par deux veinules.

Cette pénétration se fait dans une direction perpendiculaire aux faisceaux du muscle ou un peu obliquement; puis, arrivés à une certaine profondeur, ces vaisseaux émettent des branches qui cheminent dans une direction parallèle aux faisceaux, et d'où partent des ramifications qui s'anastomosent les unes avec les autres, de manière à enlacer les faisceaux secondaires dans un réseau à mailles serrées. De ce réseau partent des ramifications plus fines encore, qui pénètrent dans l'intimité des faisceaux secondaires et s'y capillarisent, en enlaçant les faisceaux primitifs autrement dit les *fibres musculaires.*

Là s'arrête cette pénétration des muscles par les vaisseaux sanguins

En somme, vous retiendrez pour l'intelligence de ce qui va suivre, les deux points suivants :

1° Les muscles sont traversés par un réseau capillaire extrêmement serré, et cette vascularisation si riche est en rapport avec l'activité fonctionnelle des muscles, qui sont des foyers calorigènes par excellence, en même temps que les producteurs du travail mécanique corporel ;

2° Les éléments vasculaires, qui pénètrent dans un muscle, ne franchissent pas la limite représentée par les gaines sarcolemmatiques des faisceaux primitifs ou fibres musculaires.

Les vaisseaux et la trame conjonctive (*périmysium*) qui leur sert de support constituent donc le *tissu interstitiel* de la masse musculaire, le *tissu parenchymateux* étant représenté par les fibrilles et les noyaux musculaires avec leur enveloppe, le sarcolemme. Dans le tissu interstitiel cheminent également des vaisseaux lymphatiques que je ne ferai que signaler, et des ramifications nerveuses, dont j'aurai à vous parler plus tard.

Résumé. — Si maintenant nous jetons un coup d'œil d'ensemble sur l'organisation anatomique des muscles, en nous préoccupant surtout des applications que nous pourrons en faire à l'anatomie pathologique des myopathies atrophiantes, nous serons amenés à nous représenter cette organisation de la façon suivante :

Tout muscle comprend une *trame interstitielle* et des *éléments* propres, *parenchymateux*.

Les *éléments parenchymateux* sont représentés par les faisceaux primitifs ou fibres musculaires, comprenant chacun : une *gaine* appelée *sarcolemme* ou *myolemme*, des *fibrilles* et des *noyaux musculaires* contenus dans cette gaine.

Le *tissu interstitiel,* comparable, quant à ses éléments constituants, à celui des autres organes, comprend du tissu *conjonctif lamineux*, une certaine quantité de graisse, des vaisseaux sanguins et lymphatiques et des ramuscules nerveux.

La trame conjonctive (périmysium interne) tire ses origines d'une enveloppe de même structure (périmysium externe), interposée au muscle et à son aponévrose. En pénétrant dans le muscle, elle décompose la masse de celui-ci en faisceaux volumineux, visibles à l'œil nu, quaternaires ou tertiaires, et ceux-ci en faisceaux secondaires, puis en fibres musculaires, sur lesquelles ce tissu lamineux vient en quelque sorte se fixer ou plutôt se perdre.

On peut donc se figurer l'ensemble d'un muscle tel que le biceps, sous la forme schématique suivante : une *agglomération de fibres musculaires* ou *faisceaux primitifs*, *juxtaposées*, et contenues dans une *enveloppe commune*, le périmysium externe ; entre ces *fibres musculaires*, un système de cloisons (périmysium interne) qui émanent de l'enveloppe commune et qui groupent les fibres musculaires en faisceaux secondaires, ceux-ci en faisceaux tertiaires et quaternaires, que le périmysium externe groupe en un muscle unique.

Conclusion. — La conclusion de cette étude d'anatomie de structure sera la suivante : *Toutes les altérations qui auront pour siège le contenu des tubes sarcolemmatiques seront d'ordre parenchymateux ; et toutes les altérations qui, respectant le contenu des tubes sarcolemmatiques, auront pour substratum les éléments interposés à ces tubes (périmysium ou tissu lamineux, graisse, vaisseaux) seront d'ordre interstitiel.*

Prochainement nous entreprendrons l'étude analytique de ces altérations musculaires dans leurs rapports avec les atrophies. Vous prévoyez, dès maintenant, qu'en ne tenant compte que de la localisation précise du processus local, une première distinction s'offre à l'esprit pour l'étude de ces myopathies atrophiantes, c'est celle qui consiste à opposer les *myopathies interstitielles* aux *myopathies parenchymateuses*. Elle nous servira de guide dans l'étude des altérations histologiques des muscles, que l'on rencontre dans les différentes formes d'atrophies musculaires.

Mais je tiens à vous le dire dès maintenant, cette manière de procéder, cette dissociation des altérations musculaires atrophiantes en *parenchymateuses* et en *interstitielles* est purement artificielle, purement abstractive. En réalité, ces *processus* histologiques, que nous considérerons d'abord séparément pour vous en faciliter l'étude, ne se développent pas indépendamment les uns des autres, ils s'associent toujours dans une certaine mesure, comme je vous le démontrerai dans la suite.

III

PHYSIOLOGIE ET DÉVELOPPEMENT DU MUSCLE

Physiologie du muscle strié. Contraction musculaire. Son musculaire. Tonicité. Excitabilité électrique. Sens musculaire. Respiration des muscles. Réaction des muscles.

Développement des muscles. Muscles du rachis. Muscles pariétaux. Ordre d'apparition des muscles; intérêt que présente son étude. Fibres rouges et fibres blanches : leur rôle physiologique respectif. Fuseaux musculaires.

Physiologie du muscle strié. — Avant d'aborder les questions de pathologie qui seront le principal objet de ces leçons, il me reste encore à vous exposer sommairement les notions de physiologique et d'histogénèse qui vous seront indispensables pour bien comprendre le mécanisme de développement des atrophies musculaires. Je serai bref à propos de ces notions que, pour la plupart, vous possédez sans doute déjà.

Contraction musculaire. — Le muscle, c'est là une notion banale, se présente pour le physiologiste dans deux états différents : l'état de repos et l'état d'activité ou de contraction.

La contraction musculaire est dite *directe* quand elle se produit sous l'influence de la volonté, *indirecte* quand elle succède à une excitation venue du dehors, électricité, choc mécanique, etc. Toujours elle se révèle à nos sens par un changement de forme et de consistance du muscle qui se contracte.

Le changement de forme consiste à la fois dans un raccourcissement et dans une augmentation d'épaisseur ; on peut dire que les dimensions transversales du muscle qui se contracte augmentent en raison directe du raccourcissement, de sorte qu'en définitive, le volume du muscle varie peu.

Quand on étudie *la contraction musculaire* sur un muscle soumis à une excitation artificielle, on est à même de reconnaître qu'elle *résulte d'une succession de secousses élémentaires.* C'est surtout en excitant le muscle par l'électricité (*courant fara-*

dique) qu'on peut bien se rendre compte de ce qu'est la contraction musculaire. Tout d'abord on constate que le muscle met un certain temps, très court d'ailleurs, à obéir à l'excitation qui sollicite sa contractilité. Puis, une contraction très rapide se produit, suivie de beaucoup d'autres, qui se fondent les unes dans les autres. Cet état, dans lequel les fibres n'ont pas le temps de se relâcher complètement dans l'intervalle de deux excitations et de deux contractions successives, est désigné sous le nom de tétanos physiologique. Il est, dans une certaine mesure, l'image de la contraction physiologique, de celle qui succède aux incitations de la volonté.

Son musculaire. — Quand on ausculte un muscle en état de contraction, on perçoit un bruit sourd, connu sous le nom de *son musculaire*. Ce phénomène permet déjà de prévoir que, pendant ses phases de contraction, le muscle est le siège de mouvements vibratoires. Effectivement, quand on examine sous le microscope des muscles d'animaux transparents, on constate que leurs fibres musculaires, au moment de se contracter, présentent des renflements agités par des mouvements ondulatoires. Ces ondes musculaires résultent, selon toute probabilité, de ce que les stries musculaires se tassent au niveau des renflements; c'est du moins ce qu'autorisent à croire les résultats des recherches de Ranvier sur le spectre musculaire.

J'ajoute que la contraction musculaire ne peut jamais se maintenir que pendant une durée limitée (33 minutes environ au maximum).

Tonicité musculaire. — Quand le muscle quitte l'état de contraction, il ne passe pas habituellement à celui de repos absolu, de relâchement complet. Il reste dans un état de demi-repos, grâce à une sorte d'excitation latente qui lui vient de certaines régions de la subtance grise des centres nerveux. Ce qu'on est convenu d'appeler *tonicité musculaire* se rapporte à cet état particulier du muscle. En réalité, ainsi que je viens de vous le dire, cet état est sous la dépendance des fonctions du système nerveux; c'est à tort qu'on y voudrait voir une *propriété* inhérente au tissu musculaire.

Indépendamment de leur contractilité, les muscles possèdent un certain degré d'*élasticité*. Ils en sont redevables surtout aux gaînes sarcolemmatiques qui enveloppent les fibrilles muscu-

laires; cependant les fibrilles elles-mêmes ne sont pas dépourvues d'élasticité. J'ajoute que cette propriété joue un rôle important dans la mécanique animale.

Excitabilité électrique. — J'ai à vous signaler encore une autre propriété des muscles, dont vous entendrez parler souvent, c'est leur *excitabilité électrique*, qui fait que, quand on les excite par l'électricité, les muscles répondent à ces excitations par des phénomènes de contraction, dont l'étude est assez complexe. Aussi je me propose de consacrer plus tard une ou deux leçons spéciales à cette étude.

Sens musculaire. — Vous savez aussi que si les muscles ne participent que dans une très faible mesure à cette propriété qu'on appelle la sensibilité générale, ils sont, par contre, le siège d'une *sensibilité spéciale*, désignée sous le nom de *sens musculaire*. On la trouve souvent modifiée dans les maladies du système nerveux, et à ce titre elle doit vous intéresser particulièrement. C'est à la faveur de cette sensibilité spéciale que nous sommes à même d'apprécier l'étendue des mouvements que nous exécutons, l'attitude de nos membres, la force déployée par la contraction d'un ou de plusieurs muscles, la résistance à opposer quand, par exemple, nous maintenons un poids soulevé.

Respiration des muscles. — Je vous rappelle ensuite que les muscles, à l'état de repos comme à l'état de contraction, vivent et se nourrissent, et que cette nutrition ne peut s'effectuer sans une dépense relativement considérable d'oxygène, avec mise en liberté d'une quantité proportionnelle d'acide carbonique. On a donc pu comparer ce qui se passe dans les muscles, à ce qui se passe dans les poumons. On a dit que les muscles respirent comme les poumons, en absorbant de l'oxygène et en rejetant de l'acide carbonique. Toutefois cette comparaison n'est juste qu'en apparence. Car dans les muscles, contrairement à ce qui se passe dans les poumons, l'acide carbonique rejeté est formé sur place. Les muscles sont des organes calorigènes par excellence, ce sont des foyers de combustion, et cette combustion est d'autant plus active que les muscles, en se contractant, fournissent une plus grande somme de travail, vous le savez tous par expérience. Les produits de cette combustion du muscle en travail sont représentés surtout par des acides (carbonique, sarcolactique, etc.).

Réaction chimique des muscles. — On s'explique donc que la

réaction des muscles, alcaline quand ces organes sont à l'état de repos, devienne acide sous l'influence des contractions musculaires. C'est en grande partie à la présence de ces produits acides dans les muscles, qu'on attribue la sensation de fatigue, ressentie à la suite de contractions répétées. Certains de ces produits seraient, à l'idée de quelques-uns, de véritables agents paralysateurs de la substance contractile des muscles. Or, quand nous en serons venus à étudier certaine forme d'atrophie musculaire, qu'on prétend rapporter à un surmenage de certains muscles, nous aurons à nous demander si cette atrophie ne serait pas une conséquence de l'accumulation de ces produits acides dans les muscles surmenés.

Développement des muscles. — Enfin, avant d'en finir avec ces notions préliminaires, je tiens à vous rappeler succinctement ce que nous savons du *mode de développement des muscles.* Ce que je vais vous en dire nous sera d'une certaine utilité, lorsque nous aurons à interpréter la pathogénie des atrophies musculaires, lorsque surtout nous aurons à chercher une explication de l'ordre de distribution des atrophies musculaires dans certaines maladies.

Quand on poursuit les différentes phases du développement de l'embryon, on constate, chez les vertébrés du moins, que les muscles se développent aux dépens d'organes primitifs spéciaux, qui dérivent de la partie dorsale des protovertèbres : ce sont les *feuillets* ou *lames musculaires.*

Dans ces lames musculaires, les faisceaux musculaires primitifs de l'avenir sont représentés chacun par une simple cellule, considérablement allongée, et dont le noyau s'est multiplié par scission. Les noyaux, issus de cette multiplication, vont se placer au-dessous de la membrane de la cellule, membrane qui deviendra le sarcolemme de la fibre musculaire. Le contenu de cette *cellule musculaire embryon* se transformera en fibrilles.

Considérés pendant cette phase embryonnaire, les muscles du squelette sont généralement subdivisés en deux groupes :

1° Les *muscles du rachis,* qui dérivent de la zone rachidienne de l'embryon ;

2° Les *muscles pariétaux*, qui viennent de la zone pariétale du rudiment embryonnaire.

La première catégorie — muscles du rachis — comprend les muscles du tronc, de la tête, de l'abdomen.

Dans le second groupe, on range les muscles des ceintures thoracique et pelvienne, ceux des membres, et les muscles cutanés.

Ordre d'apparition des muscles. Intérêt que présente son étude. — Il serait très intéressant de connaître d'une façon précise l'ordre d'apparition des muscles chez l'embryon. On pourrait ainsi mettre cet ordre chronologique en parallèle avec l'ordre suivant lequel l'atrophie envahit les différents groupes de muscles, dans les diverses formes de myopathies. De ce parallèle, on serait sans doute à même de tirer des déductions très instructives. Une tentative de ce genre a été faite dans le service de M. Charcot, par deux élèves de ce maître, MM. Babinski et Onanoff. Ces deux médecins distingués se sont précisément proposé, comme but, de rechercher pourquoi, dans certaines maladies que nous étudierons plus loin, les mêmes muscles sont toujours frappés d'atrophie, et dans un ordre presque invariable, à l'exclusion d'autres muscles qui semblent être réfractaires aux influences atrophiantes. Je puis vous dire, dès maintenant, à quelles conclusions ces premières recherches ont abouti : suivant MM. Babinski et Onanoff, il y aurait *une corrélation intime entre le degré de rapidité avec lequel se développent les différents muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie atrophiante*. Mais il s'agit là de résultats qui demandent à être contrôlés avec soin, car les recherches qui les ont fournis sont encore à leur début. Je ne doute nullement qu'en persévérant dans la voie nouvelle qu'ont ouverte les intéressants travaux de MM. Babinski et Onanoff, on n'arrive à des révélations intéressantes, concernant le point spécial que je vous signalais plus haut : l'ordre d'envahissement des muscles par la myopathie, dans certaines formes d'atrophie musculaire progressive.

Fibres rouges et fibres blanches. — Je vous parlais plus haut de la forme sous laquelle se présentent les fibres musculaires, à l'époque de leur premier développement chez l'embryon. Je vous disais que chaque fibre se réduit à une cellule allongée, véritable cellule musculaire, à plusieurs noyaux. Je vous disais aussi que l'enveloppe de la cellule est destinée à devenir le sarcolemme de la fibre musculaire parvenue à son plein développement, que les noyaux de la cellule seront devenus alors les noyaux et les corpuscules musculaires, lesquels se transformeront en fibrilles (cylindres primitifs), aux dépens du reste du contenu de la cellule. Je dois ajouter

également, que ces fibrilles, examinées avec le secours du microscope, sur une préparation de muscle d'adulte, se présentent sous deux aspects différents : les unes sont d'un rouge assez vif et c'est à elles que le muscle doit sa teinte bien connue ; les autres sont beaucoup plus pâles, presque blanches. Ces dernières seraient, d'après les recherches de Grützner, des fibres musculaires imparfaitement développées.

En France, M. Ranvier a spécialement porté son attention sur ce point spécial de l'histologie du muscle. Il a montré que ces deux variétés de fibres se rencontrent effectivement dans un certain nombre de muscles, mais non dans tous, et qu'elles présentent de légères différences dans leurs caractères histologiques ; c'est-à-dire que les fibres pâles se distinguent des fibres rouges par une striation plus fine, par la présence d'un plus grand nombre de noyaux, par un diamètre moindre.

Rôle physiologique de ces deux variétés de fibres. — Enfin il semble acquis que ces deux variétés de fibres diffèrent également au point de vue de leur rôle physiologique. On peut résumer leur signification fonctionnelle respective dans cette formule : les muscles rouges sont les muscles du travail, tandis que les muscles pâles sont ceux de l'effort. Quand on étudie suivant la méthode graphique les caractères respectifs des contractions de ces deux variétés de muscles, on constate que le raccourcissement et l'allongement consécutif des muscles blancs s'exécutent avec une grande rapidité, avec instantanéité, si je puis m'exprimer ainsi, et que le contraire a lieu pour les muscles rouges. Les premiers interviennent surtout dans la production des mouvements brusques tels que le saut, les seconds dans la production des mouvements qui impliquent une certaine progressivité.

Il faut noter encore que les muscles rouges sont plus parfaitement élastiques.

Fuseaux musculaires. — J'en aurai fini avec ces notions préliminaires, qui sont pour la plupart forcément arides, je ne me le dissimule pas, lorsque je vous aurai dit deux mots d'une particularité de la structure des muscles, connue seulement depuis peu. Je veux parler d'éléments anatomiques désignés sous le nom de *fuseaux musculaires*, et qu'on rencontre dans presque tous les muscles. Ces fuseaux, au lieu d'avoir comme les fibres musculaires communes, une longueur sensiblement égale à celle

d'un muscle, sont au contraire très courts, et ils vont en s'effilant à leurs deux extrémités. Au sujet de la nature de ces éléments on a émis des hypothèses variées. D'après les récentes recherches de Rouget, ces fuseaux seraient nombreux surtout au voisinage des points de pénétration des nerfs dans les muscles ; ils seraient pourvus chacun d'une plaque terminale. Ils représenteraient, en somme, des fibres striées restées à l'état embryonnaire, marquant la transition entre les fibres musculaires communes et les feuillets électriques des poissons.

IV

ÉTUDE DES LESIONS MUSCULAIRES QUI CONDUISENT A L'ATROPHIE

Les altérations musculaires qui conduisent à l'atrophie sont les unes interstitielles, les autres parenchymateuses.
Altérations interstitielles. Lipomatose. Sclérose ; ses rapports avec l'inflammation.
Idée générale de l'inflammation. Théorie éclectique. Définition de l'inflammation. Comment l'inflammation du tissu interstitiel du muscle engendre l'atrophie musculaire.
Altérations parenchymateuses du muscle. Dégénérescence de la substance contractile. Ses diverses variétés : granuleuse, graisseuse, vitreuse, amyloïde ou cireuse, pigmentaire, calcaire. Relations de la dégénérescence avec l'inflammation. Dégénérescence inflammatoire.
Résumé.

Je vous ai dit, dans une précédente leçon, qu'en procédant par voie d'abstraction, on est amené à distinguer les altérations qu'on rencontre dans les différentes formes de myopathies atrophiantes des muscles en *parenchymateuses* et en *interstitielles*, suivant qu'elles intéressent les éléments spécifiques du muscle (fibres musculaires) ou sa trame conjonctive.

Je vais maintenant entreprendre *l'étude analytique de ces altérations histologiques,* en me guidant sur les notions d'anatomie que je vous ai exposées.

Altérations interstitielles. — Parlons d'abord des altérations interstitielles.

Le tissu interstitiel des muscles, je vous le rappelle encore, comprend comme éléments constituants : une trame conjonctive (*périmysium* interne) formé de *tissu lamineux ;* du *tissu graisseux,* logé dans les interstices de cette trame conjonctive et qui, à l'état normal, ne pénètre pas jusque dans les faisceaux tertiaires, autrement dit, on ne rencontre pas ce tissu graisseux dans les interstices qui séparent entre eux les faisceaux secon-

daires ; enfin des *vaisseaux sanguins* et *lymphatiques* et des *nerfs*. Nous pouvons négliger ces derniers dans cette étude. Nous aurons donc à considérer les altérations interstitielles des muscles, dans leurs rapports avec les vaisseaux, le tissu conjonctif interstitiel et la graisse. Or, parmi ces altérations interstitielles des muscles, il en est une dont la genèse ou plutôt les rapports avec les éléments anatomiques préexistants sont des plus faciles à concevoir.

Lipomatose. — Je veux parler de cet état des muscles qui consiste en *l'accumulation d'une grande quantité de graisse dans les interstices qui séparent les faisceaux de différents ordres.*

Je viens de vous dire qu'à l'état normal, la graisse qu'on trouve dans les mailles du tissu conjonctif des muscles ne s'étend pas au delà de la limite des faisceaux secondaires, qu'elle ne pénètre pas dans les interstices compris entre les faisceaux primitifs ; de plus, là où elle se rencontre normalement, cette graisse n'existe qu'en quantité minime.

Or, dans certaines formes de myopathies, non seulement on trouve de la graisse dans cette partie des muscles où il n'en existe pas à l'état normal, c'est-à-dire dans l'épaisseur des faisceaux secondaires, mais encore et surtout la graisse interposée normalement à ces derniers faisceaux a subi une augmentation quantitative considérable. C'est cet état qu'on appelle *adipose* ou *lipomatose musculaire*. Je réserve pour une autre leçon la question de savoir par quel mécanisme se développe cette lipomatose. Je crois devoir vous dire, dès maintenant que généralement cette lipomatose s'accompagne d'un excès de vascularisation locale, qui laisse à supposer qu'il y a en cause une suractivité formatrice imprimée aux éléments du tissu adipeux.

Sclérose. — J'ajoute de suite que cette lipomatose s'associe habituellement, dans des proportions variables, à une production exubérante du tissu conjonctif qui constitue la trame (périmysium) du muscle ; c'est cette production exubérante de tissu conjonctif interstitiel, cette *hyperplasie conjonctive*, qu'on a coutume de désigner sous le nom de *sclérose*. Elle est un produit, un des aboutissants possibles de l'inflammation du tissu conjonctif. Pour vous en faire comprendre le mécanisme, il est donc indispensable que je vous donne une idée générale de ce qu'on entend par *inflammation d'un tissu.*

Idée générale de l'inflammation. — Les modifications qui surviennent dans un tissu (vascularisé), du fait d'une inflammation, intéressent à la fois les éléments propres et l'appareil vasculaire dont ces éléments tirent, par voie médiate ou immédiate, leur suc nutritif.

Du côté des vaisseaux, on constate : *au début*, une dilatation de ces canaux et une vitesse plus grande du cours du sang ; puis, *dans une seconde phase*, une diminution de calibre de ces mêmes vaisseaux et un ralentissement local de la circulation. En outre, et c'est là le point sur lequel votre attention doit se fixer d'une façon spéciale, la paroi vasculaire, pendant cette seconde phase, acquiert une perméabilité plus grande, les pores naturels ou stomates, qui la criblent à l'état normal, s'élargissent et livrent passage à des globules blancs. Ainsi que vous le savez déjà, sans doute, ce phénomène, découvert par Cohnheim, est connu sous le nom de *diapédèse* des globules blancs. J'ajoute que, d'après l'opinion dominante, on accorde aujourd'hui à ce phénomène un rôle capital dans le drame pathologique qu'on appelle l'inflammation.

Ces globules blancs, qui émigrent à travers la paroi vasculaire devenue plus perméable, s'accumulent d'abord dans le voisinage des vaisseaux du territoire enflammé ; puis, doués qu'il sont de mouvements propres, *amiboïdes*, ils s'insinuent dans les interstices libres que laissent entre eux les éléments anatomiques du tissu. Chemin faisant, ils peuvent subir deux sorts distincts :

Ou bien, frappés de mort, ils subissent une sorte de dégénérescence graisseuse, qui les transforme en globules de pus, et alors l'inflammation aboutit à la suppuration.

Ou bien, au lieu de subir cette *évolution régressive*, cette fonte graisseuse et purulente, ils *s'organisent* en éléments anatomiques fixes, qui s'agencent entre eux et donnent ainsi naissance à un tissu de nouvelle formation. Ce tissu a presque toujours les caractères du tissu conjonctif ; c'est lui que vous trouvez dans les cicatrices, c'est lui qui constitue ces foyers de sclérose, dont je vous parlais à l'instant. L'*inflammation*, en pareil cas, est ce qu'on appelle *formatrice*, *néoplasique*.

D'autres modes de terminaison sont possibles ; il est superflu d'en parler ici.

Réaction des éléments propres du tissu enflammé. — Indé-

pendamment de ces modifications qui se passent du côté de l'appareil vasculaire, il en est d'autres qui intéressent les éléments propres du tissu enflammé.

Que sont ces éléments propres, dans ce cas particulier du tissu conjonctif interstitiel des muscles ? Vous devez savoir déjà, par vos études antérieures d'anatomie et d'histologie, que toute lamelle de tissu conjonctif comprend comme éléments constituants essentiels : des *faisceaux de fibres conjonctives*, *faisceaux aplatis* et, de plus, *entre-croisés;* des *fibres élastiques;* quelquefois des *vésicules adipeuses;* enfin des *cellules plates* appliquées contre les faisceaux de fibres conjonctives, en nombre assez faible pour ne pas se toucher. Ce sont ces cellules que l'on désigne sous les noms de *cellules conjonctives fixes* (Ranvier), de *cellules plasmatiques* (Virchow) ; on peut les assimiler aux *cellules embryoplastiques* de Ch. Robin. C'est vous dire, si vous avez présentes à l'esprit les notions d'histogénèse qu'on a dû vous inculquer, que ces cellules conjonctives sont destinées à se métamorphoser en fibres conjonctives ; elles sont, par rapport aux fibres conjonctives, ce que les corpuscules musculaires sont par rapport aux fibrilles musculaires : des *éléments jeunes*, *embryonnaires*, qui, en parachevant leur évolution, s'immobiliseront à l'état de fibres.

Or, quand, du fait d'une inflammation, les éléments propres du tissu enflammé prolifèrent, autrement dit se multiplient, seuls les *éléments jeunes*, les éléments cellulaires, participent à cette prolifération. Les éléments adultes, les fibres, ou bien ne sont point influencées par le travail inflammatoire, ou bien sont altérées dans leur structure, se désagrègent, subissent une dégénérescence regressive, terme sur la signification duquel nous nous expliquerons tout à l'heure.

Que deviennent les nouvelles cellules issues de cette prolifération des cellules conjonctives préexistantes ? Elles sont sujettes à subir les deux sorts dont je vous ai parlé il y a quelques instants, à propos des globules blancs sortis des vaisseaux par diapédèse :

Ou bien elles sont frappées de mort, peu de temps après leur naissance; elles s'infiltrent de graisse et se transforment, elles aussi, en globules de pus ;

Ou bien, poursuivant leur évolution naturelle, ces cellules atteignent l'âge adulte ; elles se transforment en fibres conjonc-

tives, *elles concourent, au même titre que les globules blancs diapédisés, à l'organisation du tissu conjonctif de nouvelle formation*, que nous trouvons dans les foyers de sclérose.

Théorie éclectique. — Cette manière de concevoir le processus de l'inflammation, qui assigne un rôle identique aux globules blancs sortis des vaisseaux et aux éléments cellulaires du tissu enflammé, concilie deux théories auxquelles on a reproché, à bon droit, leur exclusivisme ; je veux parler de la *théorie de Cohnheim*, qui identifie le processus inflammatoire avec la diapédèse des globules blancs, et de la *théorie de Virchow*, qui considérait la prolifération des éléments cellulaires d'un tissu, comme le fait essentiel de l'inflammation de ce tissu. Or, l'éclectisme que je mets en pratique, dans la circonstance, s'appuie sur des raisons que je tiens à vous faire connaître et dont vous apprécierez certainement la portée.

Si vous consultez le remarquable *Traité de technique histologique* du professeur Ranvier, qui contient la description la plus claire, la plus compréhensible, de la structure du tissu conjonctif, vous verrez, qu'indépendamment des cellules conjonctives fixes (cellules connectives plates) dont il a été question, on trouve, dans les mailles ou lacunes du tissu conjonctif, des cellules arrondies, *libres*, qui ont tous les caractères des cellules lymphatiques, des corpuscules de la lymphe.

La question de l'origine de ces cellules n'est pas encore résolue, fait remarquer Ranvier. « Elles peuvent, ajoute-t-il, venir du système vasculaire et être sorties des vaisseaux par diapédèse ; elles peuvent aussi provenir d'une prolifération des cellules connectives fixes ; ou enfin, vivant dans la lymphe du tissu conjonctif, elles peuvent s'y être reproduites par division et dès lors ce tissu devrait être considéré comme un lieu de production des cellules lymphatiques. » Je vous ai cité ces vues d'un des histologistes les plus compétents de notre époque, pour vous pénétrer de cette idée : *qu'il y a lieu d'admettre des rapports d'étroite parenté entre les cellules conjonctives fixes, les cellules conjonctives libres, les cellules lymphatiques et les globules blancs.* On s'accorde généralement aujourd'hui, à faire dériver les globules blancs des cellules lymphatiques. Or, si ces cellules lymphatiques sont identiques aux cellules conjonctives libres, s'il se vérifie que ces cellules conjonctives libres ne sont que des cellules conjonctives *précédem-*

ment fixes et *à un moment donné mobilisées*, globules blancs et cellules conjonctives se présenteront à notre esprit comme des éléments anatomiques de la même espèce, considérés à des stades différents de leur évolution. Il est donc naturel que la *suractivité formatrice*, qui, du fait de l'inflammation, s'empare des éléments cellulaires du tissu conjonctif, ne reste limitée ni aux globules blancs diapédisés, ni aux cellules conjonctives préexistantes, qu'elle intéresse à la fois ces deux variétés de cellules, de même origine et de même espèce. L'éclectisme de la théorie que je vous ai exposée, pour vous donner une idée du processus inflammatoire, se trouve donc, sinon justifié, du moins appuyé sur des arguments raisonnables.

Définition de l'inflammation. — En outre, je me trouve mis à même de vous donner de l'inflammation une définition simple, sorte de formule, dont nous aurons à faire l'application dans le cours de ces leçons. Je vous dirai donc : *L'inflammation d'un tissu pourvu de vaisseaux consiste essentiellement :*

1° *Dans une suractivité vasculaire, qui se traduit à la fois par un afflux immodéré de sang vers le territoire enflammé et par une exagération de la diapédèse* (car la diapédèse, ainsi que le fait remarquer Ranvier, est un phénomène normal, qui se révèle à notre observation dans les circonstances physiologiques);

2° *Dans une suractivité nutritive et formatrice qui se traduit par une prolifération* 1°) *des globules blancs diapédisés*, 2°) *des éléments cellulaires propres du tissu enflammé.*

L'inflammation est dite *suppurative* ou *formatrice*, c'est-à-dire *néoplasique*, suivant que : 1° les produits de cette prolifération cellulaire, frappés d'une sorte de dégénérescence graisseuse, se transforment en globules de pus, ou que : 2° les cellules de nouvelle formation poursuivent leur destinée naturelle et s'organisent en éléments adultes. Quand cette néoformation et cette organisation cellulaires intéressent les éléments propres d'un organe, la conséquence est une *hypertrophie* dans le sens propre du mot. Quand elle porte sur la trame conjonctive de l'organe, le résultat consiste dans une exubérance du tissu conjonctif interstitiel, appelée *sclérose* ou *cirrhose*.

Voilà une longue digression, mais que je considère comme indispensable à l'intelligence des questions d'histologie que j'aurai forcément à toucher dans le cours de ces leçons.

Comment l'inflammation du tissu interstitiel du muscle engendre l'atrophie musculaire. — Je reviens à mon point de départ. Je viens de vous expliquer en quoi consistent les altérations interstitielles des muscles, qu'on désigne sous le nom de *sclérose*. Je vous avais expliqué précédemment en quoi consiste une autre variété d'altérations interstitielles, connue sous le nom de *lipomatose*. Je vous avais dit aussi, que ces deux variétés d'altérations s'associent souvent, dans des proportions variables ; que par conséquent, dans un même muscle, une exubérance de tissu conjonctif interstitiel coïncide habituellement avec une exubérance de tissu adipeux. Cette lésion complexe entraînera une conséquence facile à prévoir, c'est-à-dire une *augmentation de volume* du muscle lésé. Cette augmentation de volume peut faire croire, à première vue, à une *hypertrophie* du muscle, alors qu'en réalité le tissu contractile (fibrilles) des fibres musculaires est plus ou moins atrophié.

Il s'agit donc d'une *fausse hypertrophie*, de ce que l'on désigne sous le nom de *pseudo-hypertrophie*. Nous verrons dans la suite, que cette pseudo-hypertrophie caractérise une forme spéciale de myopathie atrophiante, la *paralysie pseudo-hypertrophique*, qui sera étudiée d'une façon détaillée.

Pour aujourd'hui je me bornerai à vous expliquer comment la lipomatose et la sclérose du tissu interstitiel des muscles engendrent l'atrophie de la substance contractile.

La sclérose du tissu interstitiel et la lipomatose sont, d'après ce que nous venons de voir, le résultat d'une multiplication des éléments conjonctifs et graisseux du muscle. Il est facile de concevoir que par le fait de cet accroissement des éléments conjonctifs et graisseux de la trame interstitielle, les fibres musculaires vont être comprimées. Cette compression gêne l'arrivée des sucs nutritifs aux fibres; le travail de rénovation de leur contenu s'effectue dans une mesure insuffisante; le nombre des fibrilles logées dans un même tube sarcolemmatique diminuera, d'où amincissement de la fibre, atrophie.

Voilà ce qui se passe à la première phase de la sclérose, alors que le tissu conjonctif (ou la graisse) existe en quantité exubérante dans les interstices des fibres musculaires.

Mais cette première phase aboutit à une autre, où les éléments de ce tissu conjonctif de nouvelle formation se raccourcissent, se

ratatinent, se rétractent. En se rétractant, ils étouffent les fibres musculaires qu'ils enlacent. C'est pendant cette seconde phase, durant laquelle les fibres musculaires subissent une compression *active*, si je puis m'exprimer ainsi, que l'atrophie, la disparition d'un nombre plus ou moins considérables de *fibrilles*, atteint sa plus grande intensité.

Quand l'*atrophie* ainsi produite consiste dans un amincissement des fibres par diminution du nombre des fibrilles et sans altération apparente de celles-ci, elle est dite *simple*. Cette atrophie simple a encore été appelée du nom de macilence, terme qui, dans le langage vulgaire, équivaut à amaigrissement. Je vous répète qu'elle ne se révèle à nos yeux que par une diminution d'épaisseur des fibres musculaires : tandis qu'à l'état normal l'épaisseur de ces fibres varie de $0^{mm},01$ à $0^{mm},05$, dans le cas d'atrophie elle est moindre que $0^{mm},01$ et ne dépasse jamais $0^{mm},03$. Je vous répète que cet amincissement des fibres tient à une diminution du nombre des fibrilles, sans qu'on puisse affirmer que les fibrilles restantes sont elles-mêmes amincies.

Cette atrophie simple paraît se rencontrer surtout dans les cas d'inaction prolongée des muscles. J'ai hâte d'ajouter qu'en dehors de cette circonstance, l'atrophie de la substance contractile s'observe rarement à l'état simple ; elle se complique presque toujours d'une altération de cette substance contractile, altération qui est de l'ordre des *dégénérescences*.

Cela me conduit à vous parler des altérations parenchymateuses du muscle, qui peuvent aboutir à l'atrophie musculaire.

Altérations parenchymateuses du muscle qui peuvent aboutir à l'atrophie musculaire.—Je viens de vous dire que, dans le plus grand nombre des cas, l'atrophie des fibres musculaires ne consiste pas exclusivement dans une diminution des fibrilles, des éléments primitifs de la fibre, mais que, conjointement, la subtance contractile de ces fibrilles présente des modifications de structure, qu'on désigne sous le nom de dégénérescences. Je vais tâcher de bien vous faire comprendre ce qu'il faut entendre par là.

Dégénérescence de la substance contractile du muscle. — Supposons que, pour une cause ou une autre, le régulateur de la nutrition, le système nerveux n'ait plus son fonctionnement normal, que les fibres musculaires d'un muscle reçoivent du liquide nourricier en quantité insuffisante ; ou supposons que

ce liquide arrivant en quantité suffisante soit vicié dans sa constitution, qu'il ne réalise pas les qualités nécessaires pour remplir son rôle qui est de fournir à la fibre musculaire les éléments de son travail et de sa régénération. Il en résultera que la nutrition de ces fibres musculaires se fera d'une façon défectueuse; cette nutrition sera, comme on dit, déviée de son évolution normale. Une fibre musculaire qui travaille, se détruit en partie par voie d'oxydation, comme il arrive pour tout élément anatomique en voie de fonctionnement. Mais en même temps qu'elle se détruit en partie, elle se régénère proportionnellement, et cette régénération se fait par *l'intermédiaire* de ce qui persiste de sa masse constituante, et *aux dépens* du liquide nourricier que lui amènent les vaisseaux.

Voilà, dans ses traits les plus simples, une idée générale de la nutrition des éléments constituants des muscles, des faisceaux primitifs. Or, dans les circonstances normales, cette nutrition se fait de telle sorte que ce qui disparaît de la masse constituante d'un élément anatomique est remplacé par de la matière organisée de *même structure* et de même qualité. Au contraire, quand la nutrition est détournée de son évolution normale, la régénération des éléments anatomiques donne naissance à des produits qui, par leur structure et leur constitution chimique, diffèrent des éléments normaux; ce trouble de nutrition constitue la dégénérescence.

Vous voyez déjà en quoi consistera cette dégénérescence, dans le cas particulier que nous envisageons ici : de la substance contractile se détruit au fur et à mesure que le muscle travaille, et au lieu d'être remplacée par de la substance contractile équivalente, elle est remplacée par une substance de constitution différente, et de qualité inférieure, c'est-à-dire peu on point contractile.

Tantôt il arrivera que la masse, en apparence continue, qui constitue une fibrille musculaire, est remplacée par un amas de granulations fines, et on aura affaire à la *dégénérescence granuleuse simple*[1].

Ou bien la masse constituante des fibrilles, la musculine, qui

[1] Le faisceau primitif n'est plus strié; le contenu musculaire est constitué par des granulations très fines, à peine distinctes; il en résulte un faisceau d'aspect grenu. Quelquefois ces granulations sont volumineuses, isolées. Robin, le premier, a prouvé qu'elles présentent tous les caractères histo-chimiques des substances albuminoïdes; ainsi elles résistent à l'éther, au chloroforme; au contraire elles se dissolvent dans l'acide acétique étendu.

se rattache au groupe des substances albuminoïdes, se transforme, du fait de ce vice de nutrition, en particules graisseuses, et nous aurons affaire à la *dégénérescence dite graisseuse*. Il n'est pas rare d'ailleurs que ces deux processus dégénératifs s'associent, et surtout que le second succède au premier, auquel cas la *dégénérescence* sera dite *granulo-graisseuse* [1].

D'autres fois la masse constituante des fibrilles est transformée par places en une matière grisâtre, nuageuse, fortement transparente, dont l'aspect rappelle grossièrement celui du verre dépoli, ce qui a fait donner à ce genre d'altérations le nom de *dégénérescence vitreuse*.

Ou bien encore, le trouble de nutrition des fibres musculaires aboutira à substituer à la musculine la matière dite amyloïde, dont la présence, au sein d'un tissu, se reconnaît par l'emploi d'un réactif que vous avez certainement déjà vu employer dans les salles d'autopsie (coloration violette du tissu au contact de la teinture d'iode). Cette variété de *dégénérescence* est dite *amyloïde* ou *cireuse*.

Enfin, dans des cas exceptionnels, le trouble nutritif peut avoir pour conséquence de substituer à une portion de la masse constituante des fibrilles musculaires, soit des grains de pigment, *dégénérescence pigmentaire*, soit de la matière calcaire, *dégénérescence calcaire*.

Voilà donc deux ordres d'*altérations parenchymateuses* essentiellement *passives*, l'*atrophie simple* des faisceaux primitifs ou fibres musculaires, et les *différentes variétés de dégénérescences* dont je viens de vous donner une idée générale.

En regard de ces altérations passives, je placerai celles qui, pouvant aboutir à l'atrophie de la substance contractile, ressortissent à l'inflammation : *altérations parenchymateuses* qu'on peut qualifier d'*actives*. Vous vous rappelez la définition que je vous ai donnée de l'inflammation. Vous vous rappelez que j'ai distingué dans le processus inflammatoire deux éléments distincts : un

[1] Cette variété de dégénérescence est caractérisée par l'apparition de fines granulations réfringentes, qui se montrent, tout d'abord, au niveau même du protoplasma et tout autour du noyau de la cellule musculaire; puis apparaissent d'autres gouttelettes dans la substance transparente intermédiaire ; plus tard les granulations se superposent dans l'axe du faisceau primitif; enfin, aux dernières périodes de la dégénérescence, la gaine du sarcolemme ne contient presque plus qu'une fine poussière ou des flaques graisseuses; la striation musculaire a totalement disparu.

élément vasculaire (afflux immodéré de sang, diapédèse exagérée de globules blancs), sur lequel je n'ai plus à revenir, et un élément caractérisé par une *suractivité nutritive des cellules* de la zone enflammée, suractivité qui se manifeste par une multiplication de ces cellules. Vous vous rappelez aussi que dans chaque fibre musculaire nous trouvons de véritables cellules, représentées par les corpuscules musculaires, et dont vous connaissez déjà la signification. C'est aux dépens de ces corpuscules, vous disais-je, que pendant la vie embryonnaire se sont formées les fibrilles striées. Une fois la période embryonnaire passée, un certain nombre de ces corpuscules persistent *in situ*, dans une sorte d'*inactivité formatrice*, dont pourra les tirer une inflammation intercurrente. En se multipliant, ces corpuscules s'acumuleront en nombre souvent considérable dans une même gaine sarcolemmatique. Il peut se faire, aux dépens de ces corpuscules, une production exubérante de fibrilles musculaires, et alors nous aurons comme conséquence possible de l'inflammation, conséquence moins rare qu'on ne l'a cru pendant longtemps, une *hypertrophie vraie* du tissu musculaire. Voilà un exemple bien net de ce retour à l'état embryonnaire, qui caractérise une des phases de l'inflammation, ainsi que je vous le disais plus haut.

Mais, habituellement, ces corpuscules qui s'accumulent dans une même gaine sarcolemmatique ne s'organisent pas en fibrilles. Soit que ces deux éléments de même espèce (corpuscules et fibrilles) se gênent mutuellement, par compression réciproque, soit qu'ils subissent le contre-coup d'une circulation défectueuse, ils s'altèrent dans leur structure, ils dégénèrent, et cette dégénérescence conduit elle-même à l'atrophie des fibres musculaires. J'aurai d'ailleurs à vous signaler, dans certaines formes de myopathies, *la coexistence de l'hypertrophie vraie avec l'atrophie.*

Résumé. — Récapitulons maintenant les résultats de cette étude analytique des lésions qui, survenant dans un muscle, peuvent aboutir à l'atrophie de la susbtance contractile. Comme telles nous avons trouvé les processus suivants :

a) *Myosite interstitielle* commune (sclérose ou cirrhose du muscle);

b) *Adipose* ou *lipomatose* interstitielle ;

c) *Atrophie simple* des fibres musculaires, par disparition d'un

certain nombre de fibrilles, sans altérations apparentes des fibrilles restantes ;

d) Différentes variétés de *dégénérescences* dites *parenchymateuses* parce qu'elles atteignent le contenu fibrillaire des faisceaux primitifs, dégénérescences granuleuse, graisseuse, vitreuse, amyloïde, etc.

e) *Myosite parenchymateuse*, caractérisée par des modifications de structure des fibrilles, et par une prolifération des corpuscules musculaires, avec transformation éventuelle des corpuscules proliférés en fibrilles (hypertrophie vraie), ou dégénérescence des cellules proliférées (dégénérescence inflammatoire).

Il me reste, avant de terminer cette leçon, à revenir sur une remarque de la plus haute importance : C'est pour arriver à me faire comprendre de ceux d'entre vous qui débutent dans l'étude de la pathologie, que j'ai étudié isolément ces différentes variétés d'altérations préparatoires de l'atrophie musculaire, que j'ai opposé les unes aux autres les altérations parenchymateuses aux altérations interstitielles, les altérations d'ordre inflammatoire aux altérations d'ordre purement dégénératif. Or, cette dissociation, qui s'imposait à moi pour des raisons de clarté, n'existe pas dans la réalité des choses ; du moins il est tout à fait exceptionnel que les altérations musculaires, dont l'atrophie sera la conséquence, se réduisent à un seul des processus énumérés à l'instant.

Il est très rare, dis-je, il n'arrive peut-être pas que des altérations interstitielles se développent sans altérations parenchymateuses concomitantes et réciproquement.

Il est très rare que la lipomatose se développe dans un muscle, sans s'accompagner d'un certain degré de sclérose interstitielle.

Il est constant que la myosite parenchymateuse aboutisse à une dégénérescence des fibrilles.

Presque toujours la dégénérescence des fibrilles détermine dans les corpuscules musculaires une réaction irritative, dont le but est de remplacer les fibrilles dégénérées par des fibrilles de nouvelle formation.

Enfin pour ce qui est de l'atrophie simple des fibrilles, elle n'est jamais qu'une conséquence de quelqu'une des autres altérations que je viens de passer en revue.

Vous vous graverez donc dans l'esprit cette notion : que presque toujours ces altérations s'associent entre elles, dans des proportions variables d'un cas à l'autre.

V

PATHOGENIE — MODE DE DISTRIBUTION ÉTIOLOGIE GÉNÉRALE ET CLASSIFICATION DES ATROPHIES MUSCULAIRES

Rapports anatomiques et physiologiques du muscle avec le système nerveux. Centres nerveux trophiques et nerfs trophiques ; rôle du système nerveux dans le développement de l'atrophie musculaire. Classification des atrophies, basée sur le siège primitif des lésions de l'appareil neuro-musculaire. Atrophies musculaires protopathiques et deutéropathiques. Equivalence fonctionnelle de la substance grise de la moelle et de la substance grise du bulbe. Atrophies d'origine bulbaire. Existe-t-il des atrophies musculaires d'origine cérébrale ?

Différents modes de distribution des atrophies musculaires. Atrophies circonscrites. Atrophies progressives. Atrophies diffuses.

Etiologie générale des atrophies musculaires.—Résumé. Classifications des atrophies musculaires.

Ma précédente leçon a été consacrée à *l'étude des altérations musculaires susceptibles d'aboutir à l'atrophie*, considérées dans leurs rapports avec les éléments constituants du muscle. Je vous ai fait voir qu'en se plaçant à ce point de vue, il y a lieu de distinguer ces altérations en deux groupes :

1° *Altérations interstitielles*, 2° *altérations parenchymateuses*. — Vous vous rappelez aussi qu'en fait d'altérations interstitielles, nous avons distingué celles qui consistent dans une production exubérante de tissu conjonctif, avec rétraction ultérieure de ce même tissu (*myosite scléreuse interstitielle*), et celles qui consistent dans une production exubérante de tissu graisseux (*lipomatose* ou *adipose musculaire*), l'une et l'autre s'associant dans des proportions variables ou se succédant, l'une et l'autre ayant pour conséquence l'atrophie des éléments propres du muscle, des faisceaux primitifs ou fibres musculaires.

Quant aux altérations parenchymateuses, nous les avons distinguées en altérations passives, résultant d'une insuffisance ou d'un vice de nutrition : telle l'atrophie simple et les différentes formes

de dégénérescence, granuleuse, graisseuse, granulo-graisseuse, cireuse, amyloïde, etc., et en altérations d'ordre inflammatoire, qui ont pour point de départ une suractivité nutritive des éléments embryonnaires (corpuscules musculaires) des faisceaux primitifs.

Il s'agit maintenant de vous faire comprendre sous quelles influences se développent ces altérations musculaires, dont le terme ultime sera, au point de vue où nous nous plaçons dans cette étude, l'atrophie des éléments propres du muscle. Mais d'abord, il est indispensable que je vous rappelle sommairement quels sont les rapports anatomiques et physiologiques du muscle avec le système nerveux. Nous aurons ainsi une base solide pour nos classifications.

Le *système neuro-musculaire* comprend, vous le savez sans doute, trois parties distinctes : 1° *la cellule multipolaire des cornes grises antérieures de la moelle;* 2° le *nerf* qui lui fait suite ; 3° *la fibre musculaire* à laquelle aboutit ce nerf. Si les trois segments de cet appareil ont des propriétés physiologiques très différentes, ils n'en offrent pas moins, au point de vue anatomique, les connexions les plus étroites, qui justifient leur groupement sous le nom de *système neuro-musculaire*.

La propriété fondamentale, spécifique, du tissu musculaire, c'est la contractilité, ainsi que j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire. En vertu de cette propriété, tout élément constituant d'un muscle, c'est-à-dire toute fibre musculaire, réagit contre les excitants qui lui parviennent, en modifiant sa forme. Cette modification de forme consiste, vous le savez, dans un raccourcissement de la fibre musculaire, raccourcissement qui coïncide avec une augmentation d'épaisseur. La fibre musculaire qui, à l'état de repos, a la forme d'un fuseau très allongé, prend, en se contractant, une forme ellipsoïde.

Je n'ai pas à revenir sur le détail de ce qui se passe du côté des fibrilles musculaires, pendant la phase de contraction d'une fibre. Je me borne à vous rappeler que dans les circonstances physiologiques, les muscles se contractent en réponse à des *incitations* dites *motrices*, qui leur viennent des centres nerveux. Pour ne parler que de ce qui se passe dans les muscles du tronc et des membres, les fibres nerveuses chargées de conduire ces incitations motrices sortent, toutes, de la moelle par le sillon antérieur où elles constituent les racines antérieures ou motrices.

Dans la moelle, les fibres nerveuses qui composent ces racines antérieures se continuent avec les terminaisons des *cellules multipolaires* que l'on trouve dans la substance grise. C'est surtout avec les cellules multipolaires contenues dans la substance grise des *cornes antérieures*, que ces fibres nerveuses motrices paraissent se continuer en ligne droite ; nous reviendrons tout à l'heure sur ce point. Puis, sortant de la moelle par la zone radiculaire antérieure, ces fibres motrices se mélangent un peu plus loin avec les fibres sensitives, pour former des troncs mixtes. Quand les branches de ces troncs mixtes sont arrivées à leur destination, les fibres sensitives et les fibres motrices qui les composent se séparent de nouveau, les fibres motrices pour se rendre aux muscles. Après avoir pénétré, sous forme de ramuscules nerveux de plus en plus grêles, dans les interstices qui séparent les faisceaux secondaires et tertiaires d'un muscle, ces fibres motrices s'isolent, se rendent chacune à un faisceau primitif ou fibre musculaire.

Structure de la fibre nerveuse. — Je vous rappelle de quoi se compose *grosso modo* une fibre nerveuse. Vous savez que l'élément essentiel est représenté par un filament grêle, le *cylindre-axe*, enveloppé d'une sorte de manchon ou *gaine de myéline*, le tout contenu dans un véritable fourreau, la *gaine de Schwann*. Or voici comment s'effectue l'abouchement de la fibre nerveuse avec la fibre musculaire : la gaine de Schwann se continue avec le sarcolemme ou enveloppe de la fibre musculaire ; la gaine de myéline s'effile et s'arrête à une légère distance de la fibre musculaire ; enfin le cylindre-axe se ramifie en fibrilles qui s'anastomosent entre elles, et de cette espèce de plexus partent des terminaisons, qui s'appliquent sur la fibre musculaire, sans que l'on sache d'une façon précise quels sont au juste les rapports de continuité ou de contiguïté entre ces terminaisons et les éléments constituants de la fibre musculaire. Je vous rappelle seulement que ce réseau terminal, formé par les ramifications du cylindre-axe, et l'enveloppe que lui fournit la terminaison (évasée) de la gaine de Schwann, constituent, par leur ensemble, ce qu'on appelle la *plaque terminale* de la fibre nerveuse motrice destinée à une fibre musculaire.

Cela dit, vous allez comprendre ce qui se passe, au moment où un muscle se contracte. Une incitation motrice part de la substance grise des centres nerveux, cerveau ou moelle ; cette incita-

tion motrice passe forcément par la substance grise des cornes antérieures, lorsqu'elle a pour objectif un muscle animé par un nerf spinal ; elle sort de la moelle par les racines antérieures, chemine le long d'un certain nombre de fibres nerveuses motrices chargées de la conduire jusque dans l'épaisseur d'un ou plusieurs muscles. Arrivée jusqu'aux plaques terminales, cette incitation motrice provoquera une sorte de décharge, laquelle se traduit à nos yeux par un changement de forme des éléments constituants du muscle, des fibres musculaires ; ces fibres se raccourcissent en même temps qu'elles augmentent d'épaisseur ; *il y a eu contraction musculaire*.

Réduite à sa plus grande simplicité, la contraction musculaire implique donc l'intervention d'un centre nerveux, représenté par une ou plusieurs cellules, d'un organe contractile représenté par une ou plusieurs fibres musculaires, et de filaments conducteurs qui relient les cellules nerveuses centrales aux fibres musculaires ou contractiles.

Il résulte de là que, lorsqu'un muscle perd la propriété de se contracter, cette impuissance fonctionnelle, qu'on appelle paralysie, peut dépendre :

Ou d'une modification des éléments contractiles du muscle;

Ou d'une modification qui porte sur les centres nerveux de l'innervation motrice ;

Ou d'une interruption dans les filaments nerveux qui relient ces centres nerveux aux éléments contractiles.

Or, on a remarqué que certaines lésions centrales n'entraînent pas, comme conséquence unique, la paralysie, l'impuissance fonctionnelle d'un ou de plusieurs muscles, mais que *la paralysie* motrice se complique d'une *dénutrition* des muscles paralysés, qui aboutit à l'atrophie de leurs éléments contractiles.

Voilà un fait dont je vous ai déjà fait ressortir l'intérêt capital ; je vous ai dit aussi que sa connaissance nous était venue surtout des belles observations de Charcot. Les travaux de ce maître nous ont appris que les lésions qui intéressent certains territoires de la substance grise de la moelle entraînent, inévitablement, l'atrophie des muscles dont les nerfs moteurs émanent de ces mêmes territoires.

Centres spinaux trophiques. — D'où la nécessité d'admettre l'existence de *centres spinaux trophiques*, à l'intégrité desquels

est liée, de la façon la plus étroite, l'intégrité de la nutrition des muscles. C'est également aux observations de Charcot que nous devons de savoir que ces centres trophiques sont compris dans la substance grise des cornes ou colonnes antérieures de la moelle, qu'ils sont représentés par *les cellules multipolaires* on ganglionnaires qu'on trouve dans cette région de la substance grise.

Quant à savoir si, parmi ces cellules, les unes sont exclusivement chargées du rôle trophique, tandis que les autres auraient pour unique fonction de décharger sur les éléments contractiles des muscles les incitations motrices qui aboutissent à des contractions, c'est là un point sur lequel, je vous l'ai déjà dit, ni l'anatomie ni la physiologie ne nous fournissent des éclaircissements précis.

Nerfs trophiques. — Par contre, la pathologie nous fait entrevoir comme vraisemblable cette séparation des cellules ganglionnaires en *trophiques* et *motrices*. Nous verrons, en effet, que dans certains cas, des lésions des cornes antérieures de la moelle peuvent entraîner de l'atrophie musculaire sans occasionner d'*emblée* la paralysie des muscles atrophiés. Nous ne savons pas, d'ailleurs, si l'*influx trophique* et l'*influx nervomoteur* se transmettent aux muscles par les mêmes fibres ou par des fibres distinctes; si, en d'autres termes, il y a ou il n'y a pas des filets nerveux trophiques, distincts des fibres nerveuses motrices. Ici encore, la pathologie nous fournit des raisons de croire à une séparation d'attributions des fibres nerveuses qui relient les cellules des cornes antérieures aux éléments contractiles des muscles. Car nous verrons qu'on a observé, à la suite d'altérations des nerfs, de névrites (multiples), des atrophies musculaires qui ne se compliquaient pas d'emblée d'une paralysie des muscles atrophiés.

J'ajouterai toutefois que l'interprétation de ces faits donne matière à controverse, et que dans l'état actuel de la science, il est impossible de se prononcer sur cette question des rapports des filets nerveux moteurs et des filets nerveux trophiques. Je reviendrai sur ce sujet, au chapitre des Atrophies musculaires d'origine neuropathique.

Rôle du système nerveux dans le développement de l'atrophie musculaire. — Tout ce que je viens de vous dire au sujet des rapports des muscles avec le système nerveux n'avait d'autre but

que de préparer la conclusion pratique qui doit se dégager de cette leçon. Puisqu'il existe, dans les cornes antérieures de la moelle, des cellules ganglionnaires qui jouent. par rapport aux muscles, le rôle de centres trophiques, qui sont chargées de maintenir la nutrition des muscles dans les voies normales ; puisqu'il existe, d'autre part, des filaments conducteurs, distincts ou non des fibres motrices, mais contenus dans les troncs nerveux, et qui relient ces centres trophiques aux éléments contractiles des muscles, il est clair que les lésions susceptibles d'entraîner des atrophies musculaires à leur suite peuvent intéresser primitivement trois ordres d'organes, ressortissant à un même appareil, à savoir :

1° La *substance grise des cornes antérieures* de la moelle, qui comprend dans sa masse les centres trophiques des muscles ;

2° Les *nerfs*, qui comprennent dans leur épaisseur les filaments chargés de conduire l'influx trophique des cellules nerveuses aux muscles ;

3° Les *muscles eux-mêmes*, considérés dans leurs éléments constituants seulement (fibres musculaires) ou dans leur trame vasculo-conjonctive.

Classification des atrophies basée sur le siège primitif des lésions de l'appareil neuro-musculaire. — Vous voyez donc qu'au point de vue du *siège primitif des lésions* qui entraîneront comme conséquence des atrophies musculaires, celles-ci peuvent être groupées en trois classes :

1° Les atrophies musculaires qui se développent sous l'influence de lésions de la substance grise des cornes antérieures de la moelle. — *Atrophies d'origine myélopathique.*

2° Les atrophies musculaires qui se développent à la suite de lésions des troncs nerveux.— *Atrophies d'origine neuropathique.*

3° Les atrophies musculaires qui résultent de lésions intéressant primitivement les muscles. — *Atrophies d'origine myopathique.*

On appelle encore les premières *atrophies protopathiques*, quand la lésion spinale intéresse primitivement la substance grise des cornes antérieures, et on donne le nom de *deutéropathiques*, aux atrophies musculaires myélopathiques dépendant d'altérations de la substance grise survenues à la suite d'altérations des faisceaux blancs de la moelle.

Equivalence fonctionnelle de la substance grise de la moelle et de la substance grise du bulbe. Atrophies musculaires d'origine bulbaire. — Quand je parle ici de la substance grise de la moelle, je devrais ajouter, de la moelle et du bulbe. Vous devez savoir en effet que les îlots de substance grise compris dans le bulbe ne sont que des prolongements de la substance grise de la moelle. Le bulbe n'est pas seulement en continuité avec la moelle ; ces deux portions des centres nerveux présentent une organisation analogue. Seulement, en passant de la moelle dans le bulbe, la substance grise, au lieu de former une colonne continue, se dissémine en îlots, qui représentent, les uns, des centres (noyaux) moteurs, les autres, des centres (noyaux) sensitifs. Les noyaux moteurs disséminés dans le bulbe sont, au point de vue fonctionnel et trophique, l'équivalent des colonnes antérieures de la moelle. Vous concevez donc que les altérations destructives de ces noyaux moteurs bulbaires pourront entraîner l'atrophie des muscles innervés par le bulbe, au même titre que les altérations destructives des cornes antérieures de la moelle engendrent l'atrophie des muscles qui tirent leur innervation de la moelle. Nous nous occuperons d'une façon spéciale de ces atrophies consécutives à des lésions bulbaires.

Existe-t-il des atrophies musculaires d'origine cérébrale ? — Avant de poursuivre, je crois devoir, incidemment, soulever une question destinée à jeter plus de clarté dans vos esprits, la voici : Les *lésions centrales* susceptibles d'engendrer de l'atrophie musculaire ne peuvent-elles siéger plus haut que le bulbe ? En d'autres termes, l'atrophie musculaire ne peut-elle pas se développer comme *conséquence directe* d'une lésion siégeant dans le cerveau, intéressant soit la substance grise des ganglions centraux, soit la substance grise de l'écorce des hémisphères ? Je me bornerai, pour le moment, à faire à cette question la réponse suivante : oui, on observe quelquefois de l'atrophie musculaire à la suite d'une lésion qui intéresse la substance grise des hémisphères. Mais il est généralement admis que, dans ces cas, l'atrophie musculaire n'est qu'une *conséquence indirecte* de la lésion cérébrale, que celle-ci retentit sur les cellules des cornes antérieures pour entraver ou suspendre leur action trophique.

Toutefois on vient de publier des faits qui, semble-t-il, échappent à cette interprétation, des faits d'atrophie musculaire survenue à la suite d'une lésion cérébrale, et où il a été im-

possible de trouver les traces objectives du retentissement que celle-ci est censée exercer sur la substance grise des cornes antérieures de la moelle. Il s'agit là d'une question encore mal connue. Aussi je crois devoir remettre à plus tard le soin de vous l'exposer plus amplement.

Distinctions à établir dans l'étude des atrophies musculaires. — Je vous ai montré les relations de l'atrophie musculaire avec les altérations interstitielles et parenchymateuses, qui, survenant dans un muscle, aboutissent à une désorganisation plus ou moins étendue de sa substance contractile. Je vous ai montré aussi que ces altérations interstitielles ou parenchymateuses, qui engendrent l'atrophie musculaire, peuvent naître sur place, dans le muscle affecté, ou peuvent être fomentées en quelque sorte par une lésion préexistante des nerfs ou des centres trophiques spinaux de ce muscle. Nous aurons, dans la suite, à tenir compte de ces distinctions, nous aurons à nous demander si, dans un cas donné, les altérations musculaires qui ont préparé et engendré l'atrophie étaient *surtout* interstitielles ou si elles revêtaient *d'une façon prépondérante* le caractère parenchymateux; nous aurons surtout à tenir compte de la nature myopathique ou myélopathique des atrophies musculaires. Toutefois je tiens à vous dire de suite qu'il ne faudrait pas attacher à ces distinctions la valeur d'une classification naturelle; ce sont simplement des points de vue, que j'évoque dans vos esprits pour qu'il vous soit plus facile de vous reconnaître dans cette étude des atrophies musculaires, qui est un des chapitres les plus embrouillés de la pathologie nerveuse.

Nous avons donc considéré les atrophies musculaires envisagées dans leur ensemble, en nous plaçant successivement au point de vue de l'histologie et au point de vue de la pathogénie. Pour compléter cette étude préparatoire, il me reste à vous faire voir les choses, qui sont du ressort de ces leçons, à d'autres points de vue, à savoir : la *distribution* de l'atrophie musculaire et l'*étiologie*.

Modes de distribution de l'atrophie musculaire. — Voyons d'abord ce qui est relatif à la *distribution* de l'atrophie musculaire, dans les formes cliniques variées sous lesquelles elle se présente à notre observation.

J'aurai à vous faire voir, dans la suite de ces leçons :

Que tantôt l'atrophie se limite à une portion d'un muscle, ou à un seul muscle, ou à plusieurs muscles voisins, animés par

une même branche nerveuse, et qu'elle reste indéfiniment fixée, immobilisée dans ce territoire restreint, sans manifester aucune tendance à envahir les muscles d'un autre groupe. — *Atrophies circonscrites;*

Que d'autres fois, au contraire, l'atrophie musculaire, débutant par un point circonscrit, gagne ensuite *successivement* un plus ou moins grand nombre de muscles rapprochés ou éloignés de ce point de départ, et sans que cet envahissement *progressif* se fasse par voie de contiguïté ; l'atrophie saute souvent d'un muscle à un autre, alors que les deux muscles atrophiés ne sont point animés par un même tronc nerveux, et en respectant des muscles compris entre ceux qui sont successivement atteints. — *Atrophies progressives;*

Qu'indépendamment de ces deux modes de distribution et d'évolution des atrophies, il en est un troisième, où l'atrophie suit en quelque sorte une marche inverse que dans le cas précédent. *L'atrophie intéresse d'emblée un grand nombre de muscles voisins ou éloignés,* puis, au bout de quelque temps, elle perd en étendue, pour se localiser dans une partie seulement des muscles primitivement atteints, mais dans des muscles qui, le plus souvent, sont animés par des nerfs distincts. Ici donc, l'atrophie n'est plus circonscrite comme dans le premier cas ; elle n'est pas non plus à extension progressive, comme dans le second cas, elle est à la fois fixée sur place et disséminée, diffuse.—*Atrophies diffuses.*

Étiologie générale des atrophies musculaires. — Or, si je me reporte maintenant *au point de vue étiologique*, si je considère les *causes* qui engendrent l'atrophie musculaire, je puis vous dire, dès maintenant, que, d'une façon générale, les *atrophies circonscrites* se développent sous l'influence de *causes locales, tangibles*, faciles à mettre au jour. Ce sont des atrophies qui se développent à la suite de la compression d'un muscle (ou d'une portion de muscle) par une tumeur, par une exostose, par un os luxé, par un appareil orthopédique, etc., ou à la suite d'une inflammation de voisinage, ou à la suite de la compression, de la section traumatique, de l'inflammation d'un nerf.

Ces atrophies-là constituent de simples épisodes pathologiques, qui n'atteignent pas, en nosologie, le rang qu'on attribue aux *affections, aux maladies.*

Au contraire, les atrophies qui évoluent suivant le second et le troisième modes, *atrophies progressives* d'une part, *atrophies diffuses* de l'autre, ressortissent à de véritables affections ou maladies, et se développent le plus ordinairement sous l'influence de causes difficiles à saisir, qui nous échappent presque toujours. C'est tout au plus si, à l'heure présente, nous savons que, dans l'étiologie de quelques-unes de ces formes d'atrophie, l'*hérédité morbide* joue un rôle prépondérant, indéniable, que d'autres se développent à la suite de maladies réputées infectieuses, telles que la fièvre typhoïde, en quel cas l'atrophie n'est peut-être que la conséquence de l'action nocive exercée par un virus sur les muscles, leurs nerfs, ou la substance grise de la moelle ; hypothèse d'autant plus vraisemblable, que certaines atrophies diffuses reconnaissent pour cause manifeste l'imprégnation de l'organisme par un poison inorganique, le plomb par exemple.

Enfin l'accord tend de plus en plus à se faire sur ce point que la forme d'atrophie musculaire progressive la mieux connue, l'atrophie musculaire progressive de Duchenne, isolée des formes *familiales* décrites dans ces derniers temps et confondues d'abord avec la première, se développe sous l'influence apparente de l'abus fonctionnel de certains muscles, sous l'influence d'un excès de travail imposé aux muscles les premiers atteints par l'atrophie.

Et comme le muscle en travail fabrique de véritables produits toxiques, qui séjournent plus ou moins longtemps sur place, on s'est demandé si cette forme d'atrophie progressive n'est pas aussi la conséquence d'une intoxication,— intoxication *autochtone*, c'est-à-dire ayant sa source dans l'intimité de l'organisme du malade. Ce sont là autant de points sur lesquels j'aurai à revenir en détails, dans le cours de ces leçons. Mais je crois déjà, par ces notions générales, vous avoir montré combien sont restreintes nos connaissances actuelles en matière d'étiologie des atrophies musculaires progressives et des atrophies diffuses, autrement dit de celles qui offrent le plus d'intérêt pour le médecin.

Résumé ; classification des atrophies musculaires. — Résumons maintenant, dans un tableau d'ensemble, les notions générales que je vous ai exposées sur le mécanisme suivant lequel se développe l'atrophie dans les muscles, sur la distribution et l'évolution de l'atrophie musculaire, sur ses rapports avec l'état des parties de l'appareil moteur autres que le muscle, sur ses

causes ; nous arriverons à établir les subdivisions suivantes, qui nous serviront de guide dans l'étude de ce qui va suivre.

A. Les altérations musculaires qui préparent et engendrent l'atrophie de la substance contractile du muscle sont à la fois des altérations parenchymateuses, et des altérations interstitielles. Suivant que les unes ou les autres de ces altérations prédominent, la *myopathie* atrophiante sera qualifiée de *parenchymateuse* ou d'*interstitielle*, qualification qui, vous le comprenez maintenant, n'a qu'une valeur relative.

B. Ces altérations musculaires, qui préparent et engendrent l'atrophie de la substance contractile, peuvent naître sur place, provoquées qu'elles sont par une ou des causes qui agissent directement sur le muscle affecté. Ou bien, elles succèdent à des altérations préexistantes, qui intéressent soit les centres trophiques (substance grise des cornes antérieures) sous la dépendance desquels sont placés les muscles voués à l'atrophie, soit les nerfs moteurs qui relient ces muscles aux centres trophiques en question ; de là cette subdivision des atrophies, que vous connaissez déjà, en : *Atrophies myopathiques*, *atrophies myélopathiques*, *atrophies neuropathiques*.

C. L'atrophie musculaire une fois constituée peut se cantonner indéfiniment dans une portion de muscle ou dans un seul muscle, ou dans plusieurs muscles voisins, innervés par une même branche nerveuse.

Ou bien, limitée d'abord à un muscle, elle envahira peu à peu et progressivement d'autres muscles plus ou moins éloignés du point de départ, sans suivre une voie de contiguïté, et cet envahissement successif et progressif peut se continuer indéfiniment.

Ou bien encore, l'atrophie musculaire frappe d'emblée un plus ou moins grand nombre de muscles appartenant à des régions diverses du squelette, après quoi elle tend à perdre en étendue, à limiter ses ravages; de là cette autre subdivision des atrophies en :

Atrophies circonscrites, qui, dans la très grande majorité des cas, sont d'origine myopathique ou neuropathique;

Atrophies progressives, qui peuvent être myopathiques, neuropathiques ou myélopathiques;

Atrophies diffuses, qui semblent être toujours d'origine myélopathique.

D. Enfin, l'atrophie musculaire peut se développer sous l'influence d'une *cause périphérique*, extérieure à l'individu, ayant agi directement sur le muscle atrophié ou sur le nerf qui l'anime ; c'est le cas habituel pour les atrophies circonscrites.

L'atrophie peut aussi reconnaître pour cause occasionnelle, périphérique, le surmenage des muscles les premiers atteints par l'atrophie ; c'est ce qui paraît avoir lieu pour la principale forme d'atrophie musculaire progressive (maladie d'Aran, Duchenne), dans le développement de laquelle il est d'ailleurs indispensable de faire intervenir des influences centrales, car il semble démontré que cette forme d'atrophie est d'origine myélopathique. Au contraire, dans les autres formes d'atrophie musculaire progressive, qu'on tend de plus en plus à considérer comme étant d'origine myopathique, le rôle des causes occasionnelles est tout à fait secondaire, l'hérédité morbide domine toutes les autres influences étiologiques.

Enfin, l'atrophie musculaire peut se développer sous l'influence de causes générales (infections virulentes, intoxications, dyscrasies, etc.) agissant sur un terrain préparé par l'hérédité morbide ; c'est ce qui a lieu pour les atrophies diffuses en général. Le tableau ci-joint résume ces différentes classifications basées :

- *A.* Sur la nature du processus histologique dans le muscle
  - Myopathie parenchymateuse.
  - Myopathie interstitielle.
- *B.* Sur le siège des lésions premières en date
  - Atrophies myopathiques.
  - Atrophies neuropathiques.
  - Atrophies myélopathiques.
- *C.* Sur la distribution et l'évolution de l'atrophie
  - Atrophies circonscrites
    - myopathiques
    - ou
    - neuropathiques.
  - Atrophies progressives
    - myopathiques
    - ou
    - myélopathiques.
  - Atrophies diffuses
    - myélopathiques.
- *D.* Sur l'élément étiologique
  - Atrophies consécutives à une *cause occasionnelle extérieure.* (Atrophies circonscrites.) — Surmenage musculaire. (Atrophie musculaire progressive myélopathique).
  - *Hérédité morbide.* (Atrophies musculaires progressives myopathiques.)
  - *Causes générales.* — Infections, intoxications. (Atrophies diffuses.)

VI

ATROPHIES MUSCULAIRES CIRCONSCRITES

Atrophies musculaires circonscrites de cause locale. — Par compression d'un muscle. — Consécutives à une myosite par propagation. — Consécutives à un traumatisme. — Complexité du mécanisme de production de certaines variétés d'atrophies musculaires circonscrites. — Atrophies musculaires circonscrites survenant dans le cours de la pleurésie. — Consécutives aux fractures. — Consécutives aux lésions articulaires. — Preuves de la coexistence habituelle des altérations interstitielles et des altérations parenchymateuses dans les muscles qui s'atrophient.

Symptomatologie générale des atrophies circonscrites de cause locale. Diagnostic. Pronostic. Traitement.

A la fin de mon avant-dernière leçon, j'ai insisté sur ce fait que l'atrophie musculaire est habituellement la conséquence et l'aboutissant d'un processus histologique complexe ; que presque toujours elle est préparée et engendrée par des altérations à la fois parenchymateuses et interstitielles, qui coexistent ou se succèdent, en s'associant dans des proportions variables. Je vais avoir aujourd'hui l'occasion de vous en donner une preuve, à propos de l'étude concise que je vais faire des principales variétés d'*atrophies musculaires circonscrites*. Cette étude servira, en quelque sorte, de préface à celle, plus complexe, des *atrophies musculaires progressives* et des *atrophies musculaires diffuses*, qui occupent en pathologie le rang de véritables maladies ; je m'expliquerai plus tard sur ce point.

Atrophies circonscrites de cause locale. — *Atrophie par compression d'un muscle.* — Considérons d'abord le cas le plus simple, celui où une atrophie circonscrite résulte de la compression exercée sur un muscle par une tumeur, par un appareil, etc. Le premier effet de cette compression sera d'entraver la circulation dans une certaine portion du muscle, de gêner l'afflux du suc nutritif vers un certain nombre de fibres musculaires. Par suite,

le travail de rénovation qui s'opère dans tout élément anatomique vivant est enrayé dans ces mêmes fibres. Au lieu de se régénérer, elles dégénèrent, la musculine dont se composent leurs fibrilles se désagrège en granulations et en gouttelettes graisseuses (dégénérescence granulo-graisseuse), qui sont reprises par les vaisseaux du voisinage, restés perméables. Un plus ou moins grand nombre de fibres musculaires se réduisent ainsi à des tubes sarcolemmatiques vides, qui s'affaissent, d'où diminution de volume de cette portion du muscle.

Cette diminution de volume est attribuable en partie à une dégénérescence analogue des éléments anatomiques de la trame conjonctive, du périmysium, privés de leur apport nutritif, là où la circulation est gênée ou suspendue. Mais ce n'est pas tout; les produits de cette dégénérescence des éléments anatomiques troublés dans leur nutrition séjournent pendant quelque temps sur place; ces produits paraissent agir comme des agents d'irritation. Dans les circonstances favorables, c'est-à-dire quand la compression vient à cesser avant l'anéantissement de tous les éléments anatomiques du territoire comprimé, cette irritation fomentera un travail néoplasique du côté des corpuscules musculaires restés intacts. Cette prolifération des corpuscules musculaires aura quelquefois pour conséquence une régénération de fibrilles musculaires. C'est ainsi qu'on peut s'expliquer comment un muscle, frappé d'atrophie partielle, à la suite d'une compression passagère, reprend ensuite son volume primitif. D'autres fois cette réaction irritative, entretenue par les produits de la dégénérescence des éléments anatomiques comprimés, cette réaction, dis-je, atteindra surtout les éléments cellulaires de la trame conjonctive, cellules embryoplastiques, et globules blancs sortis des vaisseaux par diapédèse.

Cette néoplasie des éléments cellulaires de la trame interstitielle aboutira à une production exubérante de tissu conjonctif, avec rétraction consécutive. De la sorte, l'atrophie consécutive à une compression de muscle pourra se compliquer, à un moment donné, d'une véritable sclérose ou cirrhose du muscle, qui se traduira par de la *contracture*, de la *rétraction*, etc.

Cet exemple, simple, parce que le rapport entre les lésions musculaires et la cause qui les engendre est des plus faciles à saisir, nous montre déjà les altérations interstitielles et parenchyma-

teuses se développant conjointement les unes aux autres. Vous allez comprendre maintenant que dans un cas de ce genre, on parlera d'*atrophie musculaire par dégénérescence parenchymateuse*, si la compression a, comme conséquence ultime, une atrophie de la substance contractile des faisceaux primitifs dans une étendue plus ou moins considérable, sans prolifération bien exubérante de la trame interstitielle ; vous allez comprendre qu'inversement, on parlera de *myosite scléreuse* avec atrophie musculaire, si la prolifération du tissu conjonctif interstitiel atteint un développement tant soit peu considérable, et, en ce cas, il y a des chances qu'à un moment donné l'atrophie se complique de rétraction musculaire.

Atrophie consécutive à une myosite par propagation. — Dans les atrophies qui résultent d'une myosite par propagation, d'une inflammation de voisinage, les choses se passent à peu près de la même façon. Par exemple dans le cours d'une arthrite chronique, l'inflammation venant à s'étendre par voie de *contiguïté*, des tissus fibreux de la jointure aux muscles avoisinants, se propagera d'abord le long de l'enveloppe (*périmysium externe*) et de la trame conjonctive (*périmysium interne*) de ces muscles. Cette myosite par propagation sera donc interstitielle au début ; mais les altérations parenchymateuses ne seront pas longues à se montrer.

En effet, l'observation clinique nous apprend que la conséquence habituelle, et relativement prompte à se manifester, de ces myosites par propagation, c'est l'atrophie des muscles, et cette atrophie ne se conçoit pas sans altérations parenchymateuses, sans altérations du contenu des faisceaux primitifs, du contenu des gaines sarcolemmatiques.

Les choses ne se passeront pas différemment quand la myosite naît sur place, sous l'influence d'une substance toxique, d'un principe infectieux.

Atrophie musculaire consécutive à un traumatisme. — De même encore, quand une atrophie musculaire circonscrite se développe à la suite d'un traumatisme. Qu'il s'agisse d'une contusion ou d'une plaie par instrument piquant ou tranchant, le traumatisme entraîne, comme première conséquence, la désorganisation d'un certain nombre de fibres musculaires et l'issue d'une certaine quantité de sang dans la trame interstitielle. Si nous éliminons

l'éventualité d'une suppuration, nous pouvons concevoir de la façon suivante les phénomènes pathologiques qui vont se passer dans la zone d'action du traumatisme :

Dans les fibres écrasées ou sectionnées, les fibrilles subissent une désagrégation moléculaire, qui tient le plus souvent de la dégénérescence granuleuse et de la dégénérence vitreuse. Mais en même temps les corpuscules musculaires des fibres altérées se mettent à proliférer, en vertu de cette *réaction irritative qui traduit une tendance à la régénération des éléments anatomiques dégénérés*. Si cette réaction n'aboutit pas, les fibres lésées subiront une atrophie qui est le résultat immédiat d'une altération parenchymateuse. Le plus souvent, il est vrai, l'atrophie consécutive à un traumatisme musculaire se développera par un autre mécanisme. En même temps que les altérations parenchymateuses que je viens de vous mentionner : dégénérescence des fibrilles des fibres lésées et prolifération de leurs corpuscules musculaires, il se produit une réaction irritative dans la trame interstitielle avoisinante, réaction que provoque l'issue du contenu des vaisseaux entamés par la violence traumatique. Cette irritation aboutit à une néoformation de tissu conjonctif, aux dépens des globules blancs extravasés et aux dépens des cellules conjonctives préexistantes qui entrent en prolifération.

D'ailleurs, ces phénomènes histologiques ne sont pas aussi simples qu'ils le paraissent de prime abord. En effet, lorsque expérimentalement on vient à sectionner un muscle en travers et en son entier, et qu'ensuite on réunit les deux bouts sectionnés pour amener la cicatrisation avec réunion plus ou moins immédiate, deux éventualités peuvent se produire. Ou bien le tissu cicatriciel est formé exclusivement de tissu conjonctif, ou bien il est formé de fibres musculaires et de tissu conjonctif. Si l'on cherche la raison de cette particularité histologique, on voit que dans un cas (tissu conjonctif pur), la section avait détruit tous les tubes nerveux qui se rendent à une des parties du muscle sectionné ; tandis que dans l'autre cas (tissu conjonctif et fibres musculaires) la section avait épargné des tubes nerveux qui se rendent aux deux bouts sectionnés. Ces expériences que nous avons faites avec M. Onanoff, montrent l'influence du système nerveux sur le processus de la régénération et de l'atrophie d'un muscle lésé.

Quoi qu'il en soit, ce tissu conjonctif de nouvelle formation n'est autre que le tissu cicatritiel, dont *le rôle est de rétablir la continuité entre les deux fragments d'un tissu divisé*. Je vous ai déjà signalé la tendance de ce tissu cicatritiel à la rétraction. En se rétractant, il comprimera les fibres musculaires qu'il étreint dans ses mailles, il les étouffera en quelque sorte, en les irritant et en les atrophiant. Aussi l'atrophie musculaire, dans ces conditions, se complique souvent de rétraction ou de contracture.

Donc, ici encore, l'atrophie musculaire se développe à la suite d'un processus histologique complexe, qui comprend à la fois des altérations parenchymateuses et des altérations interstitielles. Il faudra donc, désormais, vous déshabituer de cette dissociation des différents processus élémentaires qui concourent à engendrer l'atrophie d'un muscle ou d'une portion de muscle. Cette dissociation, qui s'imposait à moi dans l'avant-dernière leçon, lorsque j'ai entrepris devant vous l'étude analytique des processus musculaires atrophiants, n'est, je vous le répète encore, qu'exceptionnellement réalisée en pathologie. Elle ne le serait même jamais, au dire d'un de vos maîtres, le professeur Hayem, à qui nous devons la meilleure étude qui ait été faite de l'anatomie pathologique des atrophies musculaires. Après avoir distingué les lésions atrophiques, considérées suivant leur origine, en *atrophie simple*, *atrophie irritative* et *atrophie dégénérative*, M. Hayem conclut des résultats de ses propres recherches histologiques « *que l'atrophie la plus simple des muscles est encore une lésion assez complexe* » ; le passage dans lequel il développe cette opinion mérite d'être reproduit à cette place ; le voici : « Dans l'anatomie pathologique des éléments, le mot atrophie simple a une signification précise. Nous avons vu qu'il indique une diminution de volume de l'élément sans altération appréciable de structure. Semblable atrophie du contenu strié se retrouve dans presque toutes les variétés d'amyotrophies. Ainsi elle existe dans l'amyotrophie par repos fonctionnel, dans les amyotrophies d'origine nerveuse, dans les altérations d'origine dyscrasique et dans plusieurs affections protopathiques des muscles. Mais elle ne constitue presque jamais à elle seule toute la lésion ; et si, pour caractériser l'atrophie simple du tissu musculaire, on voulait que tous les éléments anatomiques du tissu fussent atrophiés sans présenter aucune altération de structure, on pourrait rayer l'atrophie simple du cadre des lésions des muscles. Dans la

forme la plus simple, il existe toujours, en effet, quelques modifications, soit dans le contenu strié ou les corpuscules musculaires, soit dans les éléments du tissu interstitiel, qui, dans les formes chroniques surtout, est atteint d'une hyperplasie plus ou moins marquée. »

Même coexistence d'altérations parenchymateuses et d'altérations interstitielles, dans les cas d'*atrophies irritatives*, où M. Hayem a constaté, *du côté des fibres musculaires*, l'atrophie simple avec ou sans multiplication nucléaire, les diverses espèces de dégénérescences granuleuse, graisseuse, vitreuse, vitro-graisseuse, pigmentaire; *du côté du tissu interstitiel* « une hyperplasie plus ou moins considérable qui donne lieu à des formations cellulaires quelquefois très abondantes », quelques-unes de ces cellules contenant des granulations graisseuses ou pigmentaires, d'autres se transformant en vésicules adipeuses (scléro-adipose).

Enfin, au sujet des atrophies dégénératives, M. Hayem annonce que sous le microscope, on trouve les fibres musculaires profondément altérées dès le début, ayant dans le plus grand nombre des cas subi les dégénérescences graisseuse et vitreuse. Il ajoute : « Lorsque ce processus dégénératif a duré quelque temps, le tissu conjonctif s'épaissit, et les lésions deviennent analogues à celles des atrophies d'origine irritative. »

Complexité du mécanisme de production de certaines variétés d'atrophies musculaires circonscrites. — Il y a plus; non seulement ces atrophies musculaires circonscrites sont engendrées par des altérations, inflammatoires ou autres, à la fois parenchymateuses et interstitielles; dans beaucoup de cas, leur mécanisme de production est lui-même très complexe. C'est-à-dire que, pour expliquer le développement de ces atrophies circonscrites, le clinicien est obligé, dans bien des circonstances, de faire intervenir à la fois la compression, l'insuffisance circulatoire et nutritive, la propagation d'une inflammation du voisinage, voire l'influence nerveuse, etc., etc. Je veux vous en citer quelques exemples empruntés à la clinique.

Atrophies musculaires circonscrites survenant dans le cours de la pleurésie. — L'atrophie des muscles thoraciques est fréquente chez les anciens pleurétiques ; ce fait est connu depuis longtemps. Laennec, entre autres, avait prêté une attention spéciale aux déformations thoraciques qu'entraîne cette atrophie musculaire.

Mais dans le cours de la pleurésie aiguë, on observe assez sou-

vent des atrophies musculaires circonscrites *précoces*, car elles peuvent être apparentes à la fin du second septenaire ou dans le courant du troisième. C'est un point de pathologie dont s'était beaucoup occupé le professenr Lasègue. M. Desplats (de Lille) a consacré (*Semaine médicale*, 18 avril 1887) une très intéressante leçon clinique à cette variété d'atrophie musculaire circonscrite qu'on rencontre dans les premiers temps de la pleurésie aiguë. Peuvent participer à cette atrophie : les pectoraux, les grands dentelés, les intercostaux, le grand dorsal, les muscles péri-scapulaires et vraisemblablement le diaphragme.

Cette énumération montre clairement que l'atrophie, dans les circonstances susdites, s'attaque aux muscles placés dans le voisinage immédiat ou à proximité de la séreuse enflammée. L'idée vient donc immédiatement que l'atrophie, dans ces cas, doit reconnaître pour cause la propagation de l'inflammation de voisinage. Mais il faut tenir compte aussi de la compression qu'exerce sur les vaisseaux de la paroi thoracique le liquide épanché dans la plèvre, compression qui gêne, par conséquent, l'arrivée des sucs nutritifs aux muscles avoisinants ; il faut considérer que cette compression s'exerce directement sur certains muscles, les intercostaux ; il faut tenir compte aussi de ce que la présence d'une grande quantité de liquide dans l'une des cavités pleurales immobilise la moitié correspondante du thorax, circonstance qui contribue à la dénutrition des muscles condamnés au repos. Enfin une pleurésie ne se conçoit pas sans névrite de voisinage, et il se peut que cette névrite joue un rôle prépondérant dans la pathogénie de certaines de ces atrophies circonscrites.

Vous voyez que celles-ci se développent, selon toute probabilité, suivant un mécanisme très complexe. Je n'insiste pas davantage sur ce mécanisme, réduit que je serais à tourner dans un cercle d'hypothèses, si je voulais m'étendre sur ce sujet.

Atrophies consécutives aux fractures. — A la suite d'une fracture d'os, l'atrophie musculaire est fréquente également ; elle peut frapper les muscles placés dans le voisinage immédiat du foyer de la fracture, comme elle peut n'atteindre que des muscles plus ou moins éloignés.

Pour expliquer cette variété d'atrophie, les chirurgiens ont invoqué des mécanismes très divers. Ainsi, on a voulu ne voir dans cet amaigrissement des muscles qu'une conséquence de

l'immobilisation imposée à ces organes par la fracture. Or, j'aurai plus d'une fois l'occasion de vous répéter que la seule inactivité fonctionnelle des muscles ne suffit pas pour entraîner l'atrophie de leur substance contractile. On a prétendu ensuite que si, dans un cas de fracture, les muscles du voisinage s'atrophient, c'est par suite d'une insuffisance d'apport nutritif, l'os en voie de réparation attirant à lui un excès de matériaux nutritifs. On a invoqué encore la compression exercée sur les muscles par un cal vicieux agissant à la façon d'une tumeur. Les appareils à l'aide desquels on immobilise les membres fracturés peuvent concourir à engendrer l'atrophie de certains muscles, par un mécanisme identique. Il paraît démontré aussi, par des expériences de M. Heydenreich, que l'inactivité fonctionnelle de la peau soustraite au contact de l'air joue un certain rôle dans la production de l'atrophie musculaire consécutive aux fractures ; il résulte, en effet, de ses observations que l'atrophie musculaire est moins prononcée dans les cas de fractures traitées à ciel ouvert.

D'autre part, si l'on s'en rapporte aux expériences de MM. Duplay et Clado, les fractures d'os entraîneraient toujours une myosite interstitielle qui, d'après les auteurs que je viens de citer, serait la cause déterminante, prochaine, de l'atrophie musculaire ; celle-ci, en d'autres termes, serait la conséquence de la propagation d'une inflammation de voisinage.

Enfin, pour les atrophies musculaires consécutives aux fractures et qui se produisent à distance, on a invoqué la compression des troncs nerveux par un fragment d'os déplacé, par un cal vicieux exubérant, par un appareil d'immobilisation ; on a invoqué aussi une action à distance, exercée sur les centres trophiques par l'irritation que subissent les nerfs au siège de la fracture (théorie réflexe).

Je me garderai bien d'entrer dans la discussion de ces différentes hypothèses ; cela m'entraînerait hors du cadre de ces leçons. J'ajoute seulement qu'à mon idée, ces différents mécanismes que je viens de passer en revue interviennent sans doute conjointement et pour une part plus ou moins considérable, suivant les cas et les circonstances ; bref, j'incline à croire que toutes ces théories que je viens de vous exposer présentent une part de vérité et aucune d'elles ne peut s'appliquer exclusivement à tous les cas.

Atrophies musculaires circonscrites consécutives aux lésions articulaires. — A la suite d'une lésion articulaire, on observe également, et avec une grande fréquence, des atrophies musculaires circonscrites ; ainsi dans le cours d'une arthrite, celles-ci sont de règle, à tel point qu'on a pu se demander s'il ne s'agissait pas plutôt d'un symptôme que d'une complication.

Pour rendre compte de ces atrophies musculaires consécutives aux lésions et aux affections des jointures, on a invoqué des mécanismes identiques à ceux que je viens de passer en revue à l'instant : inactivité fonctionnelle des muscles par le fait de l'immobilisation ; anémie vasculaire par compression des vaisseaux qui se rendent dans le muscle (dans le cas d'une hydarthrose, par exemple) ; compression des muscles par le liquide épanché dans la jointure ; insuffisance de la nutrition des muscles, en raison de ce que les matériaux destinés à ces organes sont détournés vers les tissus articulaires ; myosite par propagation (Duplay et Clado) ; névrite de voisinage ; action nerveuse à distance exercée sur les centres trophiques de la moelle par l'irritation articulaire et péri-articulaire.

Je vous répète ce que je vous disais tout à l'heure, chacune de ces théories me semble devoir convenir dans certains cas, et aucune d'elles n'est à même de rendre compte de toutes les atrophies musculaires circonscrites qu'on voit se développer à la suite d'une lésion ou d'une affection articulaire.

Je dois vous dire cependant que la théorie dite réflexe, celle que je vous ai citée en dernier lieu, paraît devoir être applicable au plus grand nombre de ces cas d'atrophie musculaire consécutive aux lésions articulaires, et voici pour quelles raisons : c'est que l'atrophie ne s'étend pas indifféremment à tous les muscles situés au pourtour ou au voisinage de la jointure malade, elle se localise habituellement aux muscles extenseurs ; c'est que l'intensité et l'étendue de ces atrophies, de cause articulaire, ne sont pas en rapport direct avec l'intensité de l'arthropathie ; c'est qu'en thèse générale, l'atrophie musculaire survit à l'affection de la jointure. Ce sont des points sur lesquels Charcot a particulièrement insisté, pour conclure que, seule, la théorie dite réflexe, imaginée par Vulpian, peut rendre compte de ce genre d'atrophie musculaire.

Je n'insiste pas davantage, et je renvoie ceux d'entre vous que cette question intéresserait d'une façon spéciale aux leçons du

professeur Charcot sur le système nerveux (t. III, p. 23 et suivantes)[1] et à la très bonne thèse de Valtat (thèse de Paris, 1877). Ne perdons pas de vue que je ne me suis proposé d'étudier la question des atrophies circonscrites que d'une façon incidente, comme une préparation à l'étude des maladies amyotrophiques. Je voulais vous montrer que, dans beaucoup de cas, les atrophies circonscrites se développent par un mécanisme complexe et je crois cette preuve faite ; je poursuis maintenant l'étude didactique des atrophies circonscrites de cause locale.

Symptomatologie générale des atrophies musculaires circonscrites. — Quelques mots maintenant sur la symptomatologie générale de ces atrophies musculaires circonscrites.

Vous prévoyez déjà qu'un muscle en voie de s'atrophier va diminuer de volume et de consistance, et qu'il résultera de cette diminution de volume un changement de forme du segment de membre ou de la région qui est le siège de l'atrophie : là où normalement existe une saillie, vous trouverez un affaissement ou une dépression, et la palpation vous donnera une sensation de mollesse, d'empâtement. Mais ce résultat n'est pas constant. Quoique atrophié, un muscle peut conserver son relief, parce que la perte de volume qui résulte de l'atrophie de sa substance contractile est compensée par la prolifération du tissu conjonctif interstitiel, ou encore par une production exubérante de graisse (lipomatose) dans la trame conjonctive. Par suite, les saillies musculaires seront conservées au siège de l'atrophie, et le doigt, appliqué à ce niveau, recueillera une sensation de dureté ou de demi-fluctuation, suivant que la conservation de la forme du muscle est en rapport avec une sclérose interstitielle ou avec la lipomatose.

A vrai dire, cette éventualité est assez rare dans les cas d'*atrophies circonscrites de cause locale*. Presque toujours *l'atrophie se révèle par une diminution de volume*, qui résulte de la disparition d'une certaine quantité de substance contractile. Cette diminution de volume peut s'accompagner d'une *diminution de longueur du muscle*, due à la rétraction du tissu conjonctif, produit de la myosite interstitielle qui s'associe aux altérations parenchymateuses atrophiantes. C'est là l'effet habituel de la sclérose interstitielle,

[1] Voir aussi Charcot : *Leçons du mardi à la Salpêtrière*. Leçon IV (13 novembre 1888.)

dans les cas d'atrophies musculaires circonscrites, surtout quand l'atrophie est la conséquence d'une myosite par propagation.

L'atrophie du tissu musculaire se manifestera aussi par des troubles fonctionnels, par une diminution de l'énergie contractile du muscle, par de la faiblesse musculaire. Le malade se plaint d'éprouver de la *gêne dans l'exécution de certains mouvements;* ce sont ces plaintes qui souvent mettront le médecin sur la piste d'une atrophie circonscrite passée inapercue. Un détail d'une importance capitale, c'est que dans ces atrophies circonscrites, engendrées par une cause qui agit directement sur le muscle, la faiblesse motrice, la *paralysie est toujours proportionnelle à l'atrophie, dont elle est la conséquence.*

Cette atrophie ne s'accompagne *pas de troubles de la sensibilité*, sauf que les rétractions musculaires, dont je vous parlais à l'instant, et qui sont un élément surajouté à l'atrophie, peuvent occasionner des douleurs.

Enfin, l'exploration électrique donne des résultats bien tranchés, sur lesquels j'aurai à revenir; ils se réduisent à ceci : qu'au fur et à mesure des progrès de l'atrophie de la substance contractile d'un muscle, son *excitabilité galvanique et faradique va en diminuant*, ainsi que l'excitabilité galvanique et faradique du nerf qui anime le muscle eu voie d'atrophie.

Voilà, exposée sommairement et dans ses traits essentiels, la symptomatologie des atrophies musculaires circonscrites qui se développent sous l'influence d'une cause locale.

Diagnostic. — Deux mots maintenant sur le *diagnostic* des atrophies de cette catégorie. Ce diagnostic devra porter d'abord sur la question de savoir si, dans des circonstances déterminées, c'est bien à de l'atrophie musculaire circonscrite que vous avez affaire. Pour résoudre cette *première question*, vous ne vous contenterez pas de rechercher si le volume apparent de tel ou tel muscle a diminué, si la saillie qu'il fait, à l'état normal, s'est plus ou moins effacée, si les mouvements auxquels participent ce ou ces muscles pèchent par insuffisance. Vous aurez aussi et surtout recours à l'exploration électrique, qui vous fournira des renseignements précis sur l'état de la contractilité électrique du muscle exploré. Or, je viens de vous dire à l'instant que cette contractilité diminue proportionnellement à l'atrophie de la substance contractile. Vous serez donc en possession d'un moyen

rigoureux, pour vous renseigner sur l'existence et le degré de cette atrophie.

La *seconde question* à élucider est de découvrir la cause locale dont dépend l'atrophie; car cette cause une fois connue, s'il est possible de la supprimer, vous vous donnez les meilleures chances de venir à bout de cette atrophie locale, en admettant que votre intervention ne soit pas trop tardive.

Pronostic. — C'est qu'en effet le pronostic de ces atrophies circonscrites, de cause locale, est dominé par ces deux éléments : la durée de l'atrophie, et la possibilité de satisfaire, comme on dit, à l'indication causale, en d'autres termes, la possibilité de soustraire le muscle à la cause qui a déterminé son émaciation.

L'atrophie musculaire dure-t-elle déjà depuis un temps fort long; il y a lieu de craindre l'envahissement du muscle par des lésions irréparables, surtout quand avec l'atrophie coexiste de la rétraction musculaire, conséquence d'une sclérose interstitielle parvenue à la phase de rétraction.

Enfin il va de soi que l'atrophie persistera tant que durera la cause qui l'engendre, quels que soient les moyens mis en œuvre pour enrayer le mal et stimuler la nutrition du muscle.

Traitement. — Ces moyens quels sont-ils ? Je ne ferai aujourd'hui que les énumérer, en commençant par les agents locaux susceptibles d'activer les échanges nutritifs dans les muscles, de façon à faire disparaître les produits morbides et à provoquer la régénération des éléments contractiles. Comme tels nous avons les *frictions* sèches ou excitantes, la *gymnastique* rationnelle, le *massage*, les *douches* locales, chaudes ou froides, l'*électrisation*, qui est le plus efficace de tous ces agents locaux. J'insisterai plus tard sur la technique à employer.

Nous avons ensuite à faire appel au secours des *moyens généraux*, susceptibles de relever et de stimuler la nutrition de tout l'organisme et partant des muscles. Ces moyens peuvent se résumer dans ces quelques indications : alimentation fortifiante, bonne hygiène et surtout mouvement au grand air; médicaments reconstituants, tels que l'huile de foie de morue, le quinquina, les amers. Parmi ces derniers, les préparations de noix vomique méritent une mention spéciale, parce que leur principe actif, la strychnine, exerce sur les muscles une action excitante bien connue.

VII

ATROPHIES MUSCULAIRES CIRCONSCRITES

(Suite)

Atrophies musculaires circonscrites d'origine neuropathique ; importance de leur étude. Comme quoi cette étude guidera dans la distinction des diverses formes d'atrophies musculaires progressives.

Anatomie pathologique. Altérations subies par le nerf lésé ; altérations subies par le muscle.

Étiologie. — Symptomatologie : Paralysie. Troubles trophiques, atrophie musculaire ; elle est toujours postérieure à la paralysie. Etat de la sensibilité. Parallèle entre les deux variétés, myopathique et neuropathique, d'atrophies musculaires circonscrites. — Diagnostic. Pronostic. Traitement.

Je crois vous avoir montré, dans ma dernière leçon, que les *atrophies circonscrites* qui se développent à la suite d'une cause agissant directement sur un muscle — *compression*, *myosite par propagation, traumatisme*, etc., etc., sont engendrées par des altérations à la fois parenchymateuses et interstitielles, par des altérations qui atteignent directement les fibres musculaires, et par d'autres qui ont pour siège la trame conjonctive, interstitielle, du muscle. J'avais fait, précédemment, l'étude analytique de ces divers ordres d'altérations ; j'ai, en quelque sorte, dissocié ce processus, qui est, somme toute, très complexe. Puis, dans ma dernière leçon, j'ai opposé à cette dissociation, toute artificielle, la réalité telle qu'elle nous a été révélée par les recherches histologiques des vingt dernières années.

Je vous ai montré qu'une atrophie musculaire circonscrite, succédant à ce genre de cause que je viens de vous dire, n'est jamais engendrée par des altérations exclusivement interstitielles ou exclusivement parenchymateuses ; que, toujours, ces deux ordres d'altérations s'associent, dans des proportions variables, suivant les circonstances.

Eh bien, je dois vous dire de suite qu'il en sera de même

pour les autres formes ou variétés d'atrophie musculaire que nous aurons à étudier dans le cours de ces leçons.

Atrophies musculaires circonscrites consécutives à une lésion de nerf. — Cela dit, je vais entreprendre, aujourd'hui, l'étude d'une autre variété d'atrophie musculaire circonscrite, consécutive, non plus à une cause qui atteint directement le ou les muscles frappés d'atrophie, mais à une *cause qui agit à distance sur le nerf qui anime ces muscles.* J'ai déjà eu l'occasion de vous en parler d'une façon incidente, dans ma précédente leçon, à propos des atrophies musculaires circonscrites consécutives aux fractures d'os et aux luxations articulaires.

Importance de l'étude de cette catégorie d'atrophie. — Cette variété d'atrophie musculaire est déjà intéressante par elle-même, par la fréquence relativement grande avec laquelle elle se présentera à notre observation, dans le cours de votre pratique future ; car les lésions de nerfs, traumatiques ou autres, qui l'engendrent, sont loin d'être rares.

Mais elle est intéressante à un autre point de vue, car la connaissance de ses caractères cliniques nous fournira d'utiles éléments pour le diagnostic des différentes formes de maladies atrophiantes, dont l'étude fera l'objet principal de ces leçons; je vais essayer de vous le faire comprendre à l'instant.

Sachez d'abord que dans sa symptomatologie, elle présente des différences assez tranchées avec les formes d'atrophie musculaire circonscrite, dont je vous ai ébauché l'étude et qui, elles, se développent sous l'influence de causes agissant directement sur les muscles. Nous aurons donc à mettre cette symptomatologie en parallèle avec la symptomatologie des atrophies circonscrites dont nous nous sommes occupés déjà. Nous ferons ressortir leurs traits communs ; mais nous aurons surtout à mettre en contraste les caractères cliniques qui les distinguent. Car ce contraste, nous le retrouverons à propos des formes diverses d'atrophie musculaire progressive. Or, quand nous nous engagerons dans cette partie, la plus importante de notre étude, je serai souvent obligé de faire un retour vers une des classifications dont je vous ai entretenu précédemment (voir p. 59). Vous m'entendrez souvent poser et discuter cette question : Telle forme (ou type) d'atrophie musculaire progressive est-elle l'expression d'une lésion nerveuse, — lésion centrale (substance

grise des cornes antérieures) ou lésion de nerfs ; — ou bien cette forme d'atrophie musculaire est-elle en rapport avec des lésions qui, si elles ne se limitent pas aux muscles frappés ou menacés d'atrophie, ont du moins leur point de départ dans ces muscles ?

Sur cette partie de l'histoire des atrophies musculaires progressives, qui est relative à leur pathogénie, plane encore beaucoup d'obscurité. L'idée vous viendra sans doute qu'il devrait être facile de la dissiper, qu'il suffirait, pour cela, de faire des autopsies, de constater que dans telles formes d'atrophie musculaire progressive, la moelle (substance grise des cornes antérieures) ou les nerfs ou les deux organes à la fois sont envahis par des altérations, que dans telle autre forme d'atrophie musculaire progressive, la moelle et les nerfs sont sains, les muscles seuls étant lésés.

Eh bien, je vous montrerai que le problème, ainsi posé sur le terrain de l'anatomie pathologique, n'est pas aussi simple à résoudre qu'on se le figure de prime-abord. Pour le moment, je ne crois pas devoir vous en dire davantage là-dessus.

D'autre part, on avait supposé, on avait même admis un moment, sans preuves positives à l'appui, que les altérations musculaires doivent différer entre elles dans les muscles atrophiés, suivant que ces altérations naissent sur place ou sont consécutives à une lésion de l'appareil nerveux (moelle ou nerf), suivant que l'atrophie musculaire est d'origine myopathique, ou d'origine myélopathique, voire neuropathique. On s'est aperçu, dans la suite, qu'en s'engageant dans cette voie pour découvrir des caractères distinctifs entre les différentes formes (ou types) d'atrophie musculaire progressive, on avait également fait fausse route.

L'étude des atrophies circonscrites consécutives à une lésion de nerf sert de guide dans la distinction des diverses formes d'atrophies musculaires progressives. — Il ne restait donc plus qu'à en appeler aux résultats de l'observation clinique, pour se guider dans cette schématisation des atrophies musculaires progressives considérées au point de vue du siège des lésions initiales. Déjà, dans ma première leçon, j'ai été amené à vous faire entrevoir les résultats qu'on avait obtenus sur ce terrain de la clinique : c'est, disais-je, en constatant que les observations rattachées à l'espèce morbide créée par Duchenne, sous le nom d'atrophie musculaire progressive, diffèrent souvent entre elles par des traits d'une

certaine importance, qu'on est arrivé à scinder cette espèce morbide, à dissocier l'atrophie musculaire progressive en un certain nombre de formes ou types. J'ai insisté sur ce point.

C'est donc, je vous le répète, par l'étude minutieuse des symptômes constatés dans les cas d'atrophie musculaire à marche progressive qu'on est arrivé à décomposer l'espèce morbide ainsi dénommée en un certain nombre de types. A défaut d'éclaircissements suffisants fournis par l'anatomie pathologique sur les relations qui existent entre ces types d'atrophie musculaire progressive et l'origine première, myopathique, neuropathique ou myélopathique de la maladie, on a fait le raisonnement suivant :

Dans les atrophies musculaires circonscrites, nous voyons des signes et des symptômes manquer toujours ou se montrer constamment, selon que les lésions qui engendrent l'atrophie musculaire sont nées sur place, dans l'épaisseur des muscles, ou qu'elles affectent primitivement l'appareil d'innervation du muscle, moelle ou nerf. Ces signes ou symptômes sont donc en rapport avec l'origine myopathique ou neuropathique de certaines atrophies musculaires circonscrites. Ne pourrait-on pas admettre, — sauf à soumettre cette hypothèse au contrôle de l'anatomie pathologique — ne pourrait-on pas admettre que les choses se passent de même pour les atrophies musculaires progressives (et diffuses), que là où se rencontrent tels et tels de ces signes et symptômes, l'atrophie musculaire est d'origine myélopathique ou neuropathique, que là où ils font défaut, elle est d'origine myopathique ?

Ce raisonnement a été mis en pratique ; les résultats qu'il a fournis ont été, presque toujours reconnus exacts là où il a été possible de les soumettre au contrôle de l'anatomie pathologique : là où, par comparaison avec ce qui se passe pour les atrophies musculaires circonscrites, on avait conclu, d'après l'ensemble des symptômes, qu'on avait affaire à une forme d'atrophie musculaire d'origine myopathique, les autopsies, quand on a eu l'occasion d'en faire, ont prouvé qu'effectivement la moelle et les nerfs périphériques n'étaient pas altérés, et inversement.

Vous saisissez donc l'intérêt qui s'attache à cette étude des atrophies musculaires circonscrites ; j'avais donc raison de vous dire que cette étude s'impose, dans un cours élémentaire, comme préparation à l'étude beaucoup plus compliquée des atrophies musculaires progressives et diffuses.

Je vais maintenant entrer en matière, en vous exposant d'abord l'anatomie pathologique de ces atrophies musculaires circonscrites consécutives à une lésion de nerf.

Anatomie pathologique. — Considérons le cas le plus simple, où un traumatisme (compression, contusion et surtout section) s'exerce sur un nerf moteur ou mixte ; voici ce qui va se passer du côté du nerf d'abord, ou, pour parler plus exactement, du côté du *segment périphérique de ce nerf,* du côté de la portion qui est située en aval du point lésé.

Altérations subies par le nerf. — D'abord, la gaine de myéline subit une sorte de coagulation, puis elle se segmente en fragments cylindriques plus ou moins allongés ; ceux-ci se subdivisent à leur tour en petits amas arrondis, sortes de gouttelettes, dans les interstices desquelles s'accumulent des granulations graisseuses dont le nombre va en augmentant. Si, à ce moment, on examine, à l'aide du microscope, une fibre nerveuse qui a subi cette sorte de dégénérescence, il semble que la fibre ait notablement augmenté d'épaisseur, et il semble aussi que le contenu de la gaine de Schwann soit parsemé de petites boules, formées par des amas de granulations graisseuses. Enfin les noyaux de la gaine de Schwann apparaissent beaucoup plus nombreux qu'à l'état normal, preuve que *ces noyaux ont proliféré.*

Un peu plus tard, c'est-à-dire environ quatre semaines après le traumatisme, les fragments de myéline et les gouttelettes de graisse diminuent de volume, sans doute par suite d'une résorption partielle de la substance qui les compose. Ce qui reste se transforme en une masse d'apparence homogène, qui remplit le fourreau représenté par la gaine de Schwann. En même temps, et cela va de soi, la fibre nerveuse diminue d'épaisseur. Un point très controversé est celui qui est relatif au sort du cylinder-axe. D'après les uns, quand le segment périphérique d'un nerf subit cette sorte de dégénérescence consécutive à un traumatisme, le cylinder-axe reste intact. D'après d'autres histologistes, il se désorganise à l'instar de la gaine de myéline. Erb, qui a particulièrement bien étudié cette question, a adopté une opinion mixte : d'après lui, le cylinder-axe est conservé, dans les cas où la dégénérescence nerveuse succède à un traumatisme léger (compression, contusion) ; au contraire, le cylinder-axe participe à la dégénérescence et au travail de dissociation qui s'em-

pare de la myéline, dans les cas de traumatisme grave, à la suite d'une section complète d'un tronc nerveux, et surtout à la suite de l'excision d'un fragment de nerf un peu considérable.

Au point de vue où nous nous plaçons, cette question a une assez grande importance. En effet, ces lésions nerveuses, qui se développent sous l'influence d'un traumatisme, ne nous intéressent guère ici, qu'eu égard à leur retentissement sur la nutrition des muscles. Il est de règle, comme je vous l'ai déjà dit, que les lésions traumatiques des nerfs moteurs ou mixtes entraînent l'atrophie des muscles qu'ils animent. A propos du mécanisme de production de ces atrophies, il y aura lieu de se demander si celles-ci sont attribuables à l'interruption des conducteurs qui font communiquer les muscles avec leurs centres trophiques spinaux, hypothèse qui ne se concilie qu'avec l'existence d'une solution de continuité du cylinder-axe, — ou s'il s'agit d'une simple propagation, par voie de contiguité, des altérations du nerf au muscle. Cette seconde hypothèse est conciliable avec l'intégrité du cylinder-axe.

Je n'insisterai pas sur les altérations de structure qui s'emparent du névrilemme, dans ces cas de lésion traumatique d'un nerf moteur ou mixte ; cela n'aurait pas grand intérêt pour notre sujet. Je passe de suite à l'exposé des altérations qui se passent dans les muscles animés par un nerf qui a subi l'atteinte d'un traumatisme. Ici, il est indispensable que vous me prêtiez toute votre attention.

Altérations subies par le muscle. — Lorsqu'on étudie les muscles qui subissent le contre-coup d'une lésion traumatique — d'un nerf moteur ou mixte — et cette étude, pour des raisons faciles à concevoir, a surtout été bien faite par voie expérimentale, sur des animaux — la première altération qui frappe les yeux de l'observateur est cette atrophie des fibres musculaires ou faisceaux primitifs, dont je vous ai déjà entretenus. Elle a été bien observée par Vulpian, qui en a donné la description suivante, dans laquelle se trouvent signalées les altérations qui se produisent conjointement dans les éléments propres (fibres) et dans le tissu interstitiel des muscles : « L'atrophie musculaire par suite de section nerveuse est caractérisée par une réduction considérable dans le diamètre des faisceaux primitifs s'accompagnant, en certains points, de dégénérescence granulo-graisseuse

et de la disparition totale de certaines fibres. Dans les premières périodes de l'altération, les fibres primitives paraissent segmentées, la substance musculaire s'accumulant en quelques endroits et disparaissant dans les autres. En même temps, nous observons la formation d'une quantité plus ou moins considérable de vésicules graisseuses dans le tissu conjonctif qui sépare les faisceaux secondaires, et beaucoup plus rarement entre les fibres primitives. On observe aussi une multiplication des noyaux et une hyperplasie de tout le tissu conjonctif du muscle ; les vaisseaux n'éprouvent d'autres changements qu'une diminution de calibre. »

Erb a donné une description plus tangible encore de cette atrophie des fibres musculaires et des altérations interstitielles concomitantes ; je vais la reproduire dans ses principaux traits.

Tout d'abord, on constate une atrophie des fibres musculaires, qui commence à devenir bien nette à partir de la deuxième semaine, et qui va ensuite en progressant. Cette atrophie n'intéresse pas avec une intensité uniforme toutes les fibres musculaires d'un muscle. Vers la cinquième ou sixième semaine, la diminution d'épaisseur des fibres atrophiées porte en moyenne sur la moitié de leur diamètre.

A partir de ce moment-là, ou bien l'atrophie poursuit sa marche progressive, pour aboutir à la destruction d'un plus ou moins grand nombre de fibres musculaires, qui sont remplacées par du tissu conjonctif de nouvelle formation. En ce cas, la lésion traumatique du nerf aura des conséquences (*atrophie musculaire* et *paralysie*) irréparables. Ou bien on verra coïncider avec l'*atrophie des fibrilles musculaires* contenues dans une fibre, avec l'atrophie de la substance contractile, une *multiplication des corpuscules et des noyaux musculaires* qui forment, avec les fibrilles, le contenu des gaines sarcolemmatiques. Cette multiplication est telle que pour un noyau musculaire qu'on trouve à l'état normal, on en rencontre maintenant jusqu'à six ou huit.

J'ai déjà eu l'occasion d'insister sur le rôle physiologique et embryogénique de ces corpuscules musculaires ; je vous ai dit que pendant la période embryonnaire, la substance contractile (fibrilles) des fibres musculaires prend naissance aux dépens de ces corpuscules ; fibrilles et corpuscules représentent une seule et même variété d'éléments histologiques, à des âges différents.

La fibrille n'est qu'un corpuscule musculaire adulte, parvenu à cette phase de son évolution où l'élément anatomique en est réduit à son activité nutritive et fonctionnelle, mais ne peut plus se régénérer. Ce rôle régénérateur est précisément dévolu aux corpuscules musculaires.

Cette digression nécessaire vous fera comprendre que, si avec l'atrophie des fibrilles coïncide une multiplication des corpuscules musculaires, c'est qu'il se passe, dans l'épaisseur de la fibre musculaire, un double travail, *travail d'atrophie*, qui a pour siège les fibrilles, la substance contractile ; *travail de régénération*, opéré par les corpuscules musculaires [1]. Ces derniers, après s'être multipliés, vont se métamorphoser en fibrilles ; le travail de régénération pourra ainsi compenser le travail d'atrophie. Je me hâte d'ajouter que celle-ci ne constitue pas une *atrophie simple ;* en même temps que les fibres musculaires ou faisceaux primitifs s'amincissent, on constate que leur striation devient moins nette ; les stries, sans disparaître complètement, semblent être plus fines et plus rapprochées ; puis le contenu des fibres devient trouble, sans toutefois subir d'une façon bien nette la dégénérescence granuleuse ou granulo-graisseuse. Erb ajoute qu'il semble cependant que ce contenu éprouve un changement dans sa constitution chimique, et il en donne comme preuve la tendance de ce contenu à subir la dégénérescence cireuse ou vitreuse, sous l'influence des irritations traumatiques, ou encore *post mortem*.

Voilà pour les altérations qui se passent du côté des fibres musculaires, pour les altérations parenchymateuses. Ces altérations, vous vous l'êtes certainement déjà dit, sont identiques à celles que je vous ai décrites à propos de la myosite parenchymateuse. Donc, quand une lésion nerveuse traumatique n'entraîne pas une paralysie et une atrophie musculaire irréparables, elle provoque conjointement, dans l'épaisseur des fibres musculaires, une atrophie des fibrilles (*éléments adultes*) et une réaction inflammatoire du côté des corpuscules musculaires (*éléments jeunes*), réaction dont je vous ai signalé à plusieurs reprises déjà le rôle utile, le rôle réparateur.

[1] La substance contractile, produite par un corpuscule adulte, provient, comme on le sait, d'une partie de celui-ci, le *protoplasma différencié*.

Ces altérations parenchymateuses, c'est chose entendue, s'accompagnent d'altérations interstitielles qui, elles aussi, sont d'ordre inflammatoire. Je vais vous en donner une description rapide.

Au début, c'est-à-dire une dizaine de jours environ après le traumatisme qui a produit la lésion nerveuse, on constate qu'il s'est fait dans les muscles paralysés une infiltration interstitielle d'éléments cellulaires ; des cellules en nombre extrêmement considérable se sont accumulées dans les interstices du tissu conjonctif qui sépare les uns des autres les faisceaux de différents ordres. Que sont ces cellules et d'où proviennent-elles ? D'après les partisans de la théorie de Cohnheim, ces cellules ne sont pas autre chose que des globules blancs sortis des vaisseaux par voie de diapédèse. Mais cet exclusivisme, je vous l'ai déjà dit, n'est pas partagé par tout le monde ; pour d'autres auteurs, une partie au moins de ces cellules infiltrantes est un produit de la prolifération des cellules ou des éléments cellulaires qui entrent dans la constitution normale du tissu interstitiel du muscle. Vous êtes, d'ailleurs, fixés déjà sur le sort que vont subir ces cellules répandues en nombre très considérable dans les interstices de la trame conjonctive du muscle. Ces cellules vont s'allonger en forme de fuseaux ; ceux-ci contracteront des anastomoses, de manière à *s'organiser* en tissu conjonctif de nouvelle formation, tissu conjonctif fibrillaire.

Cette néoplasie ou néoformation de tissu conjonctif interstitiel devient apparente dès la fin de la seconde semaine qui suit le traumatisme ; elle va en progressant pendant quatre ou cinq semaines environ. Le muscle se trouve ainsi traversé par des brides conjonctives, qui donnent à sa trame interstitielle une importance en volume plus grande qu'à l'état normal. Si la lésion nerveuse doit aboutir à une paralysie et une atrophie irréparables, cette *sclérose* ou *cirrhose* du muscle l'emportera sur les altérations parenchymateuses qui ont un rôle réparateur, c'est-à-dire sur l'hyperplasie et l'organisation des corpuscules musculaires ; le tissu conjonctif interstitiel, en augmentant de volume et de consistance d'abord, en se rétractant dans la suite, entraînera une atrophie musculaire irréparable des faisceaux primitifs du muscle. Au contraire, si la lésion nerveuse ne doit occasionner du côté de certains muscles que des troubles fonctionnels passagers, l'inverse aura lieu : la prolifération du tissu conjonctif interstitiel n'atteindra

qu'une intensité secondaire; la substance contractile (fibrilles) des faisceaux primitifs, ou bien récupérera sa structure normale, ou bien sera régénérée à la faveur du travail de rénovation qui s'empare des corpuscules musculaires. Une fois cette régénération terminée, le trouble fonctionnel, paralysie ou gêne des mouvements, disparaîtra à son tour ; tout au plus subsistera-t-il une tendance à la contracture, résultant de l'irritation qu'exerce sur les fibres contractiles du muscle le tissu conjonctif de nouvelle formation.

Etiologie. — Je viens de vous exposer par quel mécanisme se développent les atrophies musculaires circonscrites, consécutives à une lésion traumatique d'un nerf. Je dois ajouter que les choses se passent sensiblement de même, pour ce qui concerne le développement de l'atrophie musculaire, lorsque celle-ci succède à quelque autre lésion d'un nerf, et comme telles je vous citerai : la compression d'un tronc nerveux par une tumeur, un cal vicieux, un os luxé; les lésions inflammatoires qui envahissent un nerf par voie de contiguïté, comme il arrive par exemple pour les nerfs intercostaux, dans les cas de pleurésie simple ou tuberculeuse, de rhumatisme articulaire, de périostite, de carie osseuse. La névrite peut encore être le fait d'une intoxication aiguë, par la vapeur de charbon par exemple, ou chronique (alcoolisme, saturnisme); elle peut être une des conséquences d'une infection microbienne (fièvre typhoïde, diphtérie, syphilis, etc.). Je dois dire que dans ces diverses circonstances, l'atrophie musculaire n'est ni aussi constante, ni aussi prononcée que dans le cas d'une lésion qui entraîne une interruption complète des conducteurs chargés de transmettre l'influx nerveux des centres spinaux aux muscles. Je dois dire aussi que les névrites et les atrophies musculaires consécutives, engendrées par certaines de ces causes — alcoolisme, intoxications, infections microbiennes — n'affectent pas habituellement le caractère circonscrit; ce sont des *névrites multiples,* et les atrophies musculaires qui en dépendent sont ou progressives ou diffuses; comme telles, elles seront étudiées ultérieurement.

Enfin, je vous rappelle un point d'étiologie et de pathogénie que je vous ai signalé dans ma dernière leçon : une irritation continue s'exerçant sur des terminaisons nerveuses, au voisinage d'une jointure malade, peut engendrer de l'atrophie musculaire, sur place ou à distance, sans produire des altérations perceptibles

de l'appareil nerveux (nerfs et moelle), mais simplement en vertu d'une action dynamique qui atteint les centres trophiques de la moelle et entrave leurs fonctions.

Symptomatologie. — Je passe maintenant à la symptomatologie des atrophies musculaires circonscrites consécutives à une lésion nerveuse. Pour les raisons que je vous ai indiquées au début de cette leçon, je vais m'attacher surtout à faire ressortir les caractères par lesquels ces atrophies d'origine neuropathique se distinguent des atrophies circonscrites nées sur place, engendrées par une cause qui agit directement sur les muscles voués à l'atrophie.

Dans les manifestations pathologiques qui se développent à la suite d'une lésion traumatique de nerf, je vais avoir à distinguer celles qui se trouvent en rapport immédiat avec les *altérations du segment périphérique du nerf lésé,* et celles qui dépendent des *altérations musculaires* elles-mêmes, principalement de l'atrophie, qui est l'aboutissant de toutes ces altérations. Je vais choisir, comme précédemment, un exemple qui réalise des circonstances bien nettes; je vais considérer le cas où un tronc nerveux vient à être divisé par un instrument tranchant.

Paralysie. — Le premier effet de cette section, vous le devinez, c'est une suppression fonctionnelle qu'on appelle la *paralysie :* paralysie exclusivement *motrice*, si la lésion traumatique intéresse un nerf moteur ; paralysie à la fois motrice et sensitive, si la lésion porte sur un tronc mixte. Mais je n'ai pas à insister sur ces symptômes en rapport immédiat avec la lésion nerveuse.

Troubles trophiques. — Au bout d'une quinzaine de jours quelquefois un peu plus tard, surviennent des manifestations d'ordre *trophique*, c'est-à-dire des manifestations qui dénotent un trouble de la nutrition des parties qu'anime le nerf lésé : la peau, jusque-là froide, livide, et dépourvue de sensibilité (dans le cas d'une lésion de nerf mixte), se couvre d'éruptions diverses, s'amincit, en un mot s'atrophie.

Atrophie musculaire. — Cette atrophie se manifeste également du côté des muscles privés de leur communication avec les centres nerveux.

Donc, dans le cas présent, *l'atrophie musculaire succède à la paralysie*, à l'impuissance fonctionnelle des muscles, contrairement à ce qui avait lieu pour les atrophies circonscrites d'origine myopathique, dont nous nous sommes occupés précédemment.

et où la suppression des fonctions des muscles découlait de l'atrophie de la substance contractile et progressait proportionnellement à cette atrophie. Et bien, c'est là un caractère différentiel d'une importance capitale, sur lequel j'aurai à insister tout à l'heure.

Ce trait capital, *atrophie musculaire consécutive à la paralysie*, nous le retrouvons encore quand l'atrophie succède à une lésion nerveuse qui réalise des circonstances moins simples que dans le cas d'une section complète. Je veux parler des lésions traumatiques, piqûres, sections partielles, contusions des nerfs, compressions exercées par une tumeur, etc., où il n'y a pas solution de continuité brusque, instantanée, de toute l'épaisseur d'un nerf; où, tandis qu'un certain nombre de fibres nerveuses conductrices sont mises dans l'impossibilité de continuer leurs fonctions, d'autres fibres voisines sont tiraillées, irritées; où par conséquent nous allons observer un mélange de symptômes d'ordre paralytique, et de phénomènes d'irritation.

En effet, de par l'observation clinique, nous savons que dans un cas pareil il se produit, en aval du siège de la lésion, une paralysie motrice *incomplète* au début, en ce sens qu'au lieu d'être étendue à tous les muscles animés par le nerf lésé, elle est limitée d'abord à quelques-uns de ces muscles, ou seulement à quelques-uns de leurs faisceaux.

Etat de la sensibilité. — La sensibilité reste le plus souvent conservée, parce qu'il subsiste suffisamment de fibres sensitives, respectées par la lésion à ses débuts. Non seulement l'anesthésie peut manquer, mais on observe souvent des phénomènes d'hyperesthésie (douleurs spontanées ou provoquées), en rapport avec l'irritation des fibres qui continuent de transmettre les impressions de la périphérie au centre.

Des phénomènes d'excitation, dus à ces mêmes causes, s'observent dans la sphère de l'innervation motrice, sous forme de *spasmes*, de *contractures*, etc. Mais ce sont des manifestations qui, dans cette étude, ne nous intéressent que secondairement, parce qu'elles sont en rapport direct avec la lésion nerveuse. Ce qui doit nous occuper en première ligne, c'est l'atrophie musculaire qui va s'emparer tôt ou tard des muscles déjà frappés de paralysie, atrophie dont l'intensité sera, d'une façon générale, en rapport avec l'intensité de l'impuissance motrice; c'est-à-dire que là où la paralysie

motrice intéresse un plus grand nombre de fibres et de faisceaux d'un muscle, là aussi l'atrophie fera ses plus grands ravages.

Parallèle entre les deux variétés (myopathique et neuropathique) d'atrophies musculaires circonscrites. — Me voilà donc à même de faire ressortir à vos yeux un premier contraste qui se manifeste dans les symptômes de ces deux variétés d'atrophies circonscrites, *atrophies myopathiques*, d'une part, *atrophies neuropathiques*, de l'autre. Ce contraste, en voici les traits principaux :

Dans les atrophies du premier groupe (*myopathiques*), l'amaigrissement du muscle ouvre la scène; elle précède la paralysie motrice, elle ne s'accompagne pas de troubles de la sensibilité, elle ne s'accompagne pas non plus de phénomènes d'irritation dans la sphère de l'innervation motrice; tout au plus se complique-t-elle de *rétraction musculaire*, c'est-à-dire d'un raccourcissement cicatriciel, qu'on ne saurait plus aujourd'hui confondre avec les spasmes et les contractures.

Dans les atrophies circonscrites du second groupe (*neuropathiques*), la paralysie motrice est, de toutes les manifestations, la première en date ; elle s'accompagne souvent de troubles de la sensibilité, d'ordre paralytique (anesthésie) et plus souvent d'ordre irritatif (engourdissements, fourmillements, douleurs). *L'atrophie musculaire se montre plus ou moins longtemps après la paralysie*, deux ou trois semaines au plus tôt après la lésion nerveuse.

Ce contraste entre les *symptomatologies de ces deux variétés d'atrophie*, nous le retrouvons, en partie du moins, dans les résultats que fournit l'exploration électrique des nerfs et des muscles mis en cause par l'atrophie. En effet, dans les atrophies circonscrites d'origine myopathique, nous voyons se produire une diminution de l'excitabilité galvanique et faradique des nerfs et des muscles intéressés, diminution parallèle et proportionnelle aux progrès de l'atrophie. Au contraire, dans les atrophies d'origine neuropathique, nous observons un phénomène très curieux, la réaction de dégénérescence, qui consiste en ceci : malgré les progrès de l'atrophie, *l'exploration directe des muscles avec le courant galvanique révèle, à un moment donné, un accroissement d'excitabilité*, alors que l'excitabilité faradique de ces mêmes muscles est en décroissance, comme aussi l'excitabilité galvanique et faradique de leurs nerfs. Mais ce sont là des notions que je ne saurais me borner à vous signaler vaguement, sans m'exposer à ne plus être

compris de la plupart d'entre vous. D'autre part, les ressources que nous fournit l'emploi de l'électricité, pour établir le diagnostic différentiel des variétés multiples d'atrophie musculaire, et des affections du système nerveux en général, acquièrent une importance tous les jours croissante. C'est pourquoi je considère comme indispensable de consacrer une ou deux leçons à vous initier aux *notions élémentaires* de l'électro-diagnostic. Si aride que puisse vous paraitre cette étude, elle s'impose à cette place.

VIII

EXPLORATION ÉLECTRIQUE DES NERFS ET DES MUSCLES

(ÉLECTRO-DIAGNOSTIC)

Exploration électrique d'un nerf moteur. Technique. Pôle actif. Pôle indifférent. Contractions d'ouverture et de fermeture. Résultats de l'exploration faradique d'un nerf moteur. Résultats de l'exploration galvanique.

Exploration électrique des muscles. Résultats de l'exploration faradique. Résultats de l'exploration galvanique.

Applications pratiques. Réaction de dégénérescence.

Exploration électrique des nerfs moteurs. Technique. — Pour procéder à l'exploration électrique d'un nerf moteur, autrement dit, pour éprouver l'*excitabilité faradique* ou *galvanique* de ce nerf, on applique sur son trajet, de préférence en un point où le tronc nerveux est très rapproché de la peau, l'un des pôles d'un appareil d'*induction* ou d'*une pile*, le pôle contraire étant appliqué sur quelque autre région des téguments, au niveau du sternum, par exemple. Le pôle ainsi appliqué loin du nerf exploré a été qualifié par Erb d'*indifférent;* le même auteur a donné le nom de *différent* au pôle appliqué sur le trajet même du tronc nerveux à explorer. Ce mot *différent* n'a pas dans notre langue le sens qu'y attache Erb. C'est pourquoi je trouve préférable de lui substituer le mot d'*actif* que, dans notre langage médical, nous sommes habitués à opposer au mot indifférent. Nous distinguerons donc, à propos de l'exploration électrique d'un nerf (ou d'un muscle), le *pôle actif*, placé sur le trajet du tronc nerveux (ou du muscle) exploré, et le *pôle indifférent* appliqué en toute autre région du corps, qui ne correspond pas au trajet superficiel d'un tronc nerveux tant soit peu gros.

Considérons le cas où l'exploration s'adresse au radial, nerf qui a, dans la gouttière de même nom, un trajet superficiel, ainsi

que vous le savez. Supposons en outre que le pôle positif soit appliqué sur le trajet du nerf, et le pôle négatif sur le sternum. En ce cas, la fermeture et l'ouverture (ou rupture) du courant seront qualifiées de *positives*, parce que le pôle positif est utilisé comme pôle actif. Si, dans ces conditions, la fermeture du courant provoque une contraction des muscles animés par le nerf exploré, on parlera de *contraction de fermeture positive ;* si une contraction des mêmes muscles se produit au moment où l'on cesse de faire passer le courant, on parlera de *contraction d'ouverture positive*.

On est convenu de désigner ces résultats par des signes abrégés, par des groupements de lettres, qui ne sont autres que les premières lettres des mots *contraction*, *ouverture*, *fermeture*, *positif*, *négatif*. Ainsi la *contraction de fermeture positive* sera représentée en abrégé par P F C ; la *contraction d'ouverture positive* par P O C.

Si maintenant nous supposons le pôle négatif appliqué sur le nerf, et le pôle positif appliqué sur le sternum, autrement dit, si *nous utilisons le pôle négatif comme pôle actif*, les contractions musculaires qui viendront à se produire, au moment de la fermeture et de l'ouverture du courant, seront dites négatives. Si les muscles animés par le nerf qu'on explore se contractent au moment de la *fermeture de la chaîne*, au moment de la mise en train du courant, on parlera de *contraction de fermeture négative* N F C. Si ces contractions se produisent au moment de l'*ouverture de la chaîne*, au moment où le courant cesse de passer, on parlera de *contraction d'ouverture négative* N O C. Voilà des termes avec lesquels il importe que vous vous familiarisiez au plus tôt, sinon tout ce qui, dans ces leçons, aura trait aux résultats de l'exploration électrique des nerfs et des muscles, n'arrivera à vos oreilles que sous la forme d'un langage indéchiffrable. Gravez-vous donc de suite dans l'esprit, que les contractions provoquées dans le cours de l'exploration électrique d'un nerf (ou d'un muscle) sont qualifiées de positives ou négatives, suivant que l'on appliquera dans le voisinage immédiat de l'organe (nerf ou muscle exploré) le pôle positif ou le pôle négatif, l'autre pôle étant appliqué à une distance assez éloignée du premier. Retenez aussi que ces mêmes contractions seront dites de fermeture ou d'ouverture, suivant qu'elles surviennent au moment où le cou-

rant commence à passer, ou au moment où le courant prend fin.

J'ajoute que lorsque l'excitation électrique aboutit, non pas à une contraction unique et brusque comme l'éclair, mais à une contraction traînée en longueur et qui équivaut à une *tétanisation* passagère du muscle, ce résultat est désigné par la syllabe Te [1].

Ces notions préliminaires une fois connues, je passe aux résultats que fournit, dans les circonstances physiologiques, *l'exploration électrique d'un nerf moteur.*

Je considère les choses en clinicien. Je ne m'occuperai donc, est-il nécessaire de le dire, que de l'exploration pratiquée sur l'homme en vie, et à travers la peau intacte ; je laisse complètement de côté les résultats de l'exploration électrique pratiquée chez les animaux, sur des nerfs mis à nu. Je n'envisagerai, en un mot, que le côté clinique de cette étude.

Résultats de l'exploration faradique du nerf moteur. — Quand on excite un nerf moteur avec le *courant faradique* (courant *d'induction*) on constate que durant le passage du courant, le muscle exécute une série de contractions, le plus souvent assez rapprochées pour se confondre en une *contraction unique, prolongée*, qui équivaut à un véritable état de *contracture tétanique ;* en d'autres termes, sous L'INFLUENCE DU COURANT FARADIQUE les MUSCLES

[1] On trouve dans les publications françaises trois modes de notation usités pour indiquer d'une façon sommaire les résultats de l'exploration galvanique, à savoir :

1°	2°	3°
Ka SZ	Ka FS	NFC
An SZ	An FS	PFC
An OZ	An OS	POC
Ka OZ	Ka OS	NOC

Les signes de la première colonne sont d'importation allemande, ce sont les initiales de mots allemands, S étant la première lettre de *Schliessung* (fermeture.)

Dans la seconde colonne, Ka et An représentent le pôle négatif et le pôle positif, F et O fermeture et ouverture, et S secousse. Il est facile de voir, d'après ce tableau, que l'emploi de la lettre S prête à confusion.

Les signes de la dernière colonne seuls devraient être employés. Leur signification n'a pas besoin d'être interprétée (N négatif, P positif, F fermeture, O ouverture, C contraction).

Il importe de se graver dans la mémoire la signification de ces abréviations car elles sont aujourd'hui couramment employées dans les observations cliniques qui ont trait à des maladies du système nerveux, à savoir :

P.F.C — Contraction de fermeture positive.
P.O.C — — d'ouverture —
N.F.C — — de fermeture négative.
N.O.C — — d'ouverture —

sont TÉTANISÉS, et cette tétanisation, ou si vous voulez, cette *série de contractions assez rapprochées pour se confondre*, est d'autant plus énergique que le courant employé a une intensité plus grande.

Ce mode de réaction, développé par l'excitation faradique d'un nerf moteur, a sa raison d'être dans la nature même de l'agent d'excitation; ce que l'on appelle le courant faradique ou courant d'induction n'est pas un courant unique et continu, mais, vous le savez tous, une succession de courants de durée très courte chacun, mais d'intensité très grande, et de sens alternativement inverse pour deux courants consécutifs.

Il en résulte que le nerf exploré est soumis à des excitations successives et intenses, séparées par des pauses où l'excitation est à son minimum, puisqu'elle est nulle. Or, les résultats fournis par l'excitation électrique des nerfs moteurs et des muscles sont subordonnés à une loi posée par Dubois-Reymond, et qu'on peut formuler ainsi: *les effets physiologiques produits par l'excitation d'un nerf moteur dépendent, non pas de la valeur absolue de l'intensité du courant employé à un moment déterminé, mais de l'étendue des variations d'intensité par lesquelles passe le courant d'un moment à l'autre.*

Or, d'après ce que je vous disais tout à l'heure, des caractères des courants induits, vous devez comprendre que lorsqu'on faradise un nerf moteur, on le soumet en réalité à de brusques et rapides alternatives d'excitations maxima et minima; vous devez comprendre aussi qu'à chacune de ces alternatives doit correspondre une contraction musculaire, par application de la loi de Dubois-Reymond.

En vertu de cette même loi, le courant *galvanique*, le *courant ordinaire fourni par la pile*, qui est un courant continu dans le sens propre du mot, ne devra jamais produire une contraction musculaire qu'à la fermeture et à l'ouverture, étant admis que pendant tout le temps qu'il agit sur un nerf moteur, ce courant ne subit pas de brusques modifications d'intensité. C'est aussi ce qui a lieu *grosso modo*. Toutefois l'exploration galvanique des nerfs moteurs fournit des résultats complexes, qu'il importe de vous faire connaître dans leurs traits principaux; je vais tâcher d'être aussi bref et aussi clair que possible.

Résultats de l'exploration galvanique du nerf moteur. — Je suppose que sur le trajet d'un nerf superficiel, tel que le radial,

nous appliquions alternativement le pôle positif et le pôle négatif d'un courant de pile, l'autre pôle étant appliqué sur le sternum ; voici ce que nous constaterons, chez un sujet sain :

1° *Avec un courant de faible intensité :*

Une contraction de fermeture négative N F C, et ce sera tout.

2° *Avec un courant de moyenne intensité :*

Une contraction de fermeture négative N F C, plus énergique que tout à l'heure ;

Une contraction de fermeture et une contraction d'ouverture positives P F C et P O C, à peu près d'égale intensité, mais relativement faibles. Pas de contraction d'ouverture négative.

3° *Avec un courant d'intensité forte :*

Une contraction de fermeture négative, assez prolongée pour mettre le muscle en état de tétanisation N F C Te ;

Une contraction d'ouverture négative relativement faible N O C ;

Une contraction de fermeture et une contraction d'ouverture positives, plus forte que tout à l'heure, P F C et P O C.

Dans le tableau ci-joint vous trouverez ces résultats groupés sous une forme schématique qui les rendra mieux saisissables.

EXPLORATION AVEC UN

Courant faible.	Courant de moyenne intensité.	Courant fort.
N. F. C.	N. F. C. >	N. F. C. Te
	P. F. C.	P. F. C. \
	P. O. C.	P. O. C. /
	pas de N. O. C.	N. O. C. *faible.*

Ce tableau fait bien ressortir que les contractions de fermeture sont plus faciles à obtenir que les contractions d'ouverture, dans les circonstances physiologiques.

Exploration électrique des muscles. — Voilà pour les résultats de l'exploration électrique des nerfs moteurs, qu'on appelle encore exploration ou *excitation indirecte des muscles.*

Si maintenant nous passons aux résultats de l'*exploration* ou excitation *directe des muscles*, nous serons amenés à constater qu'ici les résultats obtenus sont très simples.

Résultats de l'exploration faradique du muscle. — Ainsi l'excitation faradique directe d'un muscle, par cette *succession de courants*

induits très rapprochés que fournit une bobine d'induction, provoquera l'état de *tétanie* dont il a été question plus haut, et qui résulte d'une succession de contractions assez rapprochées pour se confondre. Si on ne fait agir qu'*un courant induit unique* sur un muscle, celui-ci répondra par une contraction unique. L'énergie de la contraction sera, dans les deux cas, proportionnelle à l'intensité du courant employé. Toutes choses égales d'ailleurs, elle sera d'autant plus grande que le *pôle actif* sera appliqué en un point plus voisin du lieu de pénétration des nerfs moteurs destinés au muscle qu'on explore.

Résultats de l'exploration galvanique d'un muscle. — L'exploration galvanique des muscles, *pratiquée à travers les téguments*, donne des résultats un peu plus complexes, QUEL QUE SOIT LE PÔLE APPLIQUÉ DANS LE VOISINAGE IMMÉDIAT DU MUSCLE EXPLORÉ, en d'autres termes, qu'on utilise comme *pôle actif* le pôle positif ou le pôle négatif, dans les circonstances physiologiques, LE MUSCLE NE SE CONTRACTERA JAMAIS QU'A la *fermeture* DU COURANT. De plus il n'y a pas, entre la *contraction de fermeture positive* et la *contraction de fermeture négative*, une aussi grande différence d'intensité, à l'avantage de la seconde (N F C > P F C), que celle qui a été signalée précédemment et qui se manifeste à l'exploration galvanique directe d'un nerf moteur (*exploration indirecte du muscle*). Ces deux contractions sont à peu de choses près également fortes. Enfin, tout en étant rapides et énergiques, elles n'ont pas ce caractère d'instantanéité, de fulgurance, des contractions musculaires qui succèdent à l'excitation galvanique d'un nerf moteur.

Ces notions, je ne me le dissimule point, vous paraîtront sans doute abstraites et peu attrayantes. Mais elles sont indipensables à qui veut se familiariser avec toutes les finesses du diagnostic différentiel des maladies et des affections qui sont du ressort de la pathologie nerveuse. Aussi ne pouvais-je les passer sous silence. Je crois, d'ailleurs, les avoir réduites à l'indispensable, en ne vous entretenant que de ce qu'il vous sera utile ou nécessaire de connaître pour vous aventurer sur le seul terrain de la clinique. De parti pris, je me suis abstenu de ce qui, en matière d'électro-physiologie, est théorie pure et, comme tel, sujet à controverse. Je m'en suis tenu à un exposé de faits qui tombent sous les sens et que je me suis efforcé de traduire en un langage abordable. Il me reste maintenant à vous faire connaître les applications

pratiques de ces faits, au diagnostic des atrophies musculaires. Mais, pour aujourd'hui, je m'en tiendrai à des généralités.

Applications pratiques. — Il est entendu que toute excitation *faradique* d'un nerf moteur ou d'un muscle développe une contraction unique ou une série de contractions très rapprochées (tétanisation) du ou des muscles correspondants ; contraction plus ou moins forte, suivant que l'excitation faradique est elle-même plus ou moins énergique, qu'elle est produite par un courant d'induction plus ou moins intense. Or, quand il existe, dans les muscles ou les nerfs moteurs explorés, des altérations de structure qui retentissent sur l'excitabilité faradique de ces organes, toujours *ces modifications de l'excitabilité faradique des muscles ou des nerfs moteurs sont exclusivement quantitatives.*

L'excitabilité faradique est plus ou moins diminuée, cette diminution pouvant aller jusqu'à l'abolition complète. Ou bien, mais ceci se voit plus rarement, l'excitabilité faradique du nerf ou du muscle est accrue. Il faut que vous sachiez d'ailleurs, que les muscles répondent plus énergiquement aux excitations faradiques, lorsqu'on les électrise par voie indirecte, c'est-à-dire en appliquant les pôles de l'appareil d'induction sur le trajet du nerf, que lorsqu'on électrise les muscles *directement*. Voilà pourquoi, lorsqu'on procède à l'exploration faradique des muscles superficiels, on cherche à appliquer l'un des pôles dans le voisinage du point où le nerf, destiné au muscle exploré, pénètre dans la masse de celui-ci. Cette dernière notion a une réelle importance pratique. C'est sur le fait que je viens de vous exposer que repose l'*électrisation* ou plutôt la *faradisation localisée*, méthode qui a été créée par Duchenne, et perfectionnée en Allemagne par Ziemssen.

Pour l'*excitabilité galvanique des nerfs moteurs*, les choses se présentent comme pour l'excitabilité faradique des nerfs moteurs et des muscles : *on n'observe que des modifications quantitatives*, en plus ou en moins. Je ne parle, ainsi que je vous l'ai dit, que de ce qui se passe quand on explore les nerfs à travers des téguments intacts, et je néglige à dessein de vous entretenir des subtilités de ce genre d'exploration, voulant m'en tenir à ce qu'il vous est indispensable de connaître pour faire le diagnostic des maladies du système nerveux.

Il en est tout autrement de l'*excitabilité galvanique des muscles ;* celle-ci est susceptible de subir des modifications quantitatives

et des modifications *qualitatives;* non seulement cette excitabilité galvanique peut être accrue ou diminuée, mais encore, les contractions que développe l'excitation directe des muscles par le courant de pile peuvent présenter des caractères anormaux : au lieu d'être rapides, presque fulgurantes, ces contractions peuvent présenter une durée appréciable, ce qui fait dire que les *contractions* sont *torpides*, *paresseuses*.

Réaction de dégénérescence. — Ces modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique des muscles offrent surtout de l'intérêt pour le clinicien, lorqu'elles se présentent à son observation, associées à des *modifications quantitatives* de l'excitabilité faradique et galvanique des mêmes muscles et de leurs nerfs moteurs, l'ensemble de ces modifications évoluant dans un ordre défini, pour constituer ce qu'on appelle la *réaction de dégénérescence*.

Voilà un terme qui frappera souvent vos yeux, lorsque vous parcourerez des écrits se rapportant à des maladies du système nerveux, terme dont la notion exacte n'est pas aussi répandue qu'on pourrait le croire, à en juger par la fréquence de son emploi.

Or, on attribue aujourd'hui à cette réaction de dégénérescence une signification diagnostique d'une importance telle que je ne crois pas trop faire en consacrant une leçon spéciale à l'étude un peu détaillée de cette notion d'électro-diagnostic.

IX

EXPLORATION ÉLECTRIQUE DES NERFS ET DES MUSCLES

(Suite.)

RÉACTION DE DÉGÉNÉRESCENCE

HISTORIQUE. DÉFINITION.
TECHNIQUE. Comment on procède à la recherche de la réaction de dégénérescence. Modifications quantitatives de l'excitabilité galvanique du muscle. Modifications qualitatives. *Résumé.*
Réaction de dégénérescence *complète* et réaction de dégénérescence *partielle*. — Théorie de la réaction de dégénérescence. — Valeur diagnostique de la réaction de dégénérescence.

HISTORIQUE. — Sous le nom de réaction de dégénérescence, Erb, le premier, a décrit un *ensemble de modifications quantitatives et qualitatives de l'excitabilité électrique d'un muscle et des nerfs qui l'innervent, modifications qu'on rencontre dans certaines formes de paralysies et d'atrophies*. Je vous disais, dans ma dernière leçon, qu'étant donnée la haute signification diagnostique qu'on attribue de nos jours à cette réaction de dégénérescence, il me paraissait indispensable de consacrer une leçon spéciale à l'étude de ce curieux phénomène. Pour vous donner une idée de l'importance de cette étude, il me suffira de vous dire qu'aux yeux de certains neuropathologistes, la *réaction de dégénérescence* est une sorte de criterium, qui permet de prévoir presque à coup sûr si certains syndromes cliniques sont l'expression d'une lésion spinale ou d'une lésion musculaire protopathique.

On savait depuis longtemps que lorsqu'un muscle ou un groupe de muscles est frappé de paralysie, la suppression de la contractilité volontaire s'accompagne de la suppression de l'excitabilité électrique de ces mêmes muscles et des nerfs qui les innervent. Mais, par excitabilité électrique, on entendait surtout

l'*excitabilité faradique ;* la raison en est que, pendant le second quart de ce siècle, lorsqu'on songea à faire servir l'électricité au diagnostic et au traitement des affections du système nerveux, l'emploi médical du courant *galvanique* était tombé en désuétude, pour des motifs que je n'ai pas à dire à cette place. Parcourez le livre de Duchenne (de Boulogne), qui résume presque à lui seul la première phase de la neuro-pathologie moderne, et vous lirez fréquemment qu'à propos de telle ou telle variété de paralysie motrice, les muscles paralysés et leurs nerfs avaient cessé de répondre aux excitations du courant faradique.

Vous trouverez dans l'ouvrage de Duchenne des données sur les rapports chronologiques de la suppression et du retour de la *contractilité volontaire* et de l'*excitabilité faradique*, dans diverses formes de paralysie, données auxquelles on n'a rien eu à changer d'essentiel depuis lors.

Mais voici qu'en 1859, un Allemand, du nom de Baïerlacher, publie la relation d'un cas de paralysie faciale, où il mentionnait cette particularité toute nouvelle : le muscle paralysé ne répondait plus aux excitations du *courant faradique*, et pourtant il se contractait d'une façon *exagérée* sous l'influence du *courant galvanique*.

Ce fait, si curieux par sa nouveauté, donna l'éveil aux neurologistes qui s'occupaient spécialement des applications de l'électricité à la pathologie et à la thérapeutique. La découverte de Baïerlacher fut bientôt vérifiée et corroborée par de nombreuses observations publiées par Bärwinkel, Brenner, Erb, Eulenburg, Neumann, Ziemssen ; je me borne à citer les noms de ceux qui, en Allemagne, ont imprimé un essort si fécond aux recherches d'électricité dans leurs rapports avec le diagnostic et le traitement des affections nerveuses.

De ces observations est sortie la notion du contraste frappant qui existe, DANS CERTAINES FORMES DE PARALYSIE, entre l'excitabilité *faradique* et l'excitabilité *galvanique* des muscles paralysés, et des muscles seulement ; car l'application directe de l'agent électrique sur le trajet du tronc nerveux ou du rameau qui innerve les muscles paralysés n'a jamais fait ressortir un contraste semblable.

Puis Erb et, peu de temps après, Ziemssen et Weiss entreprirent une étude systématique des modifications que subit, dans

les cas de *paralysie traumatique*, l'excitabilité galvanique des muscles et des nerfs paralysés.

Sur les résultats de ces recherches, le professeur de Heidelberg édifia la notion de la *réaction de dégénérescence* et de sa valeur pronostique dans les paralysies consécutives à un traumatisme. Cette étude fut étendue à d'autres variétés de paralysie motrice, ainsi qu'aux atrophies musculaires ; elle fut, de plus, envisagée au point de vue du diagnostic. La réaction de dégénérescence apparut peu à peu comme l'un des principaux éléments à prendre en considération, quand il s'agit d'établir le diagnostic différentiel des affections nerveuses dont la symptomatologie est dominée par la paralysie motrice et par l'atrophie musculaire, ou par l'une des deux.

Je n'ai pas à vous faire un historique détaillé des nombreuses publications qui ont été consacrées à cette étude. Il ne me reste qu'à vous donner une description de ce qu'on entend par *réaction de dégénérescence*, et à vous faire connaître, sous une forme claire et concise, quelle est présentement la valeur diagnostique et pronostique qu'on attache à ce phénomène.

Définition. — *La réaction de dégénérescence*, — j'emprunte cette définition à Erb, — *est essentiellement caractérisée par une diminution, pouvant aller jusqu'à l'abolition complète, de l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs et de l'excitabilité faradique des muscles correspondants, alors que l'excitabilité galvanique de ces muscles est conservée ou subit une exagération passagère et présente toujours des modifications qualitatives bien déterminées.* En d'autres termes, quand on parle de réaction de dégénérescence, c'est qu'il y a parallélisme entre l'état de l'excitabilité *galvanique* et *faradique* du nerf et de l'excitabilité *faradique* du muscle paralysé, tandis qu'il y a discordance entre l'excitabilité *faradique* et l'excitabilité *galvanique* du muscle.

Technique. — *Comment on procède à la recherche de la réaction de dégénérescence.* — Entrons dans quelques détails, et pour vous donner une idée plus tangible de la chose, prenons un exemple objectif que j'ai déjà mis à profit :

Un nerf mixte ou moteur subit une section complète ; les

muscles animés par ce nerf sont séparés de leur centre d'innervation motrice et trophique. Ils sont ainsi dans l'impossibilité de répondre aux incitations de la volonté; il y a abolition de la motilité volontaire dans ces muscles; on dit que ces muscles sont frappés de paralysie, et de paralysie motrice, cela va sans dire. Presque en même temps, au plus tard après un ou deux jours, on constate que, si on applique le courant faradique ou le courant de pile sur le trajet du *bout périphérique* du nerf sectionné, il faut, pour obtenir des contractions dans les muscles paralysés, recourir à des intensités de courants plus grandes que celles qui sont nécessaires dans les circonstances normales. Il y a donc affaiblissement, diminution de l'excitabilité faradique et galvanique du nerf (bout périphérique).

Cette diminution va en s'accentuant; à un moment donné, on a beau employer des intensités de courants très fortes, les muscles paralysés ne répondent plus ni aux excitations *galvaniques*, ni aux excitations *faradiques* du nerf qui les anime. L'abolition de l'excitabilité électrique du nerf est complète; elle persistera pendant un espace de temps variable, plusieurs mois ou plusieurs années, suivant la gravité de la paralysie.

Elle persistera indéfiniment, si la paralysie est la conséquence d'une lésion nerveuse irréparable, d'une interruption définitive des voies chargées de transmettre l'influx nerveux aux muscles.

L'exploration directe des muscles paralysés, faite avec le courant *faradique*, donne des résultats absolument concordants ou à peu de chose près : *l'excitabilité faradique* du muscle diminue en même temps que diminue l'excitabilité *galvanique* et *faradique* du nerf; elle s'éteint dans les muscles presque en même temps que ceux-ci cessent de répondre aux excitations faradiques et galvaniques du nerf.

Modifications quantitatives de l'excitabilité galvanique du muscle. — Tout autrement se passent les choses à l'exploration *galvanique* des muscles paralysés. On constate bien, au début de la paralysie, une légère diminution de leur excitabilité *galvanique*, mais au bout de quelques jours, au plus tard vers la fin du second septenaire, cette excitabilité galvanique subit une exagération très nette. Il arrive qu'on obtient des contractions, en appliquant, sur les muscles paralysés, des courants galvaniques d'intensité de plus en plus faibles; là où, dans les circonstances

normales, il fallait recourir à un courant d'intensité de 15 milli-ampère, pour obtenir des contractions, *et seulement à la fermeture*, un courant de 10 milli-ampère suffit à donner ce résultat, *à l'ouverture et à la fermeture du circuit.*

Modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique du muscle. — Cette exagération de l'excitabilité galvanique coïncide avec des *modifications qualitatives* des contractions musculaires que provoquent la fermeture et l'ouverture du courant appliqué directement sur ces muscles. Au lieu d'être de durée très courte et rapides comme l'éclair, les contractions sont maintenant torpides, *traînées en longueur*, et des courants d'intensité relativement faible suffisent à mettre le muscle dans un *état de tétanie*, qui persiste pendant toute la durée de l'application du courant.

Ces modifications qualitatives, et notamment la torpidité des contractions, constituent, pour Erb, l'élément caractéristique de la réaction de dégénérescence ; autrement dit, il suffit de constater ce caractère pour être en droit d'affirmer que la réaction de dégénérescence existe chez le sujet examiné.

Les modifications qualitatives portent également sur le mode suivant lequel se manifestent les contractions musculaires, lorsqu'on fait agir sur les muscles des courants d'intensité croissante.

Je vous rappelle que dans les circonstances physiologiques, en appliquant le courant galvanique directement sur un muscle, on n'obtient, avec des intensités de courant moyennes, que des contractions à la fermeture du circuit ; de plus N. F. C. > que P. F. C. Or l'un des caractères de la réaction de dégénérescence consiste précisément en ce que P. F. C. devient = ou > que N. F. C. En outre, on obtient, à l'ouverture du courant, des contractions dont le rapport d'intensité est tel que N. O. C. = ou > P. O. C., contrairement à ce qui a lieu dans les circonstances normales quand on excite le muscle par voie indirecte, par l'intermédiaire de son nerf.

Résumé. — Si maintenant nous résumons ce que nous venons de dire, si, dans une vue d'ensemble, nous considérons parallèlement les modifications par lesquelles passe l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles *paralysés*, dans les cas où se manifeste la *réaction de dégénérescence*, nous sommes amenés à considérer quatre phases, que vous trouverez représentées sous une figure schématique, dans le tableau ci-joint (fig. 4).

Première phase. — La motilité volontaire est abolie; presque aussitôt ou peu de temps après, l'excitabilité galvanique et faradique du nerf diminue, ainsi que l'excitabilité galvanique et faradique des muscles paralysés.

Deuxième phase. — L'abolition de la motilité volontaire persiste, l'excitabilité *galvanique* et *faradique* du nerf et l'excitabi-

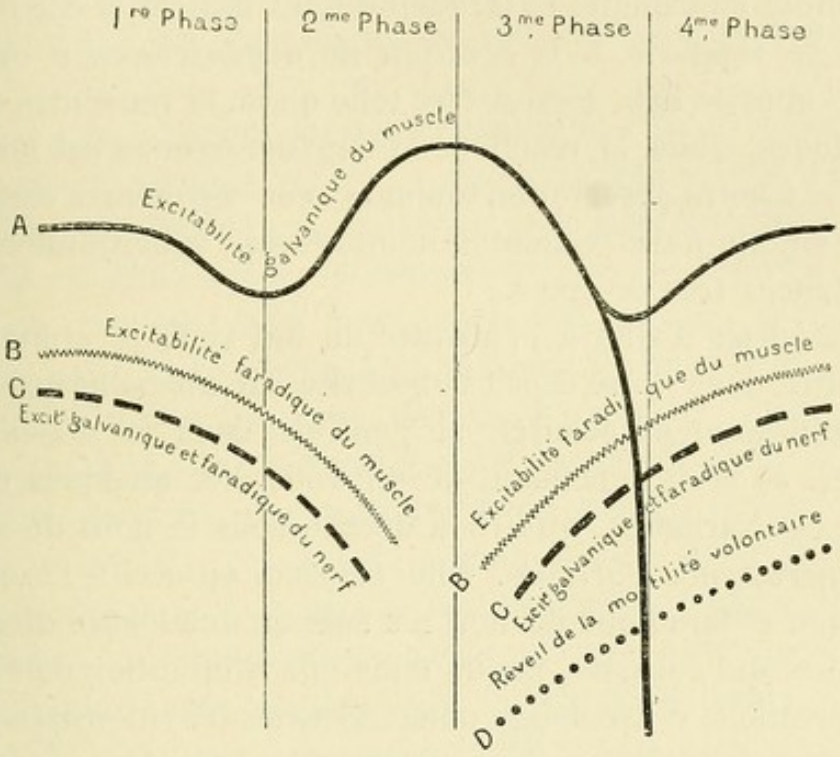


Fig. 4.

lité *faradique* des muscles *diminuent* de plus en plus; au contraire, l'excitabilité *galvanique* des muscles va en augmentant, et dépasse son intensité normale.

Troisième phase. — La *motilité volontaire* se réveille; plus ou moins longtemps après, l'*excitabilité faradique et galvanique* du nerf, et l'excitabilité *faradique* du muscle, de diminuées ou d'abolies qu'elles étaient, vont de nouveau en *se relevant;* l'excitabilité *galvanique* des muscles paralysés, *exagérée* pendant la seconde phase, *diminue* pour redescendre un peu au-dessous du niveau physiologique.

Quatrième phase. — L'*excitabilité galvanique et faradique du nerf* continue de *se relever* pour revenir à l'état normal; l'excitabilité *galvanique* du *muscle se relève* également et tend à redevenir normale.

A moins qu'il s'agisse d'une *paralysie définitive* entretenue

par une lésion irréparable. Et alors, on trouve, dès la troisième phase, l'excitabilité faradique et galvanique du nerf, aussi bien que l'excitabilité faradique et galvanique du muscle complètement abolies,

Réaction de dégénérescence complète et réaction de dégénérescence partielle. — Cet ensemble de modifications synchrones de l'excitabilité galvanique et faradique d'un muscle et du nerf qui l'anime se rapporte à la *réaction de dégénérescence complète*, comme l'appelle Erb, c'est-à-dire telle qu'on la rencontre dans les cas typiques. Mais la réaction de dégénérescence est loin de se présenter à notre observation toujours avec ces mêmes caractères ; elle est sujette à des variantes nombreuses, subordonnées à des circonstances très diverses.

Je craindrais d'aller à l'encontre du but visé, je craindrais de faire naître dans votre esprit l'obscurité sur un point que je crois avoir suffisamment éclairci, si j'entrais dans le détail de ces variantes. Je crois cependant devoir vous dire quelques mots de celle de ces variantes, qu'Erb a décrite sous le nom de *réaction de dégénérescence partielle*. Elle consiste en ceci : l'excitabilité galvanique et faradique du nerf n'a subi qu'une légère diminution d'intensité, qui consiste, moins dans une diminution de l'énergie des contractions musculaires obtenues avec des intensités de courants fortes (*maximum de contraction*), que dans l'apparition relativement tardive des contractions obtenues avec des intensités de courants minima (au-dessous desquelles l'excitation du nerf ne fournit plus de contractions). Avec cette diminution de l'excitabilité galvanique et faradique du nerf coïncide une diminution corrélative de l'excitabilité faradique du muscle exploré, tandis que l'excitabilité galvanique de ce muscle est considérablement exagérée, et que, mise en jeu, elle donne naissance à ces contractions *lentes*, *torpides*, dont il a déjà été question, avec prédominance des contractions de fermeture au pôle positif, sur les contractions de fermeture au pôle négatif.

En résumé, eu égard à son expression clinique, le phénomène, désigné sous le nom de *réaction de dégénérescence* devra toujours éveiller dans votre esprit un défaut de parallélisme entre les modifications quantitatives et qualitatives subies par l'excitabilité galvanique d'un muscle, et les modifications synchrones subies par son excitabilité faradique et par l'excitabilité faradique

et galvanique de son nerf. Quand vous entendrez dire qu'un muscle réalise la réaction de dégénérescence, vous vous représenterez :

Que l'excitabilité galvanique de ce muscle est accrue et a subi des modifications qualitatives sur lesquelles je ne reviens plus;

Qu'en même temps, l'excitabilité faradique du muscle, l'excitabilité faradique et galvanique de son nerf sont diminuées ou abolies.

Quelques mots maintenant sur l'explication qu'on a donnée de ce curieux phénomène et sur sa *valeur diagnostique* qui, dans cette étude, mérite de vous intéresser plus que toute autre chose.

Théorie de la réaction de dégénérescence. — Pour ce qui est d'abord du premier point, il est admis aujourd'hui, ainsi que l'a démontré pour la première fois Neumann, que dans les cas où se manifeste la réaction de dégénérescence dans certains muscles, ceux-ci, en raison des altérations de structure qu'ils ont subies, ne sont plus excitables que par les *courants d'une certaine durée*. Or, j'ai insisté sur ce détail, on a pris l'habitude de désigner sous le nom de *courant induit* ou faradique, une succession de courants distincts, de *durée très courte*, qui se suivent avec une rapidité très grande. Cette variété de courants ne réalise donc pas les conditions de durée voulues pour mettre en état de contraction les muscles envahis par les altérations avec lesquelles se trouve en rapport la réaction de dégénérescence. Il n'en est plus de même du *courant de pile*. Ce courant, dans les circonstances ordinaires, *est continu*, et, comme tel, *il aura la durée qu'on voudra*. Il satisfait donc à la condition nécessaire pour mettre en jeu l'excitabilité des muscles envahis par les altérations susdites. Que si maintenant, à la faveur d'une instrumentation appropriée, on transforme, comme cela est possible et comme cela se fait, si on transforme, dis-je, le courant de pile en une succession de courants de courte durée, on constate que, même avec des intensités très fortes, on ne réussit plus à faire contracter les muscles au sein desquels se manifeste la réaction de dégénérescence.

De là cette autre conclusion : *Que la réaction de dégénérescence est en rapport direct avec certaines altérations histologiques des muscles intéressés et de leurs nerfs;* ces altérations histologiques ne seraient autres que celles que je vous ai décrites, dans une précédente leçon, comme survenant à la suite d'une lésion nerveuse,

traumatique ou autre. En d'autres termes, ce sont les altérations histologiques qu'on désigne couramment sous le nom d'*atrophie dégénérative*. Cela me conduit à vous parler de la valeur diagnostique de la réaction de dégénérescence.

Valeur diagnostique de la réaction de dégénérescence. — Ne perdez pas de vue, Messieurs, comment j'ai été conduit à entreprendre cette étude d'électro-diagnostic. C'était incidemment, à propos de la symptomatologie des atrophies circonscrites et consécutives à une lésion de nerf. Je venais de vous dire que les atrophies circonscrites de cette catégorie, contrairement à ce qui a lieu pour les atrophies circonscrites de cause locale, s'accompagnent de cet ensemble de modifications de l'excitabilité électrique, qui constituent la réaction de dégénérescence ; il fallait donc vous faire comprendre ce que l'on entend par ces mots.

Maintenant que cette notion vous est acquise, je veux fixer vos esprits sur sa valeur diagnostique, en vous énumérant les principales *circonstances pathologiques dans lesquelles cette réaction se rencontre:*

1° Dans les atrophies d'origine neuropathique qui se développent à la suite d'une lésion traumatique de nerfs, ou à la suite d'une névrite parenchymateuse, rhumatismale ou autre ;

2° Dans les atrophies diffuses, qui sont sous la dépendance indéniable d'altérations spinales intéressant la substance grise des cornes antérieures : poliomyélites (paralysie spinale infantile, paralysie générale spinale aiguë et subaiguë ou chronique de Duchenne) ; paralysie bulbaire progressive, sclérose latérale amyotrophique ; myélite aiguë et chronique, hématomyélie et tumeur de la moelle, en tant qu'elles intéressent la substance grise des cornes antérieures ;

3° Dans la forme d'atrophie musculaire progressive, connue sous le nom de *type Aran-Duchenne*, et qui, j'espère vous le démontrer, est en rapport également avec des altérations des cornes antérieures de la moelle ;

4° J'ajoute, pour vous donner une idée d'ensemble un peu complète de la valeur diagnostique de la réaction de dégénérescence, que ce phénomène s'observe également dans le cours de la paralysie saturnine, qui s'accompagne souvent d'atrophie musculaire, dans le cours des paralysies consécutives à des maladies infectieuses (diphtérie notamment).

Enfin, il importe de vous graver dans la mémoire que la *réaction de dégénérescence fait toujours défaut dans les atrophies en rapport avec une myopathie primitive;* c'est là du moins une notion qui a cours dans l'état actuel de la science, et que nous trouverons en parfaite harmonie avec la classification que je vous proposerai pour l'étude des différents types d'atrophie musculaire progressive.

X

ÉTUDE DES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

DÉFINITION DU TYPE

Valeur nosologique des atrophies musculaires circonscrites opposées aux atrophies musculaires progressives et diffuses. — Récapitulation des notions exposées sur la pathogénie et la symptomatologie des atrophies musculaires circonscrites. — Variabilité de la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive. — Dissociation de l'atrophie musculaire progressive en espèces ou types. — Caractères sur lesquels repose la constitution des types. — Enumération des principaux types d'atrophie musculaire progressive.

Valeur nosologique des atrophies musculaires circonscrites opposées aux atrophies musculaires progressives et diffuses. — Jusqu'ici nous ne nous sommes occupés que des atrophies musculaires circonscrites, qui se réduisent en quelque sorte à des lésions accidentelles, comparables, au point de vue de la place qu'elles occupent dans la hiérarchie nosologique, à une fracture, à une luxation, ou mieux encore à une paralysie ou une névralgie circonscrite. L'idée que je veux surtout faire entrer dans vos esprits, en me servant de ces comparaisons, c'est que ces atrophies-là ne sont pas des *maladies* dans le sens propre du mot. Du reste, comme j'ai eu l'occasion de vous le dire au début de ces leçons, l'atrophie musculaire, considérée dans l'acception rigoureuse du mot, ne constitue pas, par elle-même, une maladie. C'est à la fois un symptôme et une lésion, qui, dans l'expression clinique de certaines *maladies générales*, jouent un rôle prépondérant, dominent en quelque sorte les autres manifestations. Voilà pourquoi on a cru devoir se servir de ce mot d'atrophie musculaire, — complété par d'autres qualifications, — pour dénommer quelques-unes de ces maladies.

Cette leçon et les suivantes vont précisément être consacrées

à l'étude des maladies qui comptent l'atrophie musculaire au nombre de leurs symptômes cardinaux, voire que pour quelques-unes, l'atrophie musculaire absorbe, résume en quelque sorte cette symptomatologie. Nous allons, si je puis m'exprimer ainsi, entrer dans le cœur de notre sujet. Et pour que vous ne perdiez pas le fil conducteur de cette étude, je crois nécessaire de revenir sur un point de classification.

Vous vous rappelez sans doute qu'en prenant comme point de repère le mode de distribution de l'atrophie musculaire, nous avons divisé les atrophies musculaires en trois groupes :

1° Les *atrophies circonscrites* de cause locale, dont nous n'avons plus à nous occuper ;

2° Les *atrophies musculaires progressives*, ainsi dénommées, parce que l'atrophie musculaire, limitée d'abord à une petite portion de tissu, poursuit lentement mais progressivement une marche envahissante ;

3° Les *atrophies musculaires diffuses* (toutes d'origine centrale, spinale ou bulbaire, ou d'origine neuropatique), dans lesquelles l'atrophie frappe d'emblée un grand nombre de muscles en diverses régions du squelette, pour perdre ensuite en extension, pour se circonscrire dans une étendue beaucoup plus limitée.

C'est par les atrophies musculaires progressives que je vais poursuivre cette étude. Les notions que je vous ai exposées jusqu'ici vont servir en quelque sorte de préambule, de préface à cette étude. C'est pourquoi je considère comme indispensable de jeter un coup d'œil en arrière, afin de bien fixer dans votre esprit ces notions préalables, que nous aurons sans cesse à mettre à profit dans la suite. Après quoi, je vous tracerai sommairement le plan que nous allons suivre dans la seconde partie de ces leçons, dans l'étude des *atrophies musculaires progressives ;* ce chapitre de la pathologie est devenu très embrouillé, vous ne serez pas long à vous en convaincre.

Récapitulation des notions exposées dans les précédentes leçons sur la pathogénie et la symptomatologie des atrophies musculaires circonscrites. — Je vous rappelle donc, que dans mes premières leçons je vous ai exposé le mécanisme intime des altérations qui, venant à envahir les différents éléments constituants d'un muscle, peuvent aboutir à l'atrophie de sa substance contractile, à l'*atrophie musculaire*.

Je vous ai montré ensuite comme quoi ces altérations, tantôt naissent sur place, dans le muscle voué à l'atrophie;

Tantôt envahissent le muscle par voie de propagation, par contiguïté, le point de départ de la lésion atrophiante se trouvant dans un organe de voisinage;

Tantôt succèdent à une lésion de nerf, qui soustrait un ou plusieurs muscles à l'influence des centres trophiques, ou à une lésion de la moelle, qui désorganise ces mêmes centres.

Vous vous rappelez aussi qu'en dernier lieu, je vous ai parlé de la symptomatologie des atrophies circonscrites ; je vous ai fait connaître les traits extérieurs sous lesquels se manifeste l'atrophie musculaire limitée à un seul muscle ou à un petit nombre de muscles, les modifications de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles dont s'accompagnent ces atrophies circonscrites, les conséquences et les complications possibles de cette variété d'atrophie musculaire. Je me suis particulièrement attaché à vous montrer que, suivant leur nature et leur origine — *myopathique* ou *neuropathique* — ces atrophies circonscrites présentent dans leur symptomatologie des différences importantes à connaître.

Variabilité de la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive. — C'est encore ce que nous verrons se réaliser à propos des atrophies musculaires progressives, dont nous allons nous occuper maintenant. Mais ce que je vous dis là n'est connu que depuis fort peu de temps. Ainsi que je vous l'ai fait remarquer dès ma première leçon, on croyait, jusqu'à il y a une dizaine d'années, qu'il n'existait qu'*une seule forme d'atrophie musculaire progressive*, celle dont la connaissance, en tant qu'entité morbide, nous avait été révélée par les remarquables travaux de Duchenne. On croyait que cette maladie était toujours semblable à elle-même, à cela près que l'ordre suivant lequel l'atrophie envahit différents groupes de muscles était sujet à des variantes. On se bornait à signaler, à propos de la symptomatologie de la maladie de Duchenne, que l'atrophie musculaire débute : tantôt par les petits muscles de la main, ce qui était considéré comme le cas habituel, tantôt par les muscles de l'épaule, ou par les membres inférieurs ou par ceux du tronc, pour, de ces points de départ, s'étendre progressivement à d'autres groupes de muscles, suivant un ordre plus ou moins fixe et déterminé.

Dissociation de l'atrophie musculaire progressive en espèces ou

types. — Aujourd'hui, vous le savez, la grande majorité des neuropathologistes se représente les choses tout autrement. Pour des raisons que je vous ai dites déjà, mais que je crois devoir vous rappeler ici, on en est venu à cette conception : que l'*atrophie musculaire progressive de Duchenne* n'est pas une maladie UNE, mais que sous ce nom on a confondu des *espèces* ou *types distincts d'atrophies musculaires progressives*, types qui diffèrent entre eux par des caractères d'importance variable, masqués en quelque sorte par une ressemblance extérieure commune. Une fois entré dans cette voie, on a mis une sorte d'acharnement, mais aussi beaucoup d'arbitraire, à multiplier ces espèces ou formes morbides qu'on continue de désigner en bloc sous l'étiquette collective d'atrophie musculaire progressive. On a scindé ce groupe en un certain nombre de *formes* ou *types,* dont les relations respectives sont encore à connaître exactement ; je veux dire par là, qu'on ne sait pas encore au juste si ces différentes formes d'atrophies musculaires, décrites dans ces dernières années, représentent autant d'*affections* distinctes, ce qui me paraît très douteux, ou si quelques-unes d'entre elles, toutes peut-être, ne sont que des *modalités* d'une seule et même maladie.

Caractères sur lesquels repose la constitution des types. — Je m'expliquerai mieux plus tard sur ce dernier point. Pour l'instant je me borne à vous rappeler comment on en est venu à constituer ces types d'atrophie musculaire progressive, qui se confondaient autrefois dans l'atrophie musculaire progressive de Duchenne.

Je ne veux point refaire l'historique de la question, que j'ai déjà esquissé dans ma première leçon. Je vous rappellerai seulement, que pour conférer une sorte d'individualité à un certain nombre de formes d'atrophie musculaire progressive, on s'est appuyé sur les éléments suivants d'appréciation :

1° *Sur la notion étiologique.* — L'atrophie musculaire progressive peut se rencontrer chez un sujet dans la famille duquel on n'a jamais observé de maladie semblable, c'est la *forme individuelle ;* — ou bien l'atrophie a été observée, avec les mêmes allures, chez plusieurs sujets unis par les liens d'une étroite parenté, *forme familiale ;* — elle s'est transmise dans une même famille d'une génération à d'autres, *forme héréditaire ;*

2° *Sur le lieu de début de l'atrophie.* — Racines ou extrémités

des membres supérieurs, extrémités des membres inférieurs, muscles sacro-lombaires, muscles de la face, etc. ;

3° *Sur l'évolution de l'atrophie*, c'est-à-dire sur l'ordre dans lequel les différents groupes de muscles sont envahis, sur l'envahissement possible de certains groupes musculaires — muscles innervés par le bulbe, par le facial, — dont la participation imprime à l'ensemble de la maladie un cachet spécial ;

4° *Sur l'association possible de l'atrophie musculaire* progressive, à un état des muscles que je vous ai déjà signalé, et qu'on désigne couramment sous les noms de *pseudo-hypertrophie musculaire*, de lipomatose ;

5° *Sur la constatation ou l'absence* de ces modifications de l'excitabilité électrique, qui constituent la *réaction de dégénérescence*, à l'étude de laquelle j'ai consacré ma dernière leçon ;

6° *Sur l'origine première des lésions qui aboutissent à l'atrophie musculaire progressive ;* celle-ci, vous vous le rappelez, peut être myélopathique ou myopathique.

Enumération des principaux types d'atrophie musculaire progressives, myélopathique ou *myopathique.* — Voici maintenant l'énumération des principaux types fondés sur ces éléments d'appréciation et qu'on a décrits jusqu'ici :

Type Aran-Duchenne ou forme spinale. — Atrophie musculaire sans intervention de l'hérédité, que, pour cette raison, j'appellerai *individuelle.*

Début habituel par les petits muscles de la racine de la main.

Évolution relativement rapide. Tremblements fibrillaires.

Envahissement tardif des membres inférieurs.

Participation possible des muscles innervés par le bulbe (*paralysie glosso-labio-laryngée*).

Réaction de dégénérescence. — Origine myélopathique.

Types familiaux. — C'est-à-dire survenant chez plusieurs individus de la même famille. — Ayant un certain nombre de caractères communs, à savoir :

Début fréquent dans le jeune âge.

Evolution lente. Pas de tremblements fibrilaires.

Pas de réaction de dégénérescence. — Les muscles innervés par le bulbe sont toujours respectés par l'atrophie.

Association fréquente à la lipomatose ou pseudo-hypertrophie,

Ces types familiaux diffèrent par le lieu de début et la distribution de l'atrophie musculaire, ainsi que le fait voir le tableau ci-joint :

Type Leyden-Mœbius. — *Début* par les membres inférieurs (muscles des mollets) et dans l'enfance.

Evolution ascendante, c'est-à-dire que l'atrophie poursuit sa marche de bas en haut, en gagnant d'abord les muscles des cuisses et ceux des lombes.

Association fréquente à la pseudo-hypertrophie musculaire. — Quand cette association est réalisée et que la pseudo-hypertrophie domine la symptomatologie, la myopathie prend le nom de paralysie pseudo-hypertrophique. C'est sous ce nom que je l'étudierai en tête des types familiaux.

Type Zimmerlin. — *Début* par les muscles de la ceinture scapulaire, par les muscles de la partie supérieure du tronc, sans participation des petits muscles de la main. *Marche descendante. Pas de lipomatose secondaire.*

Type Erb. — Même début par les muscles scapulaires (type scapulo-huméral) et dorsaux, quelquefois par les muscles des membres inférieurs.

Marche descendante de l'atrophie, de la racine vers les extrémités des membres.

Les petits muscles de la main ne sont envahis que très tardivement.

Quelquefois *association à la pseudo-hypertrophie* musculaire, et toujours *à de l'hypertrophie vraie* d'un certain nombre de fibres.

Type Landouzy-Déjerine. — Envahissement des muscles de la face, par lesquels débute l'atrophie. Envahissement ultérieur des muscles des membres supérieurs, en commmençant par les muscles scapulaires (type facio-scapulo-huméral). A la longue, les petits muscles de la main sont atteints par l'atrophie.

Type Charcot-Marie. — Enfin, un dernier type familial vient se placer en quelque sorte entre ceux qui précèdent et la maladie d'Aran-Duchenne, parce qu'il présente un certain nombre de caractères qui appartiennent au type Aran-Duchenne, à savoir :

L'existence de contractions fibrillaires ;

L'existence de la réaction de dégénérescence ;

L'origine myélopathique (présumée) de l'atrophie ;

Le début de l'atrophie par les pieds et les jambes ;

L'envahissement ultérieur des muscles des mains ;

L'intégrité des muscles de la racine des membres et des muscles du tronc et de la face.

Dans ma prochaine leçon, j'entreprendrai l'étude détaillée de ces différents types d'atrophie musculaire progressive, en suivant l'ordre indiqué ci-dessus.

XI

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

TYPE ARAN-DUCHENNE

Historique. Pendant une première période, l'atrophie musculaire progressive est considérée comme une maladie *une ;* pendant une seconde période, contemporaine, on la dissocie en un certain nombre d'espèces ou *types.*

Type Aran-Duchenne. Définition. Symptomatologie. Lieu et mode de début de l'atrophie musculaire, ordre de propagation de cette atrophie. Son début possible aux membres inférieurs. Le début par les petits muscles de la main est de beaucoup le plus fréquent. — Modifications de la contractilité électrique des muscles ; réaction de dégénérescence ; circonstances dans lesquelles elle se manifeste. — Troubles de la motilité : diminution de la force motrice ; elle est toujours consécutive et proportionnelle à l'atrophie musculaire. — Contraction diplégique. — Palmo-spasme. — Troubles de la sensibilité.

Marche. Durée. Terminaison.

Historique. — Ne vous attendez pas à m'entendre tracer un exposé fastidieux des travaux qui ont été publiés sur l'atrophie musculaire progressive. Attendez-vous encore beaucoup moins à m'entendre remonter à travers les âges, pour rechercher si des écrits, antérieurs à l'époque où la maladie qui nous occupe prit rang dans les cadres de la nosologie ne renfermeraient pas l'une ou l'autre observation se rapportant avec plus ou moins d'exactitude à cette affection. Je serai bref, et je ne vous donnerai que les seuls renseignements historiques indispensables pour bien me faire comprendre de vous.

Je diviserai l'histoire de cette forme d'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) en deux périodes :

Première période. — Une première, qui débute avec les observations et les écrits de trois médecins français, le grand Cruveilhier, Duchenne (de Boulogne) et Aran.

A Duchenne (de Boulogne) revient le mérite incontestable d'avoir, en quelque sorte, tiré l'atrophie musculaire progressive du chaos des *paralysies ;* vous savez que, sous ce nom de paralysie, on

confondait jadis des maladies très distinctes, plus ou moins bien connues aujourd'hui, et qui n'offrent entre elles que des ressemblances très grossières.

Aran a publié la première description didactique de la nouvelle maladie; mais cette description était basée en grande partie sur des observations que lui avait communiquées Duchenne. Cela lui a valu l'honneur discutable de voir son nom associé à celui de Duchenne, dans l'une des dénominations sous lesquelles on désigne couramment l'atrophie musculaire progressive.

Enfin Cruveilhier, de l'aveu de Duchenne, avait décrit la maladie dans ses leçons, avant que les observations des deux médecins que je viens de vous nommer eussent conféré à l'atrophie musculaire progressive une sorte d'individualité propre. En outre, Cruveilhier fut le premier à publier une observation d'atrophie musculaire progressive avec autopsie; le premier, il montra que cette maladie, telle qu'elle avait été décrite par Aran et Duchenne, pouvait être en rapport avec des lésions de la moelle.

La suite de cette première période comprend une série de travaux qui n'ont rien modifié d'essentiel à la description qu'Aran et Duchenne avaient donnée de l'atrophie musculaire progressive. Mais tandis que se multipliaient les observations qu'on croyait pouvoir rattacher à la maladie d'Aran-Duchenne, l'idée commença à se faire jour que tous ces faits ne répondaient pas à un type unique. On se mit à établir entre ces faits des catégories, dont on prétendit peu à peu faire des espèces morbides distinctes.

Cette dissociation de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne en un certain nombre de formes ou types est précisément le résultat des travaux et des observations de la *seconde période*.

Deuxième période. — Préciser le début de cette seconde période n'est pas très facile; elle se relie à la précédente par une phase intermédiaire, durant laquelle la doctrine de l'unité de la maladie de Duchenne n'est encore contestée que timidement, par un petit nombre d'auteurs, dans des écrits qui ne fixent pas beaucoup l'attention des esprits. L'apparition d'un mémoire d'Erb, sur la *forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive*, peut être considérée comme marquant la clôture de cette phase de transition. C'est à partir de cette époque que prend corps la doctrine de la séparation de l'atrophie musculaire progressive en une forme *spinale* (type Aran-Duchenne), et en plusieurs formes *myopa*

thiques, unies entre elles par des rapports plus ou moins étroits, encore mal connus. Cette classification est devenue la base de l'étude des atrophies musculaires progressives; M. Charcot, dans une leçon magistrale que je vous ai déjà citée, lui a en quelque sorte donné une consécration officielle.

Cette classification me servira de guide dans les quelques leçons que je vais consacrer aux atrophies musculaires progressives. Cela dit, il est bien entendu, une fois pour toutes, que la forme d'atrophie musculaire progressive — type Aran-Duchenne — dont nous allons nous occuper d'abord, n'est autre que ce que, à l'exemple d'Erb, la majorité des neuro-pathologistes désignent aujourd'hui sous le nom de *forme spinale d'atrophie musculaire progressive*.

Définition. — Il n'y a pas longtemps, la définition de l'atrophie musculaire progressive pouvait se résumer dans ces quelques mots : *Atrophie à marche lente et progressive, ne frappant à ses débuts qu'un petit nombre de muscles ou une portion de muscles, gagnant ensuite en étendue avec une grande lenteur et suivant un mode assez régulier. Atrophie entraînant à sa suite une paralysie toujours proportionnelle à la quantité de substance musculaire atrophiée.* On disait la même chose de la *diminution de l'excitabilité électrique des muscles frappés d'atrophie; cette excitabilité*, croyait-on, *s'amoindrissait proportionnellement à la quantité de fibres contractiles qui succombent à l'atrophie.* On admettait que *toujours la réaction de dégénérescence fait défaut dans cette maladie; que, par contre, on observe dans le cours de l'atrophie musculaire progressive le phénomène connu sous le nom de contractions fibrillaires.*

Ainsi formulée, cette définition est aujourd'hui reconnue à la fois *erronée* et *incomplète*, en tant qu'elle s'applique au type Aran-Duchenne :

Erronée, en ce qu'il paraît maintenant démontré que dans cette forme d'atrophie musculaire la *réaction de dégénérescence (partielle)* est de règle, à une certaine période de l'affection.

Incomplète, en ce qu'elle passe sous silence deux points capitaux de l'histoire de cette maladie, qu'on peut considérer aujourd'hui comme définitivement acquis, à savoir : que l'hérédité n'intervient pas d'une façon directe et habituelle dans l'étiologie de cette forme d'atrophie musculaire, et que celle-ci est en rapport avec

des altérations spinales (substance grise des cornes antérieures).

J'espère vous convaincre de l'exactitude de ces deux points, dans le cours des prochaines leçons.

Mais auparavant, je veux entreprendre l'étude détaillée de la symptomatologie de cette première forme d'atrophie musculaire progressive.

Symptomatologie. — Je m'occuperai d'abord du symptôme cardinal de l'*atrophie musculaire*. La première question à examiner est de savoir quels sont les modes habituels de début et d'évolution de l'atrophie.

Fig. 5.

Lieu et mode de début de l'atrophie musculaire. — Main. — Dans le plus grand nombre des cas, l'atrophie débute par la main et se propage peu à peu à d'autres muscles du membre supérieur, en suivant une marche ascendante.

A la main, les premiers muscles atteints sont, d'après la plupart des observateurs, ceux de l'éminence thénar, muscles de la couche superficielle d'abord, puis muscles de la couche profonde. L'atrophie de ces muscles, et principalement celle du court adducteur du pouce, se trahit à première vue par une dépression existant aux lieu et place de l'éminence susdite ; en outre, ainsi que vous pourrez en juger d'après la figure ci-jointe (fig. 5) ; le premier métacarpien est rapproché du second, quand la main se trouve au repos. Peu à peu, à mesure que l'atrophie gagne les couches profondes de l'éminence thénar, le premier métacarpien vient se fixer sur le même plan que le second, au lieu d'être situé plus en avant comme cela se voit à l'état normal.

D'après Eulenburg, le mode de début de l'atrophie, que je viens d'indiquer, n'est pas tout à fait exact. Eulenburg prétend que dans le plus grand nombre des cas d'atrophie musculaire progressive, l'atrophie envahit d'abord les muscles interosseux, et parmi ceux-ci, le premier muscle interosseux externe serait toujours le premier atteint : « On peut, dit-il, diagnostiquer souvent l'affection à ses premiers débuts, lorsqu'il n'existe pas encore

d'atrophie considérable des interosseux, et partant, pas de dépression apparente des espaces interosseux, d'après la diminution d'aptitude fonctionnelle des muscles interosseux et particulièrement des interosseux externes : Si, par exemple, on commande au malade de fixer le pouce et les trois derniers doigts dans l'abduction et de mouvoir l'index tendu vers le bord radial de la main, ce mouvement ne s'effectue qu'avec lenteur. Dans le cas où l'affection débute par un seul côté, le champ d'excursion de ce côté est moins étendu que du côté sain. En même temps, on voit se produire, à cette occasion, des secousses fibrillaires. » Eulenburg ajoute qu'il a toujours vu l'atrophie envahir les interosseux (et notamment le premier interosseux externe) avant les muscles de l'éminence thénar.

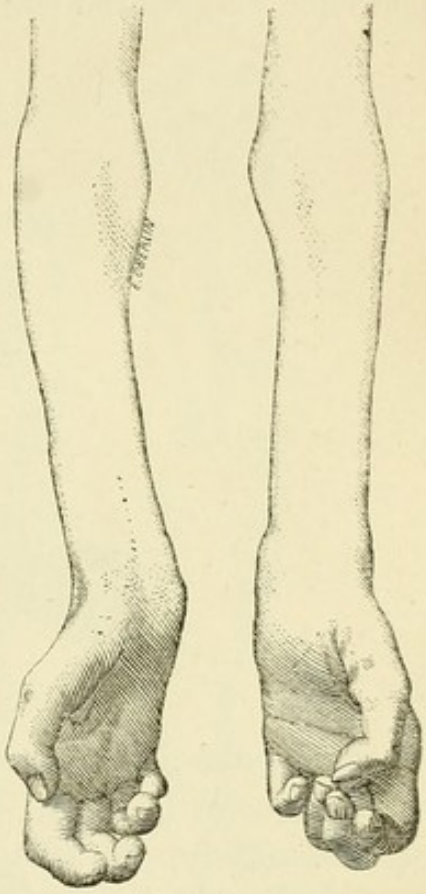


Fig. 6.

Quoi qu'il en soit, après les muscles interosseux et les muscles de l'éminence thénar, l'atrophie envahit ceux de l'éminence hypothénar.

Une fois les muscles interosseux détruits en grande partie, les doigts prennent l'attitude connue sous le nom de *main en griffe* (fig. 6) chaque fois que le malade fait des mouvements d'extension. On attache à cette attitude spéciale une grande valeur diagnostique.

Ordre de propagation de l'atrophie musculaire. — Avant-bras. — Puis l'atrophie se propage à l'avant-bras ; le plus souvent elle atteint d'abord les fléchisseurs des doigts, plus rarement les muscles de la région postérieure, les extenseurs de la main et des doigts.

Temps d'arrêt. — Une fois que l'atrophie a envahi les muscles de la main et de l'avant-bras que je viens d'énumérer, il n'est pas rare que la maladie subisse un temps d'arrêt plus ou moins long. Duchenne mentionne deux cas où cette phase d'arrêt dura plusieurs années. A cette période de la maladie, on ne constate

plus l'attitude de la main en griffe dont je vous ai parlé ; par suite de l'atrophie des fléchisseurs et des extenseurs de la main, celle-ci est tombante, comme sur un cadavre, passé la période de rigidité.

Par contre, il existe un contraste frappant (fig. 7) entre la maigreur des avant-bras et des mains et le développement en apparence exagéré des bras dont les muscles sont encore intacts.

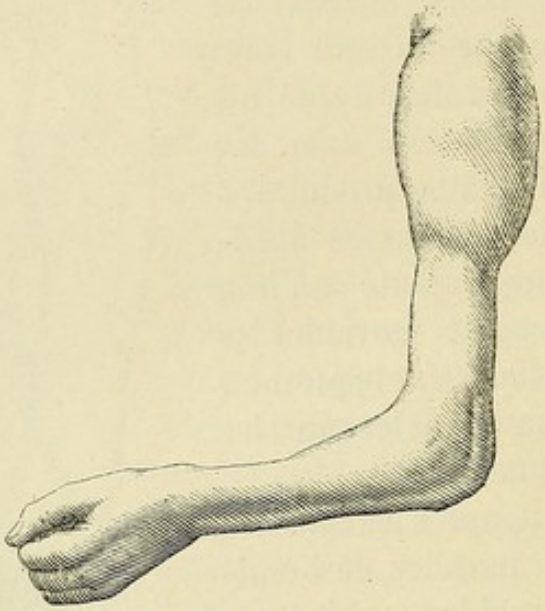


Fig. 7.

Bras. Épaule. — Lorsque ensuite elle poursuit sa marche envahissante et progressive, l'atrophie saute souvent de l'avant-bras aux muscles de l'épaule. Quand elle se propage directement aux muscles du bras, c'est le biceps et le brachial antérieur qui sont frappés d'abord, puis *le deltoïde* et *certains muscles du tronc*, *bien avant le triceps brachial*, qui ne s'atrophie que très tardivement, dans la grande majorité des cas.

Tronc. — Pour les muscles du tronc, Duchenne, qui a porté spécialement son attention sur ce point, a donné les indications suivantes sur le mode habituel d'envahissement successif de l'atrophie : c'est d'abord le trapèze, dont la moitié inférieure disparaît, ce qui fait que le bord spinal de l'omoplate est plus éloigné de la ligne médiane du côté malade que du côté sain. Par contre, la portion claviculaire du trapèze est presque toujours l'*ultimum moriens* de tous les muscles du tronc et du cou. Puis l'atrophie envahit successivement les pectoraux, les grands dorsaux, les rhomboïdes, les angulaires des omoplates, les extenseurs

et les fléchisseurs de la tête, les sacro-spinaux et les muscles de l'abdomen ; bien entendu, elle met des années à se propager à tous ces groupes de muscles.

Une fois que l'atrophie a étendu si loin ses ravages, elle peut envahir les muscles de la respiration et de la déglutition ; de là résulteront des accidents graves dont vous devinez facilement la

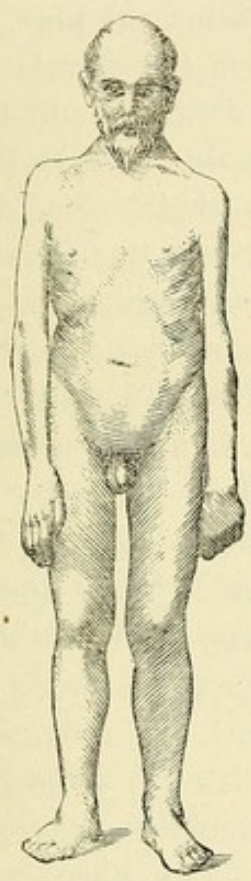


Fig. 8

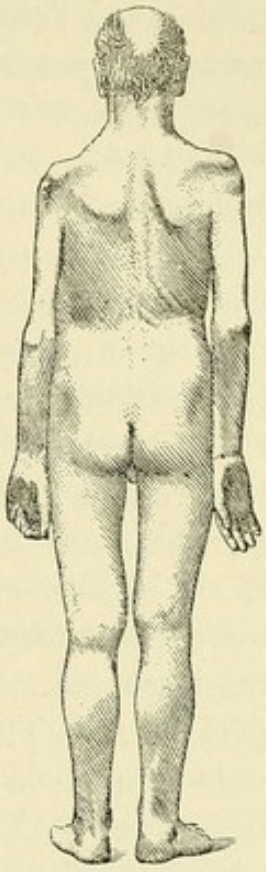


Fig. 9

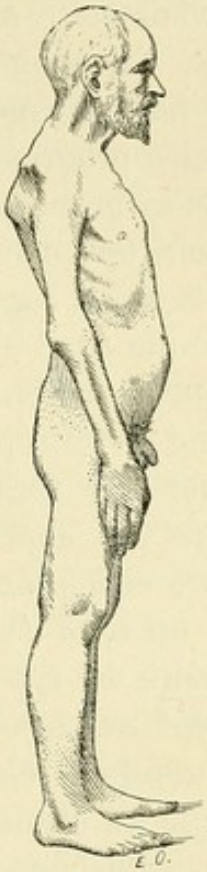


Fig. 10

nature et qui peuvent amener le dénouement fatal par asphyxie.

Membres inférieurs. — D'autres fois, l'atrophie poursuit lentement sa marche envahissante vers les membres inférieurs, fléchisseurs du pied sur la jambe, fléchisseurs de la cuisse sur le bassin.

Tel est, je vous le répète, l'ordre suivant lequel l'atrophie se propage dans le plus grand nombre des cas.

Début de l'atrophie par les membres inférieurs. — Vous lirez aussi, dans les traités didactiques, que parfois, mais beaucoup plus rarement, l'atrophie débute par les membres inférieurs, et que cela se voit surtout chez les enfants. Le fait n'avait pas échappé

à Duchenne; ce sagace observateur a consacré à ce mode de début de l'atrophie musculaire progressive un chapitre spécial, sous le titre de « *Symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance* ». Or retenez bien ceci : des faits que je vous signalerai plus loin fourniront la preuve que l'envahissement par les membres inférieurs n'est pas spécial au jeune âge, qu'il s'observe également chez l'adulte. De plus, d'après Duchenne, qui fondait cette affirmation sur l'observation de plus de vingt malades, l'atrophie musculaire progressive qui débute chez les enfants par les membres inférieurs se distingue de l'atrophie musculaire progressive avec même localisation chez l'adulte, par ce caractère propre : « de débuter, plusieurs années avant d'envahir les muscles des membres supérieurs et du tronc, par certains muscles de la face à laquelle elle donne une physionomie particulière. »

Duchenne avait signalé cet envahissement des muscles de la face comme un signe prémonitoire de l'extension plus ou moins prochaine de l'atrophie aux muscles des membres supérieurs et du tronc. Des recherches récentes de MM. Landouzy et Déjérine nous ont appris que ce mode de début par les membres inférieurs et les muscles de la face, et dans le jeune âge, se rapporte à un *type d'atrophie musculaire progressive* qu'il y a lieu de distraire du type Aran-Duchenne. Nous consacrerons à l'étude de ce type une leçon spéciale. Pour l'instant, je me borne à vous faire remarquer, en tenant compte de l'existence de ce type nouveau, que les observations d'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, à début insolite par les membres inférieurs, doivent se réduire à un nombre infime.

Début par le tronc. — Un troisième mode de début et de propagation de l'atrophie, très rare également, est celui où la maladie se manifeste d'abord au tronc. Quand il en est ainsi, ce sont généralement les muscles condamnés à un excès de travail, du fait des occupations professionnelles, qui payent le premier tribut à l'atrophie. Je vous en citerai des exemples au chapitre de l'étiologie. L'atrophie musculaire, dans ces faits, a débuté par les *muscles sacro-spinaux*, ou par les *muscles péri-scapulaires*, ou par les *grands dorsaux* et les *pectoraux*.

On se préoccupait autrefois de connaître la fréquence relative de ces différents modes de début. Friedreich, entre autres, avait dressé une statistique dans ce but. Sur un ensemble de 146 cas

d'atrophie musculaire progressive, il en a relevé 111 où la maladie avait débuté par les membres supérieurs, 27 avec début par les membres inférieurs, et 8 seulement où l'atrophie s'était montrée d'abord aux muscles du tronc.

Or, vous devez le comprendre sans peine, ces chiffres ont perdu la signification qu'ils pouvaient avoir à l'époque (il y a de cela 12 ans) où parut le mémoire de Friedreich. Cet auteur ne pouvait pas tenir compte des différents types familiaux d'atrophie musculaire que, depuis lors, on a distrait de la maladie d'Aran-Duchenne. Parmi ces types, il en est un où l'atrophie débute habituellement par les membres, inférieurs je vous en ai dit quelques mots à l'instant. Il en est deux autres, *type scapulo-huméral* ou *forme juvénile d'Erb*, et *type facio-scapulo-huméral de Landouzy et Dejérine*, où l'atrophie débute par les muscles de la ceinture scapulaire.

Eliminez de la statistique de Friedreich les observations qui se rattachent à ces types familiaux, et vous serez amenés à conclure : Que *dans la très grande majorité des cas, l'atrophie musculaire progressive*, type Aran-Duchenne, *débute par les petits muscles de la main, que les autres modes de début sont exceptionnels.*

Je crois devoir insister sur ce que parmi ces autres modes de début, il en est un, début par les muscles de l'épaule, dont l'existence est relativement plus fréquente que les autres. C'est celui qu'on rencontre dans la modalité clinique de la maladie d'Aran-Duchenne, que Vulpian a décrite sous le nom de *type scapulo-huméral*. Il s'agit bien là d'une variante de la maladie d'Aran-Duchenne, de l'atrophie musculaire progressive *spinale, myélopathique*. En effet, dans les observations que Vulpian rattachait à son type scapulo-huméral, on avait constaté des tremblements fibrillaires, ainsi que la réaction de dégénérescence ; de plus, la maladie ne revêtait pas le caractère familial. Enfin, dans une de ces observations publiées par MM. Pierret et Troisier (*Archives de Physiologie*, 1875, p. 26), on a trouvé, à l'autopsie, les mêmes altérations de la substance grise des cornes antérieures, que celles que je vous décrirai à propos de l'anatomie pathologique de la maladie d'Aran-Duchenne. Je reviendrai sur cette question de l'existence d'une forme scapulo-humérale d'atrophie musculaire progressive *myélopathique*, quand je vous exposerai le diagnostic différentiel de la forme junévile d'Erb ou type scapulo-

huméral familial et *myopathique*, qu'il ne faut pas confondre avec la forme précédente.

Je passe maintenant aux autres signes et symptômes de la maladie.

Modifications de la contractilité électrique des muscles. — Contractilité électro-faradique. — Un point capital à relever dans la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive, et qui avait déjà été mis en lumière par les recherches de Duchenne, c'est que la *contractilité électro-faradique des muscles envahis par l'atrophie est normale.* Il faut, toutefois, bien nous entendre sur la valeur des mots que je viens de prononcer. Dans un cas d'atrophie musculaire progressive, vous explorez, avec un appareil d'induction, les muscles, à une époque où ceux-ci sont à peine envahis par un commencement d'atrophie. Vous constatez que le muscle excité répond par des contractions bien nettes, à des intensités de courant qui ne dépassent pas celles qu'on a coutume d'employer dans les circonstances normales. Si ensuite vous explorez des muscles où l'atrophie est déjà parvenue à un degré plus avancé, vous constatez qu'avec ces mêmes intensités de courant, les contractions sont faibles en certains points, ou font même complètement défaut. C'est que, au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, un certain nombre de fibres musculaires sont détruites, et là où il n'y a plus de tissu contractile, il ne saurait plus y avoir de contractions. Donc, à mesure que la substance contractile d'un muscle est détruite par les progrès de l'atrophie, la contractilité faradique de ce muscle diminue parallèlement, et cette diminution peut aller jusqu'à l'abolition complète. Comme d'ailleurs l'atrophie musculaire progresse très lentement, la diminution de l'excitabilité électro-faradique est également très lente à se manifester et à s'accentuer. Mais ce que je dis là, de la diminution de l'excitabilité faradique, doit s'entendre d'un muscle considéré en bloc. Quand on considère isolement les différents faisceaux de ce même muscle envahi par l'atrophie, on constate que si quelques-uns ne répondent plus aux excitations du courant faradique, d'autres répondent par des contractions énergiques, et cela, quand on explore un muscle déjà considérablement réduit dans son volume.

La connaissance de ce fait a une très grande importance au point de vue du diagnostic du siège et du degré de l'atrophie

musculaire. En effet, dans certaines régions du corps, il n'est pas toujours facile de deviner ou de lire en quelque sorte à travers la peau, l'atrophie de tels ou tels muscles, soit à cause de leur situation profonde, soit parce que des faisceaux musculaires, restés intacts en nombre suffisant, suppléent les faisceaux atrophiés dans leurs fonctions. Cependant le malade vous met sur la piste de cette atrophie latente, en signalant la fatigue précoce ou la gêne qu'il éprouve à l'occasion de certains mouvements. Vous explorez avec le courant d'induction les muscles qui entrent en jeu dans la production de ces mouvements, et vous constatez qu'une portion plus ou moins considérable de leur masse ne répond plus aux excitations faradiques. Vous mettez ainsi l'atrophie en évidence là où elle échappait à la simple inspection. Je reviendrai sur ces faits, à l'occasion du diagnostic.

Je dois ajouter que certains auteurs ont publié des cas d'atrophie musculaire progressive où, au début de l'affection, il paraît y avoir eu *exagération de l'excitabilité faradique des muscles*. Faut-il invoquer, à propos de ces faits, des erreurs d'observation, ou faire intervenir l'interprétation donnée par Friedreich et consistant à dire qu'il peut, dans certains cas, exister au début de l'atrophie musculaire progressive une *exagération passagère* de l'excitabilité électrique des muscles, attribuable à une irritation inflammatoire des terminaisons nerveuses intra-musculaires ? C'est une question difficile à résoudre.

Contractilité électro-galvanique. — Réaction de dégénérescence. — Jusqu'à il y a une dizaine d'années, alors que l'on confondait, sous cette dénomination commune d'atrophie musculaire progressive, des types variés que l'on s'accorde aujourd'hui à distinguer les uns des autres, on admettait couramment que les résultats fournis par l'*exploration galvanique* des muscles étaient, à peu de chose près, les mêmes que ceux fournis par l'exploration faradique. C'est ainsi que les choses étaient textuellement présentées dans la seconde édition du *Traité des Maladies du système nerveux* (in : *Compendium de Ziemssen*) d'Eulenburg, un pathologiste très compétent en matière d'électro-diagnostic. La contractilité galvanique des muscles frappés diminue lentement, était-il dit, et proportionnellement aux progrès de l'atrophie. Eulenburg ajoutait seulement que lorsque, pour exciter les muscles en voie d'atrophie, on emploie des courants très

intenses (jusqu'à 60 éléments Siemens), on obtient des contractions plus durables qu'avec un courant faradique de très forte intensité. Il ajoutait qu'il arrive aussi que les contractions apparaissent seulement lors d'une interversion du courant galvanique; Eulenburg attribuait à cette notion une certaine valeur pronostique. Il en résultait, en effet, que pour se prononcer sur la perte complète de la contractilité d'un muscle, il ne faut pas s'en rapporter aux seuls résultats de l'exploration faradique ; il faut, au besoin, recourir conjointement à l'exploration galvanique, pratiquée avec des intensités de courant suffisamment grandes.

Ainsi présentées, les choses sont inexactes. Depuis certaines observations faites par Erb, on admet que dans la forme d'atrophie musculaire progressive, qui répond aux caractères du type Aran-Duchenne, l'*excitabilité galvanique des muscles subit des modifications quantitatives et qualitatives*, souvent très difficiles à mettre en évidence. D'après Erb, ces modifications, rapprochées des résultats de l'exploration faradique des muscles et de l'examen galvanique et faradique de leurs nerfs, autorisent cette conclusion : que *dans la forme d'atrophie musculaire progressive*, désignée aujourd'hui sous le nom de *type Aran-Duchenne*, *on constate*, à une certaine période du processus atrophiant, l'*existence de la réaction de dégénérescence dite partielle*.

Il s'agit là d'un des caractères cliniques sur lesquels on s'est appuyé, pour affirmer l'origine spinale de la forme d'atrophie musculaire progressive, connue sous le nom de type Aran-Duchenne. C'est en même temps un des caractères cliniques sur lesquels on s'appuie, de nos jours, pour établir le diagnostic différentiel entre ce type d'atrophie musculaire progressive et ceux que nous étudierons dans la suite. Je considère dès lors comme indispensable de vous exposer ce point spécial avec quelques détails.

Je vous disais que dans les cas d'atrophie musculaire progressive qui se rapportent au type Aran-Duchenne, il est de règle, d'après Erb et d'autres neuro-pathologistes, que l'on constate, à UNE CERTAINE PÉRIODE DU PROCESSUS ATROPHIANT, l'ensemble des modifications de l'excitabilité électrique du muscle et du nerf, qui constituent la *réaction de dégénérescence partielle*. A l'appui de cette règle, on a invoqué les constatations faites :

1° Par ERB, dans six cas d'atrophie musculaire qui réalisaient

tous les caractères du type Aran-Duchenne, observations publiées par M. Vierordt (jeune) ;

2° Par Erb, également, dans deux cas d'atrophie du même type, dont la relation a été publiée par M. Gunther ;

3° Par Remak, qui avant de connaître les observations d'Erb, avait signalé la réaction de dégénérescence comme un phénomène étranger à la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive ;

4° Par Luderitz, un élève de Bernardt.

Erb soutient que si d'autres observateurs prétendent avoir cherché le phénomène sans le découvrir, c'est sans doute pour l'une de ces deux raisons : ou bien ces observateurs ont commis une méprise, en rapportant à la maladie d'Aran-Duchenne un cas d'atrophie musculaire progressive, qui rentrait dans un des types nouvellement créés ; ou, ayant affaire au type Aran-Duchenne, ils n'ont pas su mettre en évidence le phénomène de la réaction de dégénérescence partielle, faute d'y avoir mis l'attention et l'expérience voulues. Car cette recherche est, au dire d'Erb, des plus délicates et des plus difficiles ; elle exige, en outre, beaucoup de patience. Il faut, pour découvrir le phénomène, examiner les muscles à point. Voici les renseignements qu'Erb a donnés à ce sujet.

Circonstances dans lesquelles se manifeste la réaction de dégénérescence. Lorsque, avec le courant galvanique, on explore des muscles encore peu atrophiés, on ne constate pas de modifications appréciables de leur réaction électrique.

Lorsque l'exploration porte sur des muscles dont un assez grand nombre de fibres sont déjà en voie d'atrophie, on constate des modifications qualitatives de la réaction électrique, que l'on peut considérer comme étant l'expression d'une réaction de dégénérescence mal dessinée.

Lorsque, à une période plus avancée du processus, les faisceaux musculaires intacts sont déjà entremêlés d'un nombre relativement considérable de fibres en état de complète atrophie, on constate un simple affaiblissement de l'excitabilité galvanique, sans modifications qualitatives.

Enfin, quand le nombre des fibres dégénérées — mais non encore complètement atrophiées — l'emporte sensiblement sur le nombre des fibres restées saines, on est à même de constater

le phénomène de la *réaction de dégénérescence partielle*, qui peut, à un moment donné, faire place au phénomène de la réaction de dégénérescence complète. Il faut, pour cela, que l'excitation électrique s'exerce sur un muscle dont la plupart des fibres sont en état de simple dégénérescence, de telle sorte que toute la substance contractile de ces fibres est altérée, mais sans être détruite. Puis, au fur et à mesure que l'atrophie s'empare d'un plus grand nombre de fibres, l'excitabilité galvanique du muscle va en diminuant, par la raison bien simple que la quantité de substance contractile susceptible de réagir contre les excitations électriques va elle-même en diminuant.

Ces quelques mots vous feront comprendre de quelles difficultés est entourée cette recherche, qui est pourtant d'une importance majeure; — vous devez comprendre aussi que ces difficultés, vous apprendrez à les résoudre par la pratique, bien mieux que par tous les renseignements que je pourrais vous donner à cet égard.

Modifications de l'excitabilité électrique des nerfs. — L'excitabilité galvanique des troncs nerveux qui animent les muscles en voie d'atrophie reste longtemps conservée. A une période avancée de l'atrophie d'un muscle ou d'un même groupe de muscles, on la trouve plus ou moins diminuée. Ce résultat serait dû, d'après Eulenburg, à une dégénérescence des ramifications terminales, intra-musculaires, du nerf exploré, dégénérescence consécutive aux altérations du tissu musculaire.

Rosenthal a prétendu que dans les cas d'atrophie musculaire progressive, l'excitabilité électrique des troncs nerveux, intacte dans le bout central d'un tronc nerveux, était diminuée ou abolie dans les portions du nerf situées plus près de la périphérie.

Enfin, à une période avancée de l'affection, il peut arriver aussi que l'on constate des modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique des muscles atrophiés ; mais la connaissance de ces détails n'a qu'une importance secondaire pour le clinicien.

Troubles de la motilité. Diminution de la force motrice. — J'ai déjà insisté sur ce point capital que l'atrophie musculaire, dans la maladie d'Aran-Duchenne, entraîne comme conséquence une diminution de la force motrice, proportionnelle au degré de l'atrophie. La paralysie est une conséquence de l'atrophie musculaire, et toujours elle se montre après celle-ci. Bien plus, elle peut n'être

pas apparente, lorsque déjà l'atrophie musculaire a fait des ravages considérables.

Contractions fibrillaires. — Il est de règle, dans la maladie d'Aran-Duchenne, que des *contractions fibrillaires* précèdent et annoncent l'atrophie dans les muscles menacés. On voit alors, à travers la peau du malade, des fibres musculaires exécuter des mouvements vibratoires de haut en bas, semblables aux oscillations de cordes élastiques fixées à leurs deux bouts, et qu'on pincerait de façon à les faire vibrer dans un plan vertical.

Ces mouvements vibratoires ont une durée très courte, mais se succèdent à des intervalles très rapprochés. Vous ne serez jamais longs à les découvrir sur un malade atteint de cette forme d'atrophie musculaire progressive ; bien entendu, le malade devra être examiné, dépouillé de ses vêtements.

Il ne faut pas d'ailleurs attribuer à ce phénomène une valeur pathognomonique ; on le rencontre dans des états pathologiques autres que l'atrophie musculaire progressive, dans la simple neurasthénie, par exemple.

On observe encore, dans le cas d'atrophie musculaire progressive, des phénomènes intéressants à signaler, et qui sont en rapport avec un trouble de la motilité.

Contraction diplégique. — Sous ce nom, Remak le premier a signalé un phénomène très curieux, qui consiste en ceci, que l'on peut développer des contractions dans les muscles des membres supérieurs atteints par l'atrophie, lorsqu'on applique le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cinquième vertèbre cervicale, et le pôle positif au niveau d'une *zone irritable* située à la hauteur de l'espace qui s'étend de la première à la cinquième vertèbre cervicale, de préférence dans la fossette carotidienne, dans le triangle compris entre le maxillaire inférieur et le pavillon de l'oreille. Dans le cours des recherches qui lui ont fait découvrir ce phénomène, Remak a constaté que lorsque le pôle positif était appliqué sur la ligne médiane du rachis, les contractions se produisaient dans les deux membres supérieurs. Lorsque, au contraire, le pôle positif était appliqué en dehors de la ligne médiane, on voyait se contracter les muscles du membre supérieur du côté opposé. D'après Remak, il s'agirait là de contractions réflexes, dues à une excitation du ganglion supérieur du grand sympathique. Erb, Drissen ont réussi à produire des con-

tractions diplégiques dans des cas d'atrophie musculaire progressive; Fieber et Benedikt ont échoué.

Palmo-spasme. — Un compatriote de Remak, Vaeter, a découvert et signalé, sous le nom de *palmo-spasme*, un autre phénomène curieux qu'on rencontre dans les cas d'atrophie musculaire progressive. Il s'agit d'une sorte d'agitation de la main, qui se produit lorsqu'on excite les muscles du membre supérieur par le courant faradique ou galvanique. Dans le premier cas (excitation faradique), le phénomène se produit au moment de l'interruption du courant; dans le second cas (excitation galvanique), c'est au moment où on interrompt le courant par le pôle positif.

Troubles de la sensibilité. — Dans les premières descriptions qui ont été données de l'atrophie musculaire progressive, il était dit que les troubles de la sensibilité font toujours défaut dans cette maladie. Duchenne a cherché, plus tard, à démontrer l'inexactitude de cette assertion; dans un bon tiers des cas, il avait trouvé la sensibilité électro-musculaire et la sensibilité cutanée plus ou moins affaiblies. « Cette anesthésie est quelquefois si grande, écrivait-il dans son *Traité de l'Electrisation localisée*, que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes ni l'action du feu. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus par la vue que ces parties se trouvaient en contact avec eux. Cette anesthésie s'observe, en général, au membre supérieur et va en diminuant de la main à l'épaule. Quelquefois, cependant, elle se montre irrégulièrement et n'est pas toujours en raison directe du degré de l'atrophie. Ainsi je l'ai vue limitée à une région du tronc ou de l'épaule; d'autres fois, elle était complète dans tout le membre supérieur droit, tandis qu'elle était faible dans le membre opposé, qui était cependant beaucoup moins atrophié. Cette anesthésie musculaire et cutanée n'est survenue, en général, que chez des atrophiques qui avaient éprouvé dans ces régions des douleurs que l'on avait attribuées à une influence rhumatismale. »

D'après Eulenburg, dans la plupart des cas d'atrophie musculaire progressive, la sensibilité ne présente pas de modifications appréciables. Par contre, ajoute cet auteur, dans d'autres cas, l'atrophie musculaire est précédée ou accompagnée de *douleurs*

paroxystiques, qui siègent, soit dans les muscles frappés, soit le plus souvent sur le trajet des nerfs qui fournissent à ces muscles. Lorsque les douleurs siègent dans les muscles atrophiés, elles sont réveillées par les mouvements actifs et passifs qui mettent en jeu les muscles menacés d'atrophie ou déjà atrophiés.

Je vous disais à l'instant que, d'après Duchenne, la sensibilité électro-musculaire est diminuée ; il arrive aussi que l'inverse ait lieu, comme je l'ai mentionné plus haut, mais la chose est rare.

On a encore signalé des cas où l'atrophie a été précédée par une sensation de froid dans les masses musculaires menacées d'atrophie, avec ou sans diminution de la sensibilité thermique. Eulenburg prétend que l'*anesthésie* est rare et qu'elle se localise de préférence aux extrémités des doigts. Moins rares seraient les *phénomènes de paresthésie*, fourmillements, sensation d'engourdissement et de froid aux extrémités des mains. Enfin, on peut observer des points douloureux le long du rachis, lesquels ne correspondent pas toujours à la distribution de l'atrophie.

Je dois ajouter que les premières descriptions de l'atrophie musculaire, dans lesquelles on notait, expressément, que les troubles de la sensibilité faisaient défaut, répondent à la réalité des choses, Si, plus tard, Duchenne (de Boulogne) et d'autres auteurs ont modifié leur opinion à cet égard, c'est qu'ils ont observé des cas qui n'étaient plus l'atrophie musculaire type. Je vous ferai remarquer d'ailleurs : 1° qu'à cette époque, les formes familiales n'étaient point encore décrites ; 2° que les caractères cliniques de l'hystérie, surtout pour ce qui concerne les anesthésies, n'étaient pas étudiés ; 3° qu'enfin, on ne connaissait pas la syringo-myélie. Or, l'adjonction de l'anesthésie hystérique à l'atrophie musculaire progressive, soit chez la femme, soit chez l'homme, explique bien les particularités des observations de Duchenne, auxquelles je viens de faire allusion ; et l'hystérie se rencontre fréquemment, surtout dans les formes familiales de l'atrophie musculaire. De plus, la syringo-myélie, maladie dans laquelle l'atrophie musculaire tient une place prépondérante, a été, certainement, bien des fois confondue avec la véritable atrophie musculaire, la forme spinale. J'y reviendrai à propos du diagnostic différentiel ; mais je veux vous faire remarquer, dès maintenant, que les troubles de la sensibilité, douleurs vives, lancinantes, etc., ainsi que les anesthésies partielles, avec ou

sans rapport avec le degré et le siège de l'atrophie musculaire, sont de règle dans la syringo-myélie.

Marche, durée, terminaison. — Je vous ai déjà indiqué l'ordre suivant lequel évolue l'atrophie musculaire dans la maladie d'Aran-Duchenne, je n'ai pas à revenir sur ce point. Je vous rappelle seulement que la maladie traverse assez souvent des phases d'arrêt, dont la durée se chiffre par plusieurs mois et même par plusieurs années. C'est dire que la durée totale de la maladie *peut*

Fig. 11.

elle-même être très longue. Mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il faut que vous sachiez que, de toutes les formes d'atrophie musculaire progressive, c'est le type Aran-Duchenne, qui, d'une façon générale, présente la durée la plus courte. C'est ainsi que déjà Duchenne avait relaté un cas qui se termina par la mort en moins de deux ans, et il ne manque pas, dans la science, d'observations pouvant être rapprochées de ce fait. Cette rapidité relative d'évolution est encore un caractère distinctif de la maladie d'Aran-Duchenne.

La maladie ne se termine pas forcément par la mort, comme pourrait le faire croire l'épithète de progressive. On connaît des

faits ou une atrophie musculaire progressive, du type Aran-Duchenne, attaquée à temps et par des moyens efficaces, a pu être enrayée dans sa marche, d'une façon définitive. Mais ces faits-là sont exceptionnels. Tôt ou tard l'atrophie musculaire progressive réduit celui qui en est affecté à un état d'impotence plus ou moins absolue (fig. 11), et, à cette phase de l'affection, les jours du malade sont comptés. Trois ordres de complications interviennent surtout pour précipiter l'issue fatale : la phtisie pulmonaire (ou, plus rarement, quelque autre maladie infectieuse intercurrente), l'envahissement des muscles respiratoires (diaphragme) par l'atrophie et les complications bulbaires. Ces dernières ressortissent à une affection qui a été considérée comme l'analogue de la maladie d'Aran-Duchenne, sauf qu'elle siège dans le bulbe c'est là paralysie glosso-labio-laryngée. J'en ferai l'étude dans une prochaine leçon, mais dès maintenant, je tiens à insister sur ce point, que je vous ai déjà signalé, à savoir ; que de tous les types d'atrophie musculaire progressive, le type Aran-Duchenne est le seul qui s'associe à la paralysie glosso-labio-laryngée.

XII

ATROPIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

(*Suite.*)

TYPE ARAN-DUCHENNE

(Suite.)

Etiologie. *Hérédité ;* les observations d'atrophie musculaire progressive familiale ne répondent pas aux caractères cliniques du type Aran-Duchenne ; l'hérédité n'intervient que d'une façon indirecte dans le développement de la maladie. — *Causes occasionnelles ;* leur influence sur le développement de la maladie est très vraisemblable. — Fatigue musculaire. — Surmenage de certains muscles. - Traumatisme. — Froid, humidité. — Maladies antérieures. — Intoxications chroniques. — Influence de l'*âge*, du *sexe*.

Anatomie pathologique. — *Lésions musculaires ;* elles seraient surtout interstitielles suivant les uns, surtout parenchymateuses suivant d'autres. — *Lésions nerveuses ;* opinions diverses relativement à leur siège. — Lésions du grand sympathique. — Lésions des racines antérieures de la moelle. — Lésions spinales ; altérations des cornes antérieures ; les observations connues d'atrophie musculaire progressive avec altérations des cornes antérieures de la moelle se rapportent presque toutes au type Aran-Duchenne.

Diagnostic. Pronostic. Traitement.

Étiologie. — L'étiologie de la maladie d'Aran-Duchenne, de la forme d'atrophie musculaire progressive dite spinale, est encore fort mal connue.

Ce qu'on en dit dans les traités classiques est sujet à caution, pour ne pas dire erroné.

Ce chapitre d'étiologie a été bâti à une époque où on confondait en une seule et même maladie les différentes formes d'atrophie musculaire progressive, distinguées aujourd'hui sous le nom de *types*. Par suite, on a mêlé, dans une seule et même énumération, des causes qui se rapportent à des états pathologiques distincts.

Aujourd'hui, on a des raisons de croire que la maladie d'Aran-

Duchenne diffère essentiellement des autres types d'atrophie musculaire progressive. D'où la nécessité de reviser ce chapitre d'étiologie, de passer au crible de la critique les données sur lesquelles on a fondé l'étiologie commune des différentes modalités de l'atrophie musculaire progressive,

C'est cette critique que je vais essayer de faire. Je vais énumérer d'abord les principales causes que l'on trouve mentionnées dans les traités classiques.

Les auteurs admettent généralement comme chose démontrée l'intervention de deux ordres d'influences étiologiques, dans le développement de l'atrophie musculaire progressive :

L'*hérédité*, à laquelle on attribue le rôle de *cause prédisposante;* l'*abus de certains mouvements*, le *surmenage musculaire*, invoqué comme *cause occasionnelle*.

On a cité aussi des cas où le *traumatisme* a été le point de départ d'une atrophie musculaire localisée, qui s'est étendue ensuite à d'autres groupes de muscles, suivant une évolution plus ou moins semblable à celle du type Aran-Duchenne.

On a signalé l'*influence du froid* et de l'*humidité*, comme ayant paru jouer un rôle manifeste dans des cas d'atrophie musculaire progressive.

Enfin, on a vu, dans un certain nombre de cas, l'atrophie musculaire progressive se développer à la suite d'une de ces *maladies aiguës* dites *infectieuses*, ou sous l'influence apparente d'une *intoxication*.

Voilà la liste des principales causes incriminées dans le développement de l'atrophie musculaire progressive de n'importe quelle forme. Je vais examiner maintenant dans quelle mesure cette étiologie est applicable à la forme d'atrophie musculaire progressive dont nous nous occupons présentement, à la maladie d'Aran-Duchenne.

Examinons d'abord la question de l'hérédité.

Hérédité. — Par ce mot d'hérédité, pris dans le sens pathologique, il faut entendre ici la transmission de l'atrophie musculaire progressive par voie de descendance directe ou collatérale. Voici comment cette transmission doit s'effectuer, pour qu'on ait le droit de conclure que l'hérédité, prise dans cette acception intervient dans le développement de la maladie d'Aran-Duchenne :

On constate qu'un malade réalise, dans ses traits essentiels, le tableau clinique de la maladie que je viens de vous nommer. C'est bien du type Aran-Duchenne qu'il s'agit chez ce malade, et non de l'un des autres types d'atrophie musculaire, que nous étudierons dans la suite. Pour être en droit d'incriminer l'hérédité pathologique, il faut que des frères, des sœurs, des cousins, l'un des ascendants paternel ou maternel (père, mère, grand-père, grand'mère) soient atteints de cette même maladie; il faut que celle-ci se retrouve chez quelque autre membre de la famille, avec les traits cliniques qui sont le propre de la maladie d'Aran-Duchenne.

Voilà ce qui n'est pas, voilà ce qu'on n'observe point d'habitude. Pour vous en convaincre, je vais passer en revue les observations qu'on a invoquées comme preuves de l'intervention de l'hérédité dans le développement de l'atrophie musculaire progressive. Je vous montrerai, chemin faisant, que ces observations ne se rapportent pas au type Aran-Duchenne. Dans cette revision, j'observerai l'ordre chronologique.

1° *Observations de Méryon.* — Il y a plus de trente ans, un médecin de Londres, Méryon, faisait à la Société médico-chirurgicale de cette ville, une communication relative à trois cas d'atrophie musculaire progressive observés chez 3 frères. La famille à laquelle appartenaient ces malades se composait du père, de la mère et de 9 enfants; les garçons au nombre de 3, avaient été tous atteints par l'atrophie musculaire, tandis que les 6 filles avaient été épargnées.

Or, chez les trois malades en question, les altérations musculaires avaient débuté par les membres inférieurs, et l'atrophie se compliquait de pseudo-hypertrophie des muscles, raisons suffisantes pour conclure que ces observations ne se rapportaient point à la maladie d'Aran-Duchenne, telle qu'on la conçoit aujourd'hui.

2° *Observations de Duchenne.* — Duchenne (de Boulogne), dans son *Traité de l'Électrisation localisée*, a relaté l'observation d'un homme originaire d'Aix, qui était venu réclamer ses soins pour une atrophie musculaire progressive : le bisaïeul, l'aïeul et le père du malade avaient été atteints de la même maladie, « le premier entre vingt et vingt-deux ans, le second à l'âge de vingt-quatre ans, le troisième à dix-sept ans. Chez tous ces malades la lésion

musculaire atteignit successivement les *muscles qui meuvent l'épaule*, puis *ceux du bras*, et, *en dernier lieu, les fléchisseurs de la cuisse sur le bassin et du pied sur la jambe.* » Si je retranscris ces détails, c'est pour pouvoir les invoquer dans une de mes prochaines leçons qui sera consacrée au type d'Erb, à cette forme d'atrophie décrite par Erb sous le nom de *dystrophie musculaire progressive, forme juvénile de l'atrophie musculaire;* les invoquer comme preuve que ces faits, où l'influence de l'hérédité est si manifeste, ne se rattachent pas au type Aran-Duchenne, qu'elles se rapportent à la forme juvénile d'Erb. Cette interprétation s'impose, à la lecture de la relation détaillée que Duchenne a donnée de ce cas. Pour le moment, je ne veux retenir de cette relation détaillée que les deux points qui suivent :

Premièrement *l'atrophie affectait la distribution qu'elle doit présenter à ses débuts, dans la forme juvénile de Erb;* elle intéressait les muscles élévateurs du bras (pectoraux, rhomboïdes, trapèze), le long supinateur à l'avant-bras, les grands dorsaux, les grands dentelés.

En second lieu, *il n'y avait pas eu de mouvements fibrillaires*, d'après ce que racontait le malade et d'après ce que Duchenne lui-même avait pu constater. J'ai tenu, je le répète, à insister sur ces détails, pour débrouiller un point d'étiologie, qui fait l'objet de confusions même dans des Traités de pathologie nerveuse récents.

Je poursuis l'énumération des faits qu'on a coutume d'invoquer comme des preuves de l'intervention de l'hérédité dans le développement de l'atrophie musculaire progressive.

Observations de Hemptenmacher-Oppenheimer-Friedreich. — Un auteur allemand, Hemptenmacher, a publié, dans sa dissertation inaugurale (Berlin 1862), l'arbre généalogique d'une famille dont l'histoire pathologique se rapporte au sujet de mes leçons. Ce document remontait à un siècle et demi dans le passé. Il embrassait trois générations successives ; toutes trois avaient payé un large tribut à l'atrophie musculaire, et, circonstance intéressante à noter, la maladie avait frappé exclusivement les mâles, comme dans les faits publiés par Meryon.

Or, chez les malades de Hemptenmacher, l'atrophie musculaire a présenté une distribution et une marche bien différentes de ce que l'on observe dans la maladie d'Aran-Duchenne. Elle a débuté

par les muscles de la région lombaire, pour envahir ensuite les muscles de l'épaule et du bras, s'accompagnant d'une faiblesse des membres inférieurs, qui donnait à croire que les muscles de ces parties étaient atteints par l'atrophie. Il est dit cependant que les membres inférieurs ne paraissaient pas amaigris ; donc si leurs muscles étaient atrophiés, cette atrophie devait être masquée par de la lipomatose. Bref ces observations ne se rapportent pas non plus au type Aran-Duchenne.

Une remarque en passant : Ces documents, ces arbres généalogiques de familles d'atrophiés, font en quelque sorte époque, dans l'histoire des atrophies musculaires progressives. Je crois donc devoir vous prévenir que les malades dont les observations ont servi de thème au travail d'Hemptenmacher et les malades dont les observations figurent dans un mémoire bien connu d'Oppenheimer appartenaient à la même famille, qu'il en est de même du sujet de l'observation (X) relatée par Friedreich, dans sa grande monographie. Quand donc vous entendrez parler du type Hemptenmacher-Oppenheimer-Friedreich, vous saurez que ces termes visent le type d'atrophie musculaire, observé chez les malades de la famille en question.

Observations de Friedreich. — Friedreich a publié, dans sa monographie déjà citée, un autre groupe *familial* de cas d'atrophie musculaire progressive (*famille Beckenbach*). La maladie avait recruté ses victimes dans les deux sexes. D'après les renseignements fournis sur l'un des malades, l'atrophie débuta par les membres inférieurs, pieds et jambes, pour gagner plus tard les mains et les avant-bras, les deltoïdes et les muscles scapulaires; les muscles des bras et des cuisses n'y participaient que faiblement. Il est mentionné explicitement que chez ce malade, le tremblement fibrillaire n'a jamais pu être constaté.

Observations de Naunyn-Eichhorst. — A la même époque, Nannyn et Eichhorst ont publié un travail succinct sur une série de cas d'atrophie musculaire progressive observés dans une même famille (*famille Bessel*). L'enquête faite à ce propos, par les médecins que je viens de vous nommer, a porté sur six générations successives, dont trois comptaient encore des survivants. Les six générations avaient payé le tribut à la maladie familiale, qui fit des victimes parmi les garçons et les filles. Chez tous, l'*atrophie a débuté par les membres inférieurs*, à un âge relativement

avancé. Les malades s'adonnaient à des professions très diverses ; il n'y avait donc aucune raison plausible d'incriminer le surmenage musculaire dans le développement de l'atrophie. Enfin, dans les notices plus ou moins détaillées, consacrées par les deux auteurs à l'histoire pathologique de dix de ces malades, il n'est fait aucune mention des contractions fibrillaires. C'est-à-dire qu'ici encore nous avons affaire à des observations d'atrophie musculaire, qui ne sont pas du ressort de la maladie d'Aran-Duchenne, définie comme je l'ai fait.

Observations de Hammond. — Enfin Hammond, dans son *Traité des maladies du système nerveux*, retranscrit une lettre qu'il considère comme « l'histoire la plus remarquable relativement à la transmission héréditaire de l'atrophie musculaire progressive ». Cette lettre a été écrite par un malade, qui faisait partie d'une *famille Wetherbee*, dont quatre générations successives avaient compté au nombre de leurs membres, des victimes de l'atrophie musculaire ; l'auteur de la lettre était lui-même atteint de la maladie que, dans le pays, on désigne sous le nom de *Wetherbee Ail* (maladie de la famille Wetherbee). Chez tous les malades de ce groupe, l'atrophie musculaire paraît avoir débuté par les membres inférieurs. Sans doute, dans deux cas, on a observé des tremblements fibrillaires, mais, à part ce détail, rien dans les renseignements confus que donne la lettre en question ne rappelle le tableau et la marche de la maladie d'Aran-Duchenne. Nous nous trouvons donc en présence d'un groupe de faits qu'il y a lieu de distraire de cette dernière maladie.

En somme, ces faits que je viens de vous énumérer, et qu'on a invoqués comme des preuves de l'intervention de l'hérédité dans le développement de l'atrophie musculaire progressive, sont étrangers au type Aran-Duchenne. Ces faits sont tous antérieurs à la période décennale actuelle, antérieurs, par conséquent, à l'époque où on a reconnu que sous le nom d'atrophie musculaire progressive on avait confondu jusqu'alors des affections distinctes les unes des autres. Or, que s'est-il passé depuis ? C'est que l'on n'a plus rencontré de cas d'atrophie musculaire progressive, réalisant les caractères cliniques du type Aran-Duchenne, et où le rôle de l'hérédité s'était manifesté dans les conditions indiquées plus haut : développement de la maladie chez plusieurs membres de même famille, dans une même génération ou dans plusieurs

générations différentes. Je ne connais pas, pour ma part, d'observation postérieure à 1880 et qui remplisse les conditions que je viens de vous dire.

L'hérédité morbide n'intervient que d'une façon indirecte. — De ce qui précède, je crois donc pouvoir conclure que l'hérédité morbide, — en tant qu'elle se manifeste par l'apparition d'une même maladie (nerveuse) chez plusieurs membres de la même famille, et surtout par la transmission de cette même maladie, d'une génération à l'autre, — que cette forme de l'hérédité morbide, dis-je, doit être exclue de l'étiologie de la maladie d'Aran-Duchenne. Les observations invoquées comme preuves de ce rôle étiologique de l'hérédité morbide se rapportent aux autres types d'atrophie musculaire progressive. Donc, ainsi que je vous l'ai dit déjà, ces autres types d'atrophie musculaire, que vous entendez qualifier de formes *familiales*, se distinguent du type Aran-Duchenne par un caractère étiologique de grande importance.

J'ajoute que l'hérédité morbide peut s'exercer d'une autre façon. Il peut arriver qu'un sujet tienne de ses ascendants un système nerveux *taré*. Cette tare héréditaire constitue une prédisposition au développement de quelque maladie nerveuse qui n'existait pas chez les ascendants. Or j'ai des raisons de croire que cette forme d'hérédité morbide peut intervenir dans le développement de la maladie d'Aran-Duchenne.

Causes occasionnelles. Fatigue musculaire. Surmenage de certains muscles. — Si la forme d'atrophie musculaire, connue sous le nom de type Aran-Duchenne, n'est pas un produit de l'hérédité morbide *intervenant par voie de transmission directe*, il est naturel de supposer qu'elle représente une affection *acquise*. En effet, on est porté à croire que cette forme d'atrophie musculaire progressive se développe souvent sous l'influence de causes occasionnelles, dont la plus fréquente serait le surmenage de certains muscles, des muscles les premiers atteints par l'atrophie.

A l'appui de cette opinion on a invoqué des arguments, les uns directs, les autres indirects.

En fait d'arguments directs, on a cité un certain nombre d'observations où l'atrophie musculaire progressive a débuté par un groupe de muscles exposés à un surmenage accidentel ou habituel (en rapport avec la profession).

Rappelez-vous la marche si caractéristique que suit habituellement l'atrophie musculaire progressive, quand elle se rapporte au type Aran-Duchenne; l'atrophie, vous vous le rappelez, débute par les petits muscles de la main, s'étend à certains muscles de l'avant-bras et du bras, aux muscles avoisinants du tronc. Or cette forme d'atrophie musculaire progressive se développe de préférence chez des hommes adonnés aux *professions manuelles*, cordonniers, tailleurs, forgerons, selliers, c'est-à-dire chez des sujets qui fatiguent outre mesure les petits muscles de la main, ou tous les muscles du membre supérieur.

C'est par le côté droit que l'atrophie musculaire débute en pareilles circonstances, à moins que le surmenage ne se soit exercé sur le membre supérieur gauche. Il en était ainsi dans une observation de M. Voisin, relative à un maroquinier qui, de par sa profession, était obligé de déployer souvent de fortes pressions avec la main gauche. Je vous citerai encore une observation de Friedreich, qui concerne un dragon s'étant beaucoup fatigué la main gauche à maintenir les brides de son cheval; une observation de Schuppel, le sujet, un joueur de contre-basse, surmenait principalement son bras gauche.

De plus, quand la maladie ne présente pas le mode de début classique par les petits muscles de la main, quand elle envahit d'abord quelque autre groupe de muscles, il arrive que souvent on peut établir un rapport direct entre cette localisation initiale et le surmenage musculaire. Ainsi Hammond mentionne le cas d'un maître de ballet chez lequel l'atrophie musculaire a débuté par les mollets, et celui d'un maçon qui, pendant son travail, faisait supporter tout le poids de son corps par une seule jambe, et c'est celle-là précisément qui fut atteinte en premier lieu par l'atrophie. Le même auteur mentionne encore le cas d'un malade qui avait surmené les muscles de ses extrémités supérieures, à force de ramer énergiquement et pendant longtemps; or, chez ce malade, les muscles péri-scapulaires étaient surtout affectés.

Schneewogt a publié deux cas où l'atrophie musculaire progressive débuta par les muscles de l'épaule et notamment par le deltoïde. L'un de ces malades avait été astreint à des fatigues excessives en pompant de l'eau pour vider une cale de navire, et l'atrophie musculaire envahit d'abord l'épaule droite; l'autre malade, une femme en train d'allaiter, avait l'habitude de porter

son nourrisson sur le bras gauche : l'atrophie s'attaqua d'abord aux muscles de l'épaule de ce même côté.

J'ai, pour ma part, rapporté des faits du même genre, dans la *Clinique médicale de l'Hôpital de la Charité* de mon maître Vulpian, et entre autres, le cas d'un rubannier qui, travaillant au métier Jacquard, était obligé d'élever et d'abaisser alternativement les bras pendant des journées entières ; il fut pris d'une atrophie musculaire qui débuta par l'épaule droite.

Quant aux arguments indirects, invoqués en faveur de l'intervention des causes occasionnels, ils ont peu de valeur ; ils consistent à dire que l'atrophie musculaire progressive frappe avec une prédilection marquée le sexe masculin, et qu'elle débute avec une fréquence particulièrement grande à deux âges de la vie : au sortir de la première enfance et entre vingt et trente ans. On a fait valoir, à ce propos, qu'à ces deux périodes de la vie, l'être humain est exposé à des efforts musculaires considérables. Or je puis vous dire dès maintenant que l'atrophie musculaire progressive qui se montre à ces deux périodes de la vie, dans la première enfance et à l'époque de l'adolescence, paraît ne point se rapporter à la maladie d'Aran-Duchenne, que celle-ci est surtout une affection de l'âge mûr.

Voilà donc une chose entendue : il est très vraisemblable, sinon démontré, que la fatigue musculaire, le surmenage imposé à certains muscles, intervient comme cause occasionnelle dans le développement de la forme d'atrophie musculaire progressive dite forme Aran-Duchenne. Mais cette cause n'engendre pas toujours les mêmes effets ; tous ceux qui s'exposent au surmenage musculaire ne sont pas voués à l'atrophie musculaire progressive, il s'en faut de beaucoup. C'est pourquoi, il me paraît naturel d'admettre que le surmenage musculaire n'engendre l'atrophie que chez les sujets *prédisposés*. La prédisposition elle-même peut être acquise ou innée, congénitale ; elle consiste dans une sorte de tare du système nerveux, qui peut être la conséquence de la maladie ou d'excès antérieurs, ou de la transmission héréditaire ; je me suis déjà expliqué sur ce dernier point.

Traumatisme. — Des observations assez nombreuses attestent que le type d'atrophie musculaire, décrit par Aran-Duchenne, peut se développer à la suite de l'influence apparente d'un traumatisme. Friedreich a publié le cas d'un malade qui s'était fait une

contusion à la main ; à la suite de cette contusion, le membre correspondant a été envahi par une atrophie à marche progressive et ascendante, qui plus tard s'est compliquée de paralysie bulbaire. Cette dernière circonstance résout la question de diagnostic, car *on admet aujourd'hui une parenté étroite entre cette dernière et l'atrophie musculaire progressive* (*type Aran-Duchenne*).

M. Poncet, en France, a communiqué à la Société de Biologie (1875) l'observation d'un soldat d'infanterie de marine, qui avait reçu un coup de feu en pleine poitrine, à Sédan. Cet homme se souvenait parfaitement qu'au moment de sa blessure, sa main était restée contractée sur son fusil, et que ses camarades avaient été obligés de lui desserrer les doigts pour lui retirer l'arme.

Le trajet de balle avait son ouverture d'entrée à un centimètre et demi de l'articulation sterno-claviculaire à droite, et son ouverture de sortie à trois centimètres au-dessous de l'épine de l'omoplate et à deux centimètres du bord spinal. Le bras droit resta paralysé, et cette paralysie s'aggrava progressivement, malgré un traitement par l'électricité. Plus tard, la paralysie envahit le bras gauche, qui devint de plus en plus semblable au bras droit.

Or, voici en quel état M. Poncet trouva le malade, en 1875. Les deux membres supérieurs avaient considérablement diminué de volume, surtout à l'avant-bras ; les mains étaient dans une flexion permanente ; *légère flexion des doigts ;* la sensibilité était presque complètement abolie à la face dorsale des avant-bras. Il existait en outre une atrophie symétrique, *irrégulièrement distribuée dans les différents muscles des membres supérieurs et dans quelques muscles du tronc*, circonstance qui a déterminé M. Poncet à rattacher le cas à l'atrophie musculaire progressive. Je ne ferai que vous énumérer les principaux muscles qui étaient envahis par l'atrophie, en partie ou en totalité : portion supérieure du grand dorsal, sus-épineux, sous-épineux et petit rond ; partie inférieure du trapèze, partie antérieure du deltoïde ; portion sternale du pectoral, biceps et brachial antérieur, muscles de la région postérieure de l'avant-bras, muscles de l'éminence hypothénar et muscles interosseux.

J'ai publié, pour ma part, en 1877, un fait qui présente une assez grande analogie avec celui de M. Poncet. En voici la relation sommaire : Un homme âgé de quarante-neuf ans, grand,

vigoureux, exerçant la pénible profession de marbrier, s'était brûlé profondément le bras gauche, à l'âge de six mois ; il ne restait de la main qu'un moignon informe. La santé générale avait toujours été excellente. Cinq mois avant que j'eusse occasion de voir le malade, dans le service de mon maître Vulpian, il avait senti sa main droite s'affaiblir ; il continua néanmoins son travail. Quinze jours avant son entrée à l'hôpital, il avait été obligé de cesser tout travail, à cause d'une aggravation de l'état de sa main droite. J'ai trouvé celle-ci *légèrement contracturée en forme de griffe ;* les muscles de l'éminence thénar étaient le siège d'une atrophie manifeste, et il était tout aussi évident que les muscles de la face postérieure et externe de l'avant-bras commençaient à s'atrophier. En dehors de cette atrophie et de la faiblesse paralytique du membre, le malade ne présentait pas d'autres symptômes appréciables ; la sensibilité notamment était en état d'intégrité parfaite.

Froid, humidité. — En fait d'autres causes occasionnelles, on a incriminé dans le développement de l'atrophie musculaire progressive, l'exposition au froid et à l'humidité. Hammond dit que chez 18 sujets, sur une cinquantaine qu'il a traités, l'affection reconnaissait une cause de cette nature. Friedreich parle d'un bûcheron qui, en raison de son travail, s'exposait souvent au froid et à la pluie, durant l'hiver, et qui fut atteint d'atrophie musculaire progressive. Richter a vu l'atrophie débuter par les deux mains, chez un homme qui, pour se débarrasser de sueurs localisées dans ces extrémités, avait eu l'imprudence de se traiter par des maniluves à l'eau glacée et à la neige. Eulenburg raconte qu'il a vu une atrophie musculaire progressive grave, *avec complication de paralysie bulbaire*, se développer chez un architecte employé à des constructions de chemins de fer, et, comme tel, exposé aux intempéries des saisons, et aussi à des ébranlements mécaniques répétés.

Une très intéressante observation de Duménil concerne un homme qui, se livrant à la pêche aux truites, séjournait dans l'eau avec les jambes nues, et chez lequel l'atrophie musculaire débuta par les membres inférieurs.

Maladies antérieures. — Je vous ai dit que, dans un certain nombre de cas, on avait vu l'atrophie musculaire progressive se développer peu de temps après une de ces maladies aiguës qu'on

appelle aujourd'hui infectieuses parce qu'on attribue leur développement à la pénétration d'un contage infectieux dans l'organisme. C'est ainsi que Benedikt, Gérardt, Mousson, ont publié des observations d'atrophie musculaire progressive survenue à la suite de la fièvre typhoïde ; Eulenburg, Nesemann, ont vu la maladie se développer quelque temps après une rougeole ; Charcot et Joffroy, immédiatement après une couche ; Anstie, Friedreich, à la suite du rhumatisme articulaire aigu ; Friedberg, à la suite du choléra.

On a cité des faits qui semblent démontrer que l'atrophie musculaire progressive peut se développer sous l'influence de maladies infectieuses chroniques, de la syphilis en particulier. Ainsi Hammond dit que chez un certain nombre de malades il a pu obtenir un arrêt positif de l'affection, en instituant le traitement spécifique ; d'où il conclut que ces observations sont de nature à faire supposer que la syphilis peut être la cause de l'atrophie musculaire progressive. Niepce, en France, a communiqué un fait analogue, à l'Académie de Médecine (1858). Je tiens du professeur Fournier (communic. orale), le récit de deux faits de cet ordre.

Enfin, parmi les maladies antécédentes qui peuvent entraîner à leur suite l'atrophie musculaire progressive, il y a celles qui portent atteinte à l'intégrité du système nerveux central. Dans la seconde partie de ce cours, j'aurai à vous parler des affections des centres nerveux, qui se compliquent habituellement d'une atrophie plus ou moins diffuse, envahissant un nombre plus ou moins considérable de groupes musculaires.

Ici, je n'ai en vue que les cas où, à la suite d'une affection bien caractérisée des centres nerveux, on a vu se développer chez le malade, les symptômes qui caractérisent l'espèce morbide créée par Aran-Duchenne. J'ai publié un fait de cette nature, que je crois être unique en son genre ; il s'agit d'un jeune ouvrier tanneur, âgé de 20 ans, qui avait été atteint, à l'âge de 8 mois, d'une paralysie infantile (forme hémiplégique) des membres du côté gauche. Dix-neuf ans plus tard vint à se développer, au membre supérieur du côté droit, une atrophie qui revêtait toutes les allures de la maladie d'Aran-Duchenne.

J'ai cru devoir donner de ce fait l'explication suivante : La paralysie des membres du côté gauche était en rapport avec une lésion spinale du même côté ; à un moment donné, cette lésion a envahi

la substance grise de la corne antérieure du côté opposé, d'où l'atrophie du membre supérieur droit. C'est assez vous dire que cette observation, à mon idée, se rattache à la forme d'atrophie musculaire progressive, en rapport avec des lésions spinales, avec la forme myélopathique.

Intoxications chroniques. — Il n'est pas jusqu'aux *intoxications chroniques* communes, qu'on n'ait accusées de pouvoir produire l'atrophie musculaire progressive : cela s'est dit surtout de l'intoxication saturnine. On a cité des observations où, dans le cours du saturnisme professionnel, une atrophie diffuse a envahi un certain nombre de groupes de muscles, simulant avec une plus ou moins grande ressemblance les allures de l'atrophie musculaire progressive dont vous connaissez maintenant la symptomatologie.

Eulenburg, à l'opinion duquel je me rallie, soutient que ces atrophies symptomatiques de l'intoxication saturnine doivent être distraites de la maladie d'Aran-Duchenne. Je reviendrai sur cette question, à propos des atrophies musculaires diffuses d'origine myélopathique.

Age. — Les statistiques qu'on trouve dans les traités classiques et les monographies s'accordent à représenter la maladie comme atteignant son maximum de fréquence à l'âge mûr, entre trente et cinquante ans.

Voici les résultats qu'annoncent un certain nombre d'auteurs :

Wachsmuth, sur un ensemble de 49 cas, en compte.

13	ayant débuté au-dessous de l'âge de 5 ans.
8	entre 15 et 20 ans.
22	entre 30 et 50 ans.
6	après 50 ans.
Total 49	

— Statistique de Friedreich :

5	cas ayant débuté	au-dessous de 10 ans.
4	—	de 10 à 20 ans.
5	—	de 20 à 30 ans.
4	—	de 40 à 50 ans.
1	—	de 50 à 60 ans.
Total 19		

— Statistique d'Eulenburg :

7	cas ayant débuté avant l'âge	de 10 ans.
8	—	de 20 ans.
2	—	de 30 ans.
10	—	de 40 ans.
6	—	de 50 ans.
Total 33		

Ces statistiques et ces chiffres peuvent être considérés comme sans valeur aujourd'hui, toujours pour la même raison, à savoir que l'on a confondu, dans ces statistiques, des cas qui se rapportent aux diverses formes de l'atrophie musculaire progressive. Retenez seulement ces deux points : l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne est une maladie de l'âge mûr, je vous l'ai déjà dit ; au contraire, les autres types d'atrophie musculaire progressive, les formes familiales, se montrent de préférence chez des enfants ou chez des adolescents.

Sexe. — L'atrophie musculaire progressive, considérée en elle-même, indépendamment de toute distinction de forme ou de type, se rencontre avec une fréquence beaucoup plus grande chez les hommes; tous les auteurs sont d'accord sur ce point.

Ainsi, Friedreich, dans une statistique qui comprend 176 cas, n'en a relevé que 33 relatifs à des femmes, ce qui donne proportion de 19 p. 100. Une statistique d'Erb comprend 33 cas d'atrophie musculaire progressive, dont 22 relatifs à des hommes, et 11 chez des femmes.

Une statistique de Roberts comprend 69 cas, dont 15 seulement étaient relatifs à des femmes.

Hammond, dans son *Traité des maladies du système nerveux*, dit que tous ses malades, atteints d'atrophie musculaire progressive, étaient des hommes.

J'ajoute que lorsqu'on tient compte de la distinction de l'atrophie musculaire en différentes formes ou types, on arrive facilement à se convaincre que c'est surtout la forme Aran-Duchenne qui affecte cette prédilection marquée pour le sexe masculin. Cela cadre avec ce que je vous ai dit du rôle attribué au surmenage musculaire dans le développement de cette forme de myopathie progressive, les hommes étant plus que les femmes exposés aux fatigues musculaires.

Anatomie pathologique. — Nous avons à considérer deux ordres de lésions : 1° celles qui atteignent les muscles mêmes ; 2° celles qui intéressent l'appareil nerveux et qui, soit dit dès maintenant, sont niées par certains auteurs.

a) *Lésions musculaires.* — Elles sont aujourd'hui bien connues. Leur étude a été facilitée par une découverte dont je vous parlerai plus longuement à propos du diagnostic : Middeldorff, en Allemagne, Duchenne, en France, ont imaginé de petits appareils (*harpon, emporte-pièce*), qui permettent d'enlever, sur le vivant, de petits fragments de muscles en voie d'atrophie. On peut ainsi poursuivre le processus intime de l'atrophie progressive, aux différentes étapes de son évolution, sans avoir à attendre le terme fatal de la maladie.

Au début de ces recherches, on avait cru que les altérations musculaires, dans la maladie d'Aran-Duchenne, se réduisaient à une simple dégénérescence graisseuse ; on croyait qu'il s'agissait d'une substitution pure et simple de tissu adipeux à la substance contractile des muscles frappés d'atrophie. C'était l'opinion de Duchenne, partagée par Cruveilhier, par Aran, par Méryon, en Angleterre, par Wachsmuth, Valentiner, en Allemagne, etc. C'est pourquoi, dans un premier mémoire qu'il adressait à l'Institut sur l'atrophie musculaire progressive, Duchenne (de Boulogne) avait cru devoir donner à cette maladie la dénomination d'*atrophie musculaire avec transformation graisseuse.*

Cependant Virchow, dans la première édition de sa *Pathologie cellulaire*, avait, il y a près de trente ans, attiré l'attention sur ce fait, qu'au début de l'atrophie musculaire progressive, il s'opère un dépôt de globules graisseux en dehors des fibrilles contractiles ; en d'autres termes, Virchow avait constaté qu'indépendamment de la dégénérescence graisseuse du tissu contractile, il s'opérait une dégénérescence graisseuse interstitielle, extra-fibrillaire, comme l'appelait Duchenne.

Puis à une époque beaucoup plus rapprochée, les recherches d'Hayem nous ont mis sur la voie de la véritable nature des altérations qui atteignent le tissu contractile dans la maladie qui nous occupe. On a su que ce que Duchenne, Virchow et d'autres prenaient pour une simple *dégénérescence parenchymateuse*, dégénérescence graisseuse de la fibre musculaire, était en réalité une inflammation du tissu contractile, une myosite. Hayem avait

constaté, dans un cas d'atrophie musculaire progressive type, qui avait été examiné et suivi par Duchenne, de Boulogne, que les altérations des fibres musculaires, dans les muscles envahis par l'atrophie, consistaient principalement en une augmentation considérable des noyaux du sarcolemme. Voici comment il s'exprimait à ce sujet :

« L'altération la plus importante de toutes est sans contredit l'atrophie simple. En effet, dans les muscles malades, la très grande majorité des fibres musculaires ont subi uniquement ce genre d'altération, et même dans les points les plus altérés, bon nombre d'éléments en sont atteints. Cette particularité démontre à elle seule l'erreur commise par les premiers observateurs, et en particulier par Duchenne, lorsqu'ils ont cru à la nature graisseuse de la lésion musculaire. L'atrophie simple réduit un grand nombre d'éléments à la moitié, au tiers, au quart de leur volume normal. Elle peut être portée à des limites extrêmes sans que la striation soit modifiée, fait important sur lequel nous avons déjà eu l'occasion d'insister.

« Immédiatement après cette altération élémentaire on doit placer la dégénérescence granuleuse protéique (ou dégénérescence granuleuse proprement dite). Elle apparaît dans un nombre variable d'éléments qui, le plus souvent, ont déjà subi un commencement notable d'atrophie. Au début, elle porte rarement sur toute la longueur d'une fibre, mais quand elle est très avancée, après avoir réduit les fibres musculaires à une macilence extrême, elle détermine la résorption plus ou moins complète du contenu de la gaine.

« Dans les fibres atrophiées ou dégénérées, les noyaux musculaires se multiplient d'une manière plus ou moins notable. Ils forment ainsi des groupes ou chapelets de deux, trois, quatre noyaux ; quelquefois de petits amas composés de dix à douze de ces éléments.

« Les noyaux proliférés sont libres ou entourés d'une masse commune de protoplasma ; ils sont en général d'autant plus nombreux que la fibre est plus dégénérée. Dans quelques faisceaux primitifs dont le contenu strié est tout à fait transformé, outre ces amas de noyaux, on peut trouver des cellules arrondies ou légèrement allongées, analogues à celles qui se développent dans les myosites.

«... Dans les fibres très dégénérées, il existe presque constamment, au milieu des granulations protéiques, quelques granulations graisseuses, mais ces dernières sont toujours peu abondantes, et l'on peut admettre que la dégénérescence des fibres musculaires ne joue qu'un rôle tout à fait accessoire dans les lésions de l'atrophie musculaire protopathique. Friedreich a, en outre, signalé dans cette maladie, l'existence de la dégénérescence vitreuse. Mais celle-ci n'a été notée dans aucune des observations qui servent de base à notre description. Nous croyons même qu'elle ne se rencontre ni dans les atrophies progressives deutéropathiques, ni dans la paralysie infantile, affections qui ont été confondues par cet auteur avec l'atrophie musculaire progressive vraie, dans une description commune. »

« Il s'agit là sans doute d'une erreur d'observation provenant de l'emploi du harpon pour l'examen des muscles, méthode utilisée plusieurs fois par Friedreich. En effet, quand à l'aide de cet instrument on extrait des muscles une parcelle de tissu dont les éléments sont encore vivants, les fibres musculaires, mises en contact avec un liquide qui les imbibe, se transforment en grande partie en une substance translucide, sans stries, ayant tous les caractères de la matière dite vitreuse.

« Dans l'amyotrophie progressive, les fibres musculaires ne sont pas seuls atteintes; le périmysium est également altéré. Il est épaissi et son hyperplasie suit très exactement la distribution des lésions atrophiques ou dégénératives... Le périmysium, tant externe qu'interne, est d'autant plus épaissi que les fibres ont un diamètre moindre ; de sorte que les fibres les plus grêles sont les plus espacées. En outre, les noyaux de ce tissu conjonctif sont devenus, dans les points hyperplasiés, plus abondants qu'à l'état normal, et, là où les fibres musculaires contiennent des éléments nouveaux, le périmysium en est également rempli. Cette concomitance, aussi bien dans les muscles que dans les nerfs, est d'ailleurs un fait constant et l'un des caractères généraux des atrophies.

« Dans les cloisons conjonctives du périmysium externe, plus rarement aussi de l'interne, on trouve parfois dans les points les plus altérés, des amas de vésicules adipeuses plus nombreuses qu'à l'état sain (scléro-adipose interstitielle). Mais cette scléro-adipose interstitielle est rare, peu développée, et son rôle me paraît

relativement très restreint dans les lésions de l'atrophie musculaire progressive vraie. »

Les recherches de Friedreich ont conduit cet auteur à une conception différente de la nature des altérations musculaires de la maladie d'Aran-Duchenne. D'après Friedreich, il s'agirait en somme d'une « *polimyosite chronique progressive* ». Au début les altérations seraient limitées au périmysium interne ; il y aurait hyperplasie des fibrilles du tissu conjonctif interposé aux fibres musculaires primitives. Cette hyperplasie conjonctive venant à irriter les faisceaux primitifs, il en résulterait une multiplication, un accroissement de volume des corpuscules musculaires et de leur noyau principalement. Quelquefois, il se produirait concomitamment une hyperplasie d'un certain nombre de fibrilles musculaires, et alors ces fibres hypertrophiées se diviseraient en deux ou trois filaments secondaires. Mais ce qui paraît prédominer et ce que l'on observe constamment, d'après Friedreich, c'est l'atrophie d'un plus ou moins grand nombre de fibres musculaires étouffées en quelque sorte par le tissu conjonctif en voie de prolifération. Ainsi comprimées, ces fibrilles musculaires vont en s'amincissant de plus en plus, tout en conservant leur structure normale, leur striation (*atrophie simple*) ; ou bien ces fibrilles perdent leur striation, parce que la substance contractile se désorganise, se désagrège, envahie qu'elle est finalement par la *dégénérescence cireuse* ou *graisseuse*. Cette dégénérescence graisseuse de la substance contractile ne joue d'ailleurs qu'un rôle secondaire dans l'ensemble du processus histologique : ce qui l'emporte, ce qui constitue la lésion prépondérante, c'est la prolifération du tissu conjonctif. *Et quand, par hasard, cette hyperplasie conjonctive s'accompagne d'une adipose très prononcée, ce n'est pas dans les gaines sarcolemmateuses, c'est dans les interstices du tissu conjonctif proliféré que la graisse se rencontre en abondance.* En d'autres termes, le processus musculaire, dans la maladie d'Aran-Duchenne, aboutit toujours à un étouffement, à une destruction des fibres contractiles, opéré par du tissu conjonctif hyperplasié. Il y a d'abord myosite interstitielle, laquelle entraîne à sa suite une myosite parenchymateuse. Cette myosite, d'après Friedreich, se complique habituellement d'une *infiltration graisseuse interstitielle ;* quelquefois aussi d'une dégénérescence graisseuse parenchymateuse, c'est-à-dire portant sur le contenu des fibres musculaires.

En somme, pour Hayem, les altérations musculaires qui, dans la maladie d'Aran-Duchenne vraie, aboutissent à l'atrophie de la substance contractile, seraient surtout des altérations parenchymateuses (myosite) ; pour Friedreich, au contraire, ce seraient des altérations interstitielles, *reproduisant sous une forme atténuée les altérations qu'on rencontre dans la paralysie pseudo-hypertrophique*, affection dont nous nous occuperons prochainement. Or, celle-ci ne complique jamais l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, tandis qu'elle s'associe fréquemment aux autres types d'atrophie musculaire progressive. *A priori*, je serais donc disposé à me railler à l'opinion d'Hayem. Suivant l'opinion qui tend à prévaloir aujourd'hui, l'atrophie musculaire, dans les myopathies progressives, est toujours la conséquence d'un processus complexe, qui comprend des altérations à la fois interstitielles et parenchymateuses.

b) *Lésions nerveuses.* — Ici nous allons nous aventurer sur un terrain où tout est controverse. Les opinions les plus contradictoires ont été émises et règnent encore touchant l'existence et la nature des lésions nerveuses de l'atrophie musculaire progressive. Pour que vous ne vous égariez pas à travers ce dédale d'affirmations contradictoires que j'aurai à passer en revue, je procéderai par ordre. Je vous dirai donc que ces opinions peuvent se ranger sous quatre chefs :

1° Pour certains auteurs, ces lésions nerveuses se réduisent à une atrophie des racines antérieures de la moelle.

2° Pour d'autres, ces lésions consistent, avant tout, dans une dégénérescence avec atrophie des cellules des cornes antérieures, qui dominerait en quelque sorte le processus anatomo-pathologique de l'atrophie musculaire progressive.

3° Pour d'autres, au contraire, les lésions spinales ne se rencontrent qu'accidentellement dans les cas d'atrophie musculaire progressive, et seraient alors consécutives aux altérations musculaires périphériques.

4° Pour d'autres, enfin, l'atrophie musculaire progressive serait l'expression et la conséquence d'une lésion du grand sympathique.

Lésion du grand sympathique. — Je vous dirai d'abord quelques mots de cette théorie, de celle qui voit dans l'atrophie musculaire progressive une maladie du grand sympathique.

Schneevogt est, autant que je sache, le premier qui ait attiré

l'attention des pathologistes sur l'existence des lésions du grand sympathique dans l'atrophie musculaire progressive. Il est vrai qu'il s'appuyait sur une observation insolite à certains égards (existence d'un rétrécissement des pupilles), et qu'à l'autopsie du malade en cause, on trouva, indépendamment de l'atrophie du grand sympathique cervical, une atrophie des racines antérieures et un foyer de ramollissement de la moelle. Parmi les autres exemples d'altérations du grand sympathique, constatées dans les cas d'atrophie musculaire progressive, je citerai deux observations publiées par Jaccoud et deux autres de Lubimoff, tirées du service de Charcot.

Mon avis est qu'on n'a pas accordé à ces faits une attention suffisante. L'avenir dira si j'ai raison en m'exprimant ainsi ; je constate que présentement la théorie qui fait intervenir le grand sympathique dans la pathogénie de l'atrophie musculaire progressive est presque universellement abandonnée.

Lésions des racines antérieures de la moelle. — La première opinion, celle qui faisait intervenir une lésion des racines antérieures de la moelle, n'a plus aujourd'hui qu'un intérêt historique. Elle est née sous les auspices de Cruveilhier, à la suite de l'autopsie d'un malade dont l'observation fit beaucoup de bruit jadis, mais qui n'a plus aujourd'hui beaucoup de valeur. Les centres nerveux du sujet en question ne présentaient aucune lésion *appréciable à l'œil nu.*

On attribuait naturellement une grande valeur au fait anatomo-pathologique découvert par Cruveilhier ; à l'appui de ce fait sont venues s'ajouter une série d'observations de Duménil, Trousseau, Vulpian, Luys, Jaccoud, Schneevogt, Valentiner, Menjaud, Clarke, Schüppel, Grimm, Recklinghausen, etc. Je ne parle que des observations où l'atrophie des racines antérieures existait seule en apparence, en fait de lésions nerveuses, où elle ne se rencontrait pas avec des altérations des cornes antérieures, comme c'était le cas dans d'autres observations.

Or, deux simples remarques vous feront comprendre que les faits de la première catégorie ont complètement perdu la signification qu'on avait voulu leur attribuer.

D'abord, l'absence d'atrophie des racines antérieures de la moelle, c'est-à-dire d'une lésion qui se révèle à l'œil nu, a été constatée dans un très grand nombre d'observations d'atrophie

musculaire progressive (Eulenburg en mentionne jusqu'à dix-neuf) ; en second lieu, lorsqu'il est dit, à propos d'observations déjà anciennes, que l'atrophie des racines antérieures existait indépendamment de toute lésion spinale, on est en droit de se demander quelle valeur revient à des constatations négatives qui datent d'une époque où la technique histologique disposait de ressources reconnues insuffisantes aujourd'hui. En un mot, la preuve est encore à faire, comme quoi l'atrophie des racines antérieures se rencontre indépendamment de toute altération des cornes antérieures, dans la maladie qui nous occupe.

Lésions spinales. Altérations des cornes antérieures. — L'opinion qui rattache les manifestations de l'atrophie musculaire progressive à une altération des cornes antérieures ou de toute autre région de la moelle est assise sur des preuves beaucoup plus solides, qui méritent un examen sérieux.

Il y a plus de trente ans, Valentiner publiait un cas d'atrophie musculaire progressive, où, à l'autopsie, on trouva un ramollissement central de la moelle, occupant la portion du névraxe, qui correspond à l'émergence des trois dernières paires cervicales et des trois premières paires dorsales. Vers la même époque (1854), Scheneevogt a relaté un fait du même genre ; le foyer de ramollissement occupait, à peu de chose près, la même région de la moelle. Je citerai ensuite les observations de Leubuscher, de Schüppel, de Friedreich, de Lockart-Clarke, de Luys, de Duménil, de Hayem, puis une série d'observations tirées du service de Charcot, où des lésions spinales ont été dûment constatées à l'autopsie de sujets qui, de leur vivant, avaient présenté des atrophies musculaires disséminées et à évolution progressive. Je me sers à dessein de cette dernière expression, voulant réserver la question de savoir si, dans ces diverses observations, il s'agissait bien de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.

En regard de ces faits se dresse une liste presque tout aussi longue d'observations d'atrophie musculaire à évolution lente et progressive, où à l'autopsie, l'absence de lésions spinales a été constatée par des observateurs d'une compétence indiscutable. Eulenburg, dans son Traité des maladies du système nerveux périphérique paru en 1878, relevait déjà une quinzaine de faits de ce genre, publiés par Aran, Axenfeld, Landry, Oppenheimer, Turck,

Cohn, Friedberg, Meryon, Malsmsten, Bamberger et Friedreich. Cette liste s'est allongée de quelques observations nouvelles dont l'une, celle de Lichtheim (1878) mérite une mention spéciale, en raison de l'importance qu'on lui a attribuée en Allemagne.

Un autre fait récent, qui se rattache au même groupe, a été publié par un élève de Duchek, M. Langer. Il s'agit, en deux mots, d'un homme de quarante-huit ans, tuberculeux, chez lequel se développa lentement et sans cause connue, une atrophie musculaire qui s'étendit aux quatre membres, atteignant sa plus grande intensité aux cuisses. Le malade succomba à la tuberculose. L'examen histologique de la moelle ne donna que des résultats négatifs.

Comment concilier ces faits en apparence si contradictoires ? Je vais essayer de le faire, dans les limites du possible. Pour cela, je me vois obligé de vous rappeler une fois encore que, jusqu'à une époque récente, jusqu'à ces cinq ou six dernières années, ceux qui, dans le but d'enrichir et de compléter l'histoire de l'atrophie musculaire progressive, apportaient des matériaux nouveaux sous forme d'observations cliniques, s'exposaient forcément à une confusion que vous connaissez bien, s'exposaient à voir une seule et même maladie dans ces processus morbides plus ou moins distincts que l'on désigne aujourd'hui sous le nom de *types d'atrophies musculaires progressives*. Voilà un premier point à faire entrer en ligne de compte.

D'un autre côté, les examens histologiques de la moelle n'ont pas toujours été pratiqués avec une rigueur suffisante ; naturellement cette rigueur laisse d'autant plus à désirer, d'une façon générale, que l'on remonte à une époque plus lointaine. D'année en année on découvre des perfectionnements techniques, qui permettent de déceler des altérations histologiques des centres nerveux, là où, avec les procédés anciens d'investigation, on eût été conduit à conclure à un état normal des tissus.

Les cas connus d'atrophie musculaire progressive avec altérations des cornes antérieures de la moelle se rapportent pour la plupart au type Aran-Duchenne. — Cela posé, éliminons les observations anciennes qui, d'une façon patente, sont passibles de la critique que je viens de formuler en dernier lieu. Distrayons, d'autre part, du type d'atrophie musculaire progressive,

auquel sont restés attachés les noms d'Aran et de Duchenne, les observations qui ne réalisent pas, dans ses principaux traits, le syndrome clinique spécial à ce type d'atrophie musculaire, et ces traits principaux, je vous rappelle quels ils sont :

Début habituel de l'atrophie par les petits muscles de la main, à une époque de la vie, assez éloignée de la naissance, pour qu'on puisse écarter l'influence de l'hérédité morbide ;

Envahissement lent et progressif d'autres muscles, dans un ordre déterminé, indiqué précédemment ;

Contractions fibrillaires ; réaction de dégénérescence à l'exploration électrique des muscles, à une certaine période de la myopathie ;

Association éventuelle de ce complexus à celui de la paralysie bulbaire progressive.

Cette double élimination effectuée, mettons en regard des faits restants, les résultats de l'examen histologique des centres nerveux, et nous arriverons à cette conclusion : *que dans ces observations, les altérations des cornes antérieures de la moelle ont été constatées d'une façon à peu près constante.*

Voici sous forme de tableau la liste des observations d'atrophie musculaire progressive, qui réalisent la double condition énoncée ci-dessus.

NOM de l'auteur.	AGE et profession du malade.	LIEU de début de l'atrophie.	PARTICULARITÉS cliniques.	ÉTAT de la moelle.
HAYEM. 1869.	48 ans. Imprimeur sur étoffes.	Main droite.	Main en griffe. *Contractions fibrillaires.*	Atrophie des cornes antérieures de la région cervicale.
HAYEM.	39 ans. Cuisinière.	Eminence tenar du côté droit.	Douleurs précédent l'atrophie. *Troubles de la déglutition.*	Atrophie très marquée des cornes antérieures, dans la région cervicale ; myélyte centrale chronique. Léger degré de méningite, léger degré de sclérose diffuse, portant surtout sur les faisceaux radiculaires antérieurs.
CHARCOT. 1870.	68 ans. (Femme.)	Début par des troubles de la phonation et de la déglutition.	Faiblesse des membres supérieurs. Pas d'atrophie de la langue. *Contractions fibrillaires.*	Atrophie pigmentaire des cellules nerveuses de la moelle et du bulbe.
CHARCOT et GOMBAULT. 1875.	37 ans. Couturière.	Main gauche puis droite.	*Contractions fibrillaires.*	Atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle. Léger degré de méningo-myélite diffuse.
PIERRET et TROISIER. 1875.	27 ans. Chaudronnier.	Bras droit (biceps).	Atrophie des éminences thénars. Embarras de la parole.	Atrophie des cornes antérieures de la région cervicale.
PIERRET et TROISIER. 1875.	22 ans. Ouvrière en dentelles.	Membre droit.	Atrophie des éminences thénars et hypothénars, des interosseux, des avants-bras, des deltoïdes. *Contractions fibrillaires.* Troubles de la déglutition.	Atrophie pigmentaire des cellules des cornes antérieures, surtout dans la région cervicale.
DÉJÉRINE et REVERCHON. 1884.	62 ans.	2 côtés.	Atrophie des muscles des deux mains : main simienne, griffe cubitale. Atrophie des éminences thénars des deux pieds.	Atrophie pigmentaire des cellules du renflement cervical et lombaire. Névrite des nerfs musculaires.

Voici d'autre part un tableau dans lequel se trouve relevé un

certain nombre de cas d'atrophie musculaire progressive à début autre que par les mains, et où néanmoins à l'autopsie on a trouvé des altérations de la substance grise des cornes antérieures.

NOM de l'auteur.	AGE et profession du malade.	LIEU de début de l'atrophie.	PARTICULARITÉS cliniques.	ÉTAT de la moelle.
PICK. 1876. (*Arch. für Psychiatrie*, t. VI.)		Membres inférieurs.	Marche ascendante; pseudo-hypertrophie de quelques muscles des membres	Atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures; dans le segment lombaire, canal accessoire.
PIERRET. 1877. (*Revue mensuelle.*)	54 ans. Cordonnier.	Membres inférieurs.	Rétropulsion irrésistible.	(?)
ERB et SCHULTZE. 1879. *Arch. für Psychiatrie.* T. IX.	58 ans.	Muscles de la nuque, de l'épaule et du bras.	L'atrophie a respecté les muscles de la main et de l'avant-bras. *Pas de contractions fibrillaires ;* simple diminutions de l'excitabilité électrique.	Atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, renflement cervical et lombaire.
PROUST et BALLET. 1880. *Revue de médecine.* N° 6.	45 ans. Ouvrier.		Atrophie consécutive à un mal de Pott, intéressant les éminences thénar et hypothénar, et les interosseux.	Sclérose des faisseaux blancs. Destruction et atrophie d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures.
AUFRECHT. 1881.	54 ans. Berger.	Membres inférieurs.	L'atrophie était peu prononcée aux membres supérieurs; un frère et un fils du patient, avaient la même maladie, mort dans le délire.	Atrophie des cellules ganglionnaires des groupes antérieurs et internes des *cornes antérieures*, dans le segment cervical; atrophie des cellules ganglionnaires dans toute l'étendue des cornes antérieures, dans les deux autres segments.
FROMEYER. LIEBERMEISTER. 1886.	Homme de 40 ans.	Bras, pectoraux, grand dentelé.	Atrophie tardive des muscles de l'avant-bras et de la main. Pas de réaction de dégénérescence.	Atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures.

Je dois vous faire remarquer, comme vous pouvez vous en convaincre, en consultant ces deux tableaux, que dans un certain nombre des autopsies publiées, l'altération des cellules des cornes antérieures coïncide avec quelques lésions, plus ou moins étendues, habituellement légères, soit des méninges, soit des régions de la moelle autres que les grandes cellules motrices.

Or, on connaît aujourd'hui une variété de myélite, la syringomyélie, qui dans certains cas, offre la plus grande analogie de symptômes et d'évoluttion avec la maladie d'Aran-Duchenne. Il est donc vraisemblable qu'on a rattaché à cette dernière des cas de syringo-myélie dont la véritable nature a été méconnue. S'il en est ainsi, les faits qui se rattachent au type Aran-Duchenne, déjà considérablement réduits par la découverte des types familiaux, finiront par se réduire à un nombre infime.

Par quel processus est atteinte la cellule trophique ? S'agit-il d'un travail inflammatoire ou d'une dégénérescence? C'est qu'il est bien difficile de déterminer en l'état actuel de nos connaissances.

Diagnostic. — Cette question de diagnostic soulève les points suivants :

Quand la maladie est à ses débuts, que l'atrophie musculaire est limitée à une petit nombre de muscles, tels que ceux de la main, portions limitées d'un muscle plus volumineux et surtout d'un muscle profond, il y a d'abord à obtenir la preuve qu'on a réellement affaire à de l'atrophie musculaire. Pour cela, vous ne vous en tiendrez pas à de simples apparences, à la disparition de la saillie normale formée par un muscle. Vous rechercherez aussi la gêne ou la suppression fonctionnelle qu'entraîne forcément la disparition d'un certain nombre de fibres musculaires; vous explorerez avec le courant faradique le faisceau musculaire ou le muscle que vous soupçonnez d'être envahi par l'atrophie, pour constater que l'excitabilité faradique est diminuée proportionnellement au degré de l'atrophie présumée. Enfin, en cas de doute, vous procéderez, au besoin, à l'excision d'un fragment de muscle, en vous servant du harpon ou de l'emporte-pièce, pour soumettre à l'examen histologique la partie excisée. Toutefois, je ne dois pas vous laisser ignorer que cette pratique n'est pas exempte d'inconvénients, qu'elle peut avoir pour effet d'accélérer la marche ultérieure de l'atrophie.

L'atrophie musculaire existe réellement ; vous aurez alors à rechercher si elle a débuté par les lieux d'élection que vous connaissez déjà, si elle se développe suivant une marche progressive, dans l'ordre que je vous ai indiqué en vous exposant la symptomatologie du type Aran-Duchenne. Vous aurez aussi à rechercher si cette atrophie musculaire, à marche progressive, est précédée par des contractions fibrillaires dans les muscles menacés, si, à ses débuts, elle s'accompagne des signes de la réaction de dégénérescence, et je vous ai dit combien cette recherche est délicate.

Vous ne négligerez pas non plus l'examen des commémoratifs. Vous savez que la forme d'atrophie musculaire progressive, dont nous nous occupons actuellement, ne revêt jamais le caractère d'une maladie familiale, que l'hérédité est étrangère à son développement ou ne manifeste son influence que d'une façon indirecte. Vous aurez aussi à tenir compte de ce fait que la maladie d'Aran-Duchenne se développe presque toujours chez des sujets ayant atteint l'âge mur, et qu'habituellement les malades rapportent l'origine de leur maladie à quelques-unes des causes occasionnelles que je vous énumérais plus haut. Enfin, la survenance d'accidents bulbaires, à une période plus ou moins avancée de la maladie, devra être considérée comme un autre argument d'une grande valeur, propre à corroborer le diagnostic de maladie d'Aran-Duchenne, dans un cas d'atrophie musculaire progressive. Je vous exposerai plus tard, le diagnostic différentiel des différentes formes d'atrophie musculaire progressive.

J'ajoute que quand, par l'analyse des commémoratifs, par l'étude minutieuse du mode de début, du mode d'évolution de l'atrophie, et après avoir pris en considération l'ensemble symptomatique, vous serez arrivé à conclure que vous n'êtes pas en présence de l'une des formes familiales que je vais bientôt décrire, il faudra, pour que le diagnostic d'atrophie musculaire progressive, type Duchenne-Aran, soit certain, qu'il n'existe pas de symptômes surajoutés à ceux qui spécifient l'atrophie musculaire et que vous connaissez maintenant : je veux parler des contractures très légères ou très accentuées, de l'état des réflexes, et d'autres signes impliquant une participation plus ou moins étendue des parties de la moelle, autres que les cellules des cornes antérieures, au processus anatomique de la maladie. Dans les cas où des symptômes de cet ordre se montrent, la maladie n'est plus pri-

mitive, mais bien secondaire, et vous n'avez certainement pas affaire à l'atrophie musculaire progressive type. Lorsque nous aurons étudié la sclérose latérale amyotrophique et les différentes variétés de polio-myélites, etc., vous comprendrez mieux l'importance de cette remarque, et il me sera plus facile de vous exposer, tout au long, le diagnostic différentiel.

Je veux vous rappeler encore que lorsque vous trouverez des troubles de la sensibilité, ceux-ci, *a priori*, devront éveiller, dans votre esprit, les deux suppositions suivantes : ou l'anesthésie est un symptôme surajouté, relevant de l'hystérie, et le malade affecté d'une atrophie musculaire progressive n'en est pas exempt; ou le trouble de la sensibilité est dû à une lésion de la moelle, qui siège ailleurs que dans les cornes antérieures. Dans le premier cas, cherchez les stigmates hystériques; dans le second cas, étudiez, avec détails, les caractères de votre anesthésie; voyez, en outre, quels sont les symptômes concomitants qui pourraient vous mettre sur la voie du diagnostic. J'aurai occasion de vous montrer, dans le cours de ces leçons, que bien des maladies de la moelle se compliquent d'atrophies musculaires secondaires, atrophies plus ou moins étendues : tabes dorsalis, sclérose en plaque; certaines formes de la myélite transverse, etc. Dans ces cas, le tableau morbide est assez accentué pour que vous ne commettiez pas d'erreurs. Il n'en est pas de même dans la syringomyélie. La myélite cavitaire compte en effet, au nombre de ses symptômes les plus importants, une atrophie musculaire, parfois *très rapide* et très étendue, atrophie occupant des régions variables. Il importe, en pareil cas, que vous sachiez qu'avec l'atrophie musculaire, vous aurez des troubles de la sensibilité : *thermo-anesthésie*, totale ou partielle; des paralysies; des troubles trophiques; de la scoliose dorso-lombaire, etc., car sans cela, vous commettriez l'erreur de diagnostic. Et, pour ma part, je suis convaincu que cette erreur, à propos de certaines formes d'atrophie musculaire, a été commise souvent.

J'aurai occasion d'ailleurs, et avec plus de profit, lorsque nous serons plus avancés dans cette étude, de revenir sur ce point de diagnostic. Enfin, à propos des atrophies diffuses, je vous exposerai le diagnostic différentiel des atrophies musculaires liées aux névrites multiples, à la névrite lépreuse notamment, qui peut évoluer sous les traits extérieurs de la maladie d'Aran-Duchenne

Pronostic.—Le pronostic de la maladie d'Aran-Duchenne diffère, à deux points de vue, du pronostic des autres formes d'atrophie musculaire progressive : c'est, d'abord, que la première offre des chances de guérison minimes, mais réelles, ainsi que je vous l'ai dit ; c'est qu'ensuite, quand elle n'est pas enrayée dans sa marche progressive, elle tue dans un délai moindre que cela n'a lieu pour les formes familiales. Voilà des notions qu'il importe de vous graver dans l'esprit. Le danger, dans cette maladie, vient de la rapidité d'évolution de l'atrophie musculaire, de l'extension de l'atrophie aux muscles respirateurs, et de l'apparition des complications bulbaires. Donc, quand l'atrophie musculaire gagne rapidement en étendue, lorsque la maladie se complique de troubles de la déglutition ou de la phonation, vous porterez toujours un pronostic grave.

Inversement, vous considérerez comme des circonstances favorables, le fait que l'atrophie musculaire progressive évolue avec une grande lenteur, sa tendance à rester localisée à un même groupe de muscles, aux membres principalement, sa tendance à subir des phases d'arrêt assez longues.

Ces circonstances favorables, ainsi définies, paraissent devoir se réaliser surtout, lorsque l'atrophie musculaire progressive se développe sous l'influence apparente ou réelle d'une cause tangible. Ce fait n'avait pas échappé à la sagacité de Duchenne, de Boulogne. Voici ce qu'il a écrit à ce sujet : « J'ai remarqué que cette maladie, lorsqu'elle se développe sans cause occasionnelle connue, se généralise plus rapidement et se termine ordinairement d'une manière fatale ; tandis que, si l'atrophie a été provoquée par un travail forcé chez les ouvriers, et s'est manifestée d'abord dans les muscles qui ont fatigué davantage, alors ou elle reste souvent localisée dans ces derniers, ou elle progresse moins rapidement, ou elle oppose moins de résistance à l'action curative de la faradisation localisée. Ne ressort-il pas de ces faits, que, dans ce dernier cas, la puissance de la diathèse est moins grande que dans le premier, et que, sans la cause occasionnelle, sans l'abus du travail par exemple, l'atrophie ne se serait pas sans doute développée? J'en conclus donc que le pronostic doit être moins grave, lorsque l'atrophie se montre localisée primitivement dans les muscles qui ont été surmenés par un travail excessif et trop continu. »

En somme, on peut dire d'une façon générale que, reconnue et traitée à ses débuts, l'atrophie musculaire de la forme Aran-Duchenne comporte un pronostic moins grave que les formes familiales d'atrophie musculaire progressive, qu'il nous reste à étudier.

Traitement. — Je serai bref sur ce qui a trait au traitement de la maladie d'Aran-Duchenne, me proposant de vous exposer en grands détails, la conduite à tenir dans les maladies atrophiantes du système musculaire considérées en général. Pour aujourd'hui je me bornerai à mettre en relief les points suivants :

La maladie d'Aran-Duchenne est la seule de toutes les formes d'atrophie musculaire progressive, qu'on ait quelque chance d'enrayer dans sa marche, lorsqu'on la traite convenablement à ses débuts.

Il n'y a rien à attendre des médicaments administrés à l'intérieur, sauf peut-être dans les cas où une atrophie musculaire progressive s'est développée à la suite d'une infection syphilitique. En pareilles circonstances, il est indiqué de recourir au traitement spécifique (mercure et iodure de potassium). Hammond, entre autres, a cité un cas où l'atrophie musculaire progressive a pu être enrayée par l'emploi des spécifiques. Le professeur Fournier (communication orale), dans deux cas d'atrophie musculaire, chez des syphilitiques, a également obtenu de bons résultats de l'emploi du traitement spécifique.

L'électricité est le seul agent réellement efficace contre l'atrophie musculaire progressive; les détails techniques relatifs aux modes d'application de l'électricité vous seront indiqués plus loin.

Un rôle important revient à l'orthopédie et à la gymnastique médicales, pour remédier aux déformations et aux attitudes vicieuses qui résultent de l'atrophie de certains muscles dont les antagonistes sont respectés.

Tout ce qui peut contribuer à relever l'état général des malades devra être mis en œuvre, dans un cas d'atrophie musculaire progressive, en vue de retarder le plus possible la période de consomption.

Enfin il est indiqué d'instituer un traitement prophylactique, lorsque la maladie paraît s'être développée sous l'influence d'une des causes occasionnelles indiquées précédemment.

XIII

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

(FORMES FAMILIALES)

PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE

DÉFINITION. HISTORIQUE.

SYMPTOMATOLOGIE — Pseudo-hypertrophie musculaire; son début par les membres inférieurs. — Parésie motrice, ses conséquences. Déformation de la colonne vertébrale — Tremblements fibrillaires. — Etat de l'excitabilité électrique. — Troubles de la sensibilité. — Etat de la peau au siège de la pseudo-hypertrophie. — État des membres supérieurs. — État de la face. — État du muscle cardiaque.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON.

ÉTIOLOGIE. — *Hérédité ;* son intervention dans le développement de la maladie est des plus évidents. Observations qui démontrent le caractère familial de la maladie. Influence de l'*âge*, du *sexe*, des *causes occasionnelles*, des *maladies antérieures*.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — *Etat des centres nerveux;* l'intégrité des cornes antérieures est de règle; la paralysie pseudo-hypertrophique est une myopathie primitive. — *Altérations musculaires ;* elles consistent dans une sclérose et dans une lipomatose interfibrillaires, avec atrophie consécutive des fibres.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT.

DÉFINITION. — La maladie dont je vais entreprendre l'étude, dans cette leçon, est caractérisée cliniquement par une augmentation de volume des masses musculaires de certaines régions, et par un état de parésie des mêmes muscles; de là le nom de *paralysie pseudo-hypertrophique* donné à la maladie. Il s'agit en réalité d'une forme de myopathie atrophiante progressive, dans laquelle l'atrophie de la substance contractile est presque toujours masquée, au début du moins, par une production exubérante de graisse et de tissu conjonctif dans les interstices des fibres musculaires. Le plus souvent cette maladie revêt le caractère familial; elle s'associe fréquemment aux autres formes

d'atrophie musculaire progressive familiale, et toutes ces myopathies ne sont peut-être que des variantes d'une seule et même maladie, dont le germe est un fruit de l'hérédité.

Historique. — L'individualité nosologique de cette forme de myopathie a été entrevue pour la première fois par Duchenne (de Boulogne). Frappé du contraste qu'il avait relevé chez un certain nombre de malades, d'une musculature en apparence très puissante coïncidant avec une diminution de force des muscles augmentés de volume ; frappé aussi du développement constant de l'affection dans le jeune âge et de son début par les membres inférieurs, Duchenne avait proposé de lui donner le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*. Cette dénomination impliquait un certain nombre d'erreurs.

Il est reconnu aujourd'hui que l'augmentation de volume de certains groupes de muscles, qui est la manifestation la plus apparente de la maladie, n'est pas le fait d'une *hypertrophie vraie* de la substance contractile, qu'elle est due à une production anormale de graisse et de tissu conjonctif dans les interstices compris entre les fibres.

Il est reconnu que la *parésie* motrice, le second symptôme cardinal de la maladie, ne débute pas toujours par les membres inférieurs et n'offre pas toujours une disposition paraplégique.

Il est reconnu enfin que la maladie ne frappe pas exclusivement le jeune âge, qu'elle peut exceptionnellement se développer chez des adultes.

Duchenne (de Boulogne) avait lui-même reconnu que sa première dénomination était de tous points erronée. Il lui reste l'honneur d'avoir créé une entité morbide qui subsiste en tant que type clinique, et qu'on est convenu aujourd'hui de désigner sous les noms de *paralysie pseudo-hypertrophique* ou *myo-sclérosique* (Duchenne), de *sclérose musculaire progressive* (Jaccoud), de *lipomatose musculaire progressive* (Heller).

En remontant dans le passé, on a retrouvé des observations de Coste et Gioja (1838), de Meryon (1852), de Rinecker (1860), etc., etc., qui se rapportent au type clinique décrit par Duchenne, mais dont les auteurs n'avaient pas compris la véritable signification. Je crois inutile de passer en revue, dans ce court aperçu historique, les diverses publications parues à la suite

du travail de Duchenne et qui se rattachent à l'étude de la paralysie pseudo-hypertrophique ; j'aurai du reste à vous signaler les plus importantes, à propos de l'étiologie et de l'anatomie pathologique. Vous verrez que presque toutes concourent à démontrer que la paralysie pseudo-hypertrophique se rattache aux myopathies familiales.

Symptomatologie. — Presque toujours, la première manifestation de la paralysie pseudo-hypertrophique consiste dans un affaiblissement des membres inférieurs. Mais cet état de faiblesse se présente chez un enfant très jeune, à l'époque des premières tentatives faites pour se tenir debout, pour marcher. Les parents ne s'en préoccupent que médiocrement, et le médecin n'est consulté que lorsque l'affaiblissement s'est transformé en véritable parésie, et que celle-ci se complique déjà d'une pseudo-hypertrophie bien apparente.

Pseudo-hypertrophie musculaire. — A ce moment, la maladie ne date encore que de quelques mois, et déjà elle se révèle par une déformation des membres inférieurs, et surtout par une exagération de certaines saillies musculaires.

C'est, pour préciser davantage, par les *muscles des mollets* que débute ordinairement cette pseudo-hypertrophie. Il est habituel qu'elle gagne en très peu de temps les *muscles fessiers*. Il n'est pas très rare qu'elle se généralise, qu'elle s'étende à toutes les masses musculaires des membres inférieurs. Ceux-ci présentent alors un développement monstrueux, pour me servir de l'expression de Duchenne (de Boulogne). Les dessins ci-joints pourront vous en donner une idée précise (fig. 13 et 14).

Parésie motrice. Ses conséquences. — Or, si en apparence les malades ont des *jambes de colosse*, en réalité leurs mouvements trahissent une grande faiblesse des membres inférieurs. Quand il s'agit d'enfants très jeunes, on les voit incapables de se tenir sur leurs jambes, incapables de se redresser quand ils sont assis sur le sol, ou ne pouvoir se redresser qu'en s'étayant sur leurs cuisses à l'aide des bras, et en déplaçant ce point d'appui de bas en haut (ils grimpent en quelque sorte le long de leur propre corps). Quand les petits malades peuvent encore se soutenir sur leurs membres inférieurs, ils montrent une grande maladresse en marchant, se fatiguent très vite, tombent sur le sol à tout bout de champ.

Chez les enfants un peu avancés en âge au moment où se développe la maladie, on constate une attitude tout à fait caractéristique pendant la marche. Pour se tenir d'aplomb et pour pouvoir progresser, les petits malades sont obligés de tenir leurs jambes écartées; ils se dandinent en marchant, et ce dandinement imprime à leur démarche un cachet spécial, qu'on ne retrouve dans aucune maladie.

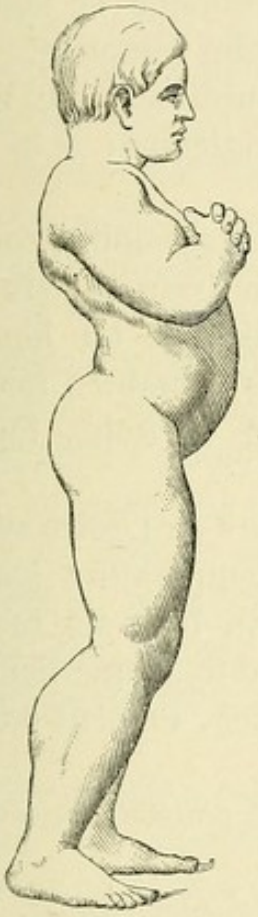


Fig. 13.

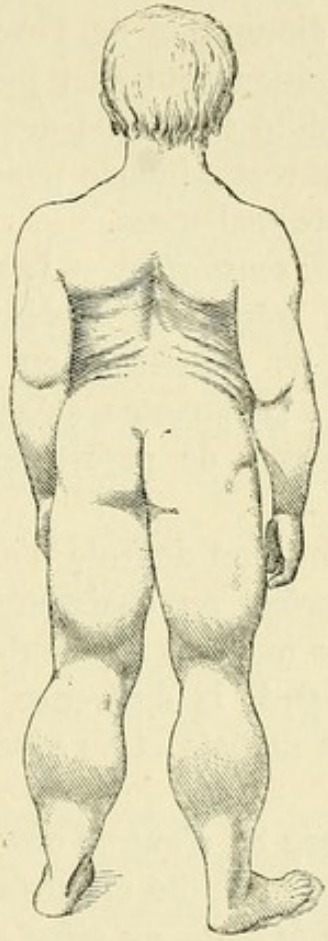


Fig. 14.

Déformation de la colonne vertébrale. — On constate, en outre, une déformation de la colonne vertébrale, que Duchenne (de Boulogne) avait déjà signalée comme l'un des caractères de la paralysie pseudo-hypertrophique, et qui consiste dans une courbure lombo-sacrée, qui peut aller jusqu'à *l'enselure*. Duchenne attribuait cette déformation à la faiblesse des muscles extenseurs du tronc, mais elle me paraît due plutôt à ce que, en marchant et dans l'attitude debout, les malades s'efforcent de déplacer d'arrière en avant le centre de gravité du tronc.

Tremblements fibrillaires. — D'après Eulenburg, on observe assez souvent des tremblements fibrillaires dans les muscles envahis par la pseudo-hypertrophie, seulement le phénomène serait d'une observation plus délicate que dans les cas d'atrophie musculaire primitive commune (type Aran-Duchenne). A mon avis, ce point n'est pas encore bien élucidé.

État de l'excitabilité électrique. — L'exploration électrique des muscles augmentés de volume donne des résultats en rapport avec une diminution de l'excitabilité galvanique et faradique; cette diminution peut aller jusqu'à l'abolition complète.

L'excitabilité électrique des nerfs qui fournissent aux muscles altérés peut rester intacte pendant fort longtemps; à la longue elle diminue également.

État de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité commune sont assez fréquents, au début de la paralysie pseudo-hypertrophique; ils consistent en douleurs dorsales ou lombaires, en douleurs lancinantes siégeant dans les membres inférieurs, en phénomènes de paresthésie (sensation de froid, fourmillements).

Cette sensation de froid n'est pas toujours de l'ordre subjectif; il existe parfois un abaissement de la température locale, au niveau des muscles augmentés de volume. Dans un cas publié par Miller-Ord, la différence des températures superficielles, au niveau des mollets et au niveau des cuisses, oscillait entre 2 et 4 degrés.

Eulenburg et d'autres observateurs ont constaté une exagération de la sensibilité électro-musculaire.

État de la peau au siège de la pseudo-hypertrophie. — Souvent, au siège de cette pseudo-hypertrophie musculaire, la peau est pâle, bleuâtre, traversée par des veinules, desséchée, comme flétrie; il semble, de plus, qu'elle soit amincie par suite de la tension que lui fait subir l'augmentation de volume des masses musculaires sous-jacentes. Enfin, contrairement à ce qui a lieu dans la maladie d'Aran-Duchenne, le panicule adipeux sous-cutané atteint un développement insolite, en rapport avec l'infiltration graisseuse du tissu conjonctif des muscles.

État des membres supérieurs. — Il est assez rare que la pseudo-hypertrophie envahisse les membres supérieurs. Quand la partie supérieure du tronc participe à la maladie, c'est presque tou-

jours d'emblée sous la forme de l'atrophie musculaire, et alors il s'établit un contraste encore plus frappant, entre l'aspect des membres inférieurs envahis par la pseudo-hypertrophie, et l'état des membres supérieurs frappés d'atrophie. En pareils cas, l'atrophie s'étend souvent aux muscles du tronc.

Quand les membres supérieurs participent à la pseudo-hypertrophie, celle-ci se localise de préférence dans certains muscles du bras et de l'épaule, dans le deltoïde notamment. C'est dans ces conditions surtout qu'on a vu l'hypertrophie vraie coexister, dans le même muscle, avec la pseudo-hypertrophie et avec l'atrophie d'une certaine quantité de substance contractile.

Je vous signale comme une rareté le début possible de la pseudo-hypertrophie par les membres supérieurs.

État de la face. — Duchenne (de Boulogne) avait déjà signalé la participation possible des muscles de la face, du masséter notamment, aux lésions de la paralysie pseudo-hypertrophique. Weir Mitchell a publié une observation qui réalisait cette particularité curieuse que les muscles de la langue, tous les muscles faciaux, et surtout les temporaux participaient à la pseudo-hypertrophie. Hammond, dans son *Traité des maladies du système nerveux,* signale (page 563) un cas analogue, dans lequel la pseudo-hypertrophie des muscles faciaux était des plus nettes.

Je dois ajouter que ce sont là des faits tout à fait exceptionnels, mais qui n'en méritent pas moins d'être connus, parce qu'ils établissent un trait d'union entre la paralysie pseudo-hypertrophique et l'une des myopathies familiales dont l'étude va suivre (type Landouzy-Déjerine).

État du muscle cardiaque — Des auteurs, tels que Coste et Gioja, Rinecker, ont prétendu que la paralysie pseudo-hypertrophique se complique quelquefois d'une hypertrophie musculaire, en rapport avec l'extension de la pseudo-hypertrophie au muscle cardiaque. C'est là une opinion très discutable, dont la preuve est encore à faire.

Marche. Durée. Terminaison. — Il n'est point rare que la maladie reste limitée aux membres inférieurs; quand elle envahit les membres supérieurs, c'est généralement après une phase d'arrêt plus ou moins longue. Après une nouvelle phase d'arrêt,

l'extension de la maladie peut se faire aux muscles du tronc, à ceux de la face.

Je vous ai dit que dans la partie supérieure du corps, la maladie évolue généralement sous les traits de l'atrophie musculaire. Il est de règle aussi que là où elle se montre au début, la pseudo-hypertrophie fasse place, à la longue, à l'atrophie musculaire, de telle sorte qu'à quelques années de distance, les malades se présentent sous des aspects absolument différents. M. Damaschino, en France, a particulièrement insisté sur ces métamorphoses; j'aurai à vous en citer des exemples à propos des autres formes de myopathies familiales.

D'autre part, au fur et à mesure que la maladie se prolonge, la faiblesse des muscles va en s'accentuant, de telle sorte que, lorsque les malades atteignent l'âge de la puberté, ils sont réduits à un état d'impotence plus ou moins complète; ils deviennent incapables de marcher et de se tenir debout.

La maladie peut ainsi durer pendant de longues années. La mort est presque toujours le fait d'une maladie aiguë intercurrente: affection aiguë des voies respiratoires (pneumonie, phtisie pulmonaire); fièvre typhoïde, fièvre éruptive; quelquefois les malades succombent aux progrès de la consomption.

Etiologie. — *Hérédité.* — La paralysie pseudo-hypertrophique est une des affections du système nerveux dans le développement desquelles l'intervention de l'hérédité morbide est la plus évidente.

Observations qui démontrent le caractère familial de la maladie. — Duchenne (de Boulogne) avait déjà noté ce fait; on a, disait-il, observé la maladie chez plusieurs enfants d'une même famille, et il ajoutait que c'est la seule espèce d'hérédité (atavisme) qu'on eût constatée jusqu'alors.

Barsikow, en 1872, avait pu réunir jusqu'à 24 cas de paralysie pseudo-hypertrophique, qui se repartissaient exclusivement entre deux familles.

Friedreich, sur un total de 80 cas qu'il a relevés, dans sa grande monographie, en comptait 35 où les symptômes de la paralysie pseudo-hypertrophique avaient été constatés chez deux ou plusieurs membres de la même famille.

Heller a publié trois observations de paralysie pseudo-hypertrophique qui sont particulièrement intéressants, eu égard au mode de

transmission du germe de la maladie. Ces trois observations concernaient trois frères issus de deux pères différents et de la même mère ; celle-ci jouissait d'une bonne santé, tandis qu'un de ses frères avait présenté les symptômes de la paralysie pseudo-hypertrophique, à en juger par les renseignements fournis sur son compte.

Les observations de paralysie pseudo-hypertrophique, de publication récente, mentionnent presque toutes l'intervention de l'hérédité.

Ainsi Gairdner (de Glascow) a publié (1882) l'observation d'un garçon de dix ans, affecté de la paralysie pseudo-hypertrophique et dont un frère *utérin* avait précédemment succombé à la même maladie.

Un autre médecin de Glasgow, M. Donald Macphail, a relaté à la même époque (1882) les observations de quatre frères, tous quatre affectés de la paralysie pseudo-hypertrophique. A noter que l'un d'eux, d'une intelligence normale, avait un air de stupidité très prononcé, et présentait des signes de parésie dans la zone de distribution du facial inférieur ; les premiers symptômes de l'affection étaient apparus alors que le malade avait six ans. Je reviendrai sur cette observation, lorsque je vous ferai l'histoire du type Landouzy-Déjerine ; je vous montrerai qu'il y a de fortes présomptions de croire que le cas en question se rattache à ce type d'atrophie familiale.

Deux observations de paralysie pseudo-hypertrophique, publiées la même année (1882) par Goodrige, concernent également deux frères.

Dans une observation de P. Berger (de Breslau), l'intervention de l'hérédité neuropathique est explicitement signalée.

M. Middeleton (de Glascow), à l'occasion de deux faits de paralysie pseudo-hypertrophique dont j'aurai à vous entretenir quand j'exposerai l'anatomie pathologique de la maladie, a mentionné deux autres cas, l'un de paralysie pseudo-hypertrophique très nette, tandis que dans l'autre il existait une simple émaciation généralisée des muscles, avec parésie très prononcée ; ces deux cas concernaient deux frères. Je vous ai dit d'ailleurs que les deux syndromes observés chez ces deux malades peuvent se transformer l'un dans l'autre, dans le cours de la paralysie pseudo-hypertrophique.

Plus récemment (1886) M. Philip a relaté le cas d'un malade

dans la famille duquel on connaissait plusieurs exemples de paralysie pseudo-hypertrophique, ainsi que des cas de paralysie spinale spasmodique.

Dans le courant de l'année dernière (1887), un médecin de Brême, M. Buss, a publié deux observations de paralysie pseudo-hypertrophique qui concernaient un frère et une sœur. Le professeur Westphal a publié deux autres faits relatifs à deux sœurs.

Vous voyez donc, par cette énumération de faits, que c'est une règle presque générale de voir la paralysie pseudo-hypertrophique se développer chez plusieurs membres de la même famille, notamment chez des frères et sœurs, sous l'influence manifeste et exclusive de l'hérédité morbide. Le caractère familial de la maladie n'est donc pas à contester. Aussi ne vous mentionnerai-je que pour mémoire l'opinion, inadmissible, d'un médecin russe, M. Jakubowitsch, qui, dans sa thèse inaugurale (1884), a nié l'intervention de l'hérédité dans le développement de la paralysie pseudo-hypertrophique, pour faire de cette maladie l'expression d'un trouble général des échanges nutritifs, d'un ralentissement de la nutrition.

Sexe. — La maladie frappe avec une prédilection marquée le sexe masculin; sur ce point tous les auteurs sont d'accord. Eulenburg a dressé une statistique qui comprend 93 cas de paralysie pseudo-hypertrophique, dont 75 sont relatifs à des sujets du sexe masculin. Il a fait remarquer, en outre, que lorsque la maladie se rencontre chez plusieurs membres d'une même famille, il est assez habituel que les garçons seuls soient atteints et que les filles soient indemnes.

Age. — Le début de la maladie remonte le plus souvent à la première enfance; il est rare que la maladie se montre, passé l'âge de dix ans. Sur 85 cas où l'époque de début de la paralysie pseudo-hypertrophique a été notée d'une façon exacte, 47 fois cette époque était antérieure à l'âge de cinq ans; 25 fois la maladie avait débuté entre la sixième et la dixième année de la vie; 8 fois entre onze et seize ans, et 6 fois passé vingt ans (26, 30, 40, 41, et 43 ans). Friedreich a noté que, d'une façon générale, les femmes sont atteintes de la maladie à un âge plus avancé que les sujets du sexe masculin.

Causes occasionnelles. — Leur rôle, d'après les faits connus jusqu'à ce jour, paraît être tout à fait accessoire, pour ne pas dire nul.

Maladies antérieures. — Dans un petit nombre d'observations, il est fait mention de cette circonstance, que la paralysie pseudo-hypertrophique s'était développée peu de temps après une maladie infectieuse, après la rougeole notamment.

En résumé, les données que nous possédons sur l'étiologie de la paralysie pseudo-hypertrophique peuvent se résumer dans ces quelques mots : La maladie se développe presque toujours sous l'influence d'une prédisposition héréditaire ; elle débute dans le jeune âge et frappe le sexe masculin avec une prédilection marquée.

Anatomie pathologique. — Comme pour l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), nous étudierons séparément les altérations qu'on a rencontrées *dans les muscles* envahis par le processus de la paralysie pseudo-hypertrophique, et *l'état des centres nerveux.*

Occupons-nous d'abord de ce dernier point

Etat des centres nerveux. — Les observations avec autopsie, propres à nous renseigner sur l'état des centres nerveux et des nerfs périphériques, dans les cas de paralysie pseudo-hypertrophique, existent aujourd'hui en assez grand nombre. Je vous citerai d'abord les deux observations de Meryon (1852), dont l'une a donné lieu à un examen microscopique de la moelle, de ses racines et des nerfs périphériques, et l'autre, à un simple examen à l'œil nu des mêmes parties ; dans les deux cas, on n'a pu découvrir rien d'anormal dans ces portions du système nerveux.

Même résultat négatif dans une observation d'Eulenburg et Cohnheim (1866) ; les centres nerveux et leurs enveloppes, les racines nerveuses, le grand sympathique, les nerfs sciatiques et cruraux avaient été examinés avec soin.

Une observation de W. Müller (1871) ne peut être utilisée que sous certaines réserves, car elle se rapporte à un cas de paralysie pseudo-hypertrophique compliquée de démence paralytique ; on a constaté, dans ce cas : une dégénérescence de la moelle (sclérose avec étouffement secondaire des fibres nerveuses), qui intéressait spécialement les cordons latéraux, et, de plus, dans la moitié inférieure du segment lombaire, un amincissement des cornes antérieures, accusé surtout à droite, et coïncidant avec une atrophie des grosses cellules ganglionnaires. Dans un certain nombre de nerfs périphériques examinés (sciatique, tibial, péro-

nier), le tissu conjonctif interstitiel avait subi une prolifération très intense ; même état dans les racines spinales antérieures, dont cependant les fibres nerveuses étaient intactes.

Viennent ensuite deux autres observations de Kesteven (1871), qui concernaient deux frères ; l'un des malades a présenté cette particularité curieuse de la participation du masséter droit à la pseudo-hypertrophie. Kesteven signale, en fait de lésions trouvées à l'autopsie : un agrandissement des espaces péri-vasculaires, et des foyers de désintégration granuleuse ; quant aux cellules ganglionnaires de la substance grise de la moelle, elles étaient intactes.

Dans une observation de Barth (1871), la substance blanche de la moelle (cordons antérieurs et latéraux) était parsemée de foyers d'aspect gélatineux, cunéiformes ou arrondis, dans l'épaisseur desquels les fibres nerveuses étaient raréfiées et remplacées par une matière granuleuse riche en vaisseaux volumineux et en corpuscules amylacés ; dans les cornes antérieures, les cellules ganglionnaires étaient fortement réduites en nombre et leurs vaisseaux très dilatés ; les nerfs sciatiques étaient infiltrés de graisse. A l'idée de Barth, ces altérations spinales étaient secondaires, consécutives aux lésions musculaires. La vérité est que cette observation n'a rien à voir avec la paralysie pseudo-hypertrophique, que c'est un exemple de sclérose latérale amyotrophique (Charcot).

Dans une observation de Charcot (1872), qui *n'hésite pas à ranger la paralysie pseudo-hypertrophique parmi les amyotrophies d'origine périphérique*, l'examen du renflement cervical et de la portion supérieure du segment dorsal, n'a donné que les résultats négatifs.

Dans un cas de Clarke et Gowers (1874), l'examen microscopique de la moelle a révélé l'existence, sous forme de foyers disséminés dans les substances blanche et grise, de ce genre de lésion à laquelle Clarke a donné le nom de *désintégration granuleuse :* les foyers occupaient principalement la portion de substance réticulaire comprise entre la tête de la corne postérieure et le tractus intermédio-latéral ; les cordons latéraux et postérieurs étaient traversés par de nombreux foyers de sclérose. Les lésions ne remontaient pas au-dessus du niveau de la deuxième vertèbre cervicale, et elles atteignaient leur maximum d'intensité dans les parties moyenne et inférieure du segment dorsal et dans la partie supérieure du cône médullaire. Or, la pseudo-hypertrophie,

dans ce cas, était restée limitée aux muscles des mollets. J'ajouterai, pour ma part, que la seule constatation de foyers de sclérose, dans les cordons de la substance blanche, autorise à conclure qu'il s'agissait, dans cette observation, d'un cas complexe, qui ne saurait être assimilé à la paralysie pseudo-hypertrophique.

Etat normal du cerveau, de la moelle et des nerfs périphériques, dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique, publié par Brieger (1878) et dans un autre cas publié par Schultze (1879).

Dans une observation de Götz (1879), il est mentionné, au sujet des résultats de l'examen histologique des centres nerveux, que les cellules ganglionnaires des cornes antérieures présentaient leur développement normal, et que dans toute l'étendue de la moelle il y avait production exubérante d'un tissu conjonctif gélatiniforme, avec atrophie des fibres nerveuses.

Dans une observation de Drummond (1882), les modifications de structure trouvées dans la moelle se réduisaient à la présence de lacunes dans le segment lombaire, lacunes consécutives à la *désintégration granuleuse;* toutefois l'auteur n'attribue aucune signification pathologique à cette désintégration granuleuse.

De même Byrom Bramwell a publié (1882) une observation de paralysie pseudo-hypertrophique où, à l'autopsie, on a trouvé un état de la moelle (malformation, accumulation de leucocytes autour des vaisseaux), que l'auteur hésitait à mettre en rapport de causalité avec la maladie des muscles.

Une observation de Pekelharing (1882) montre avec combien de réserve il faut accueillir les résultats histologiques annoncés par des observateurs qui ne sont pas suffisamment exercés aux recherches d'histologie. A l'autopsie d'un garçon de quatorze ans, qui depuis l'âge de quatre ans avait présenté les symptômes de la paralysie pseudo-hypertrophique aux quatre membres, M. Pekelharing avait découvert les lésions suivantes : atrophie des fibres musculaires dans les muscles augmentés de volume; sur toute la longueur de la moelle, dégénérescence et disparition des cellules ganglionnaires dans les parties antérieure et moyenne des cornes antérieures; dilatation du canal central, dans la partie supérieure de la moelle ; hyperémie et diminution de consistance de la substance grise, intégrité de la substance blanche. D'après M. Pekelharing, toutes ces lésions avaient eu pour point de départ un hydrorachis. Or les préparations de M. Pekelharing

ont été soumises au contrôle d'un histologiste de grande compétence, le professeur Schultze (de Heidelberg) lequel a reconnu que les prétendues altérations spinales, découvertes par M. Pekelharing, étaient purement imaginaires. Les préparations décrites par ce dernier provenaient d'une moelle absolument normale, principalement pour ce qui concernait les cellules ganglionnaires des cornes antérieures !

Une observation de M. James Ross (*British medical Journal*, 3 février 1883) continue la série des faits de paralysie pseudo-hypertrophique dans lesquels on a constaté, à l'autopsie, l'absence de lésions spinales. L'observation concernait un garçon de treize ans, qui avait présenté les premiers symptômes de la paralysie-pseudo-hypertrophique dès sa première enfance. La maladie avait suivi une évolution absolument classique. On ne trouva pas, dans la moelle, la moindre trace d'une altération appréciable. Dans les muscles les plus atteints, les fibres étaient en état de complète atrophie ; dans les muscles où la lésion était moins avancée, les fibres atrophiées étaient enveloppées d'une épaisse gangue de tissu conjonctif; l'existence des mêmes altérations musculaires fut constatée dans le myocarde.

Même résultat négatif, pour ce qui concerne l'état de la moelle, dans un cas du professeur Berger (de Breslau) (1883). Le début de la maladie, dans ce cas, remontait également à la première enfance. La pseudo-hypertrophie avait envahi presque tous les muscles du squelette ; en outre, entre six et huit ans, le malade avait eu des accès d'épilepsie (son grand-père était mort d'une maladie de la moelle). Le malade succomba à l'âge de seize ans, à la tuberculose ; à l'autopsie, Berger a constaté une substitution de graisse à la substance contractile des fibres musculaires, dans presque tous les muscles du squelette, *y compris les muscles des yeux, de la langue et le myocarde ;* presque partout la prolifération du tissu conjonctif interstitiel était moins accusée que cette infiltration graisseuse. Pour ne point laisser place au doute, nous dirons que cette infiltration graisseuse consistait dans un dépôt de graisse, destiné à combler, en quelque sorte, les lacunes provenant de l'atrophie de la substance contractile, atrophie simple.

Il est dit, en effet, dans la relation de ce cas, que les fibres musculaires n'étaient pour la plupart qu'amincies, que les altérations parenchymateuses n'étaient que très minimes. A noter que cinq

années auparavant, Berger avait excisé chez son malade un fragment des gastro-cnémiens; sur ce fragment, la prolifération du tissu conjonctif était beaucoup plus accusée que dans les muscles examinés *post mortem*. — Enfin, l'examen microscopique de la moelle et de fragments de nerfs périphériques n'a donné que des résultats négatifs, ainsi qu'il a été dit.

Un médecin anglais, M. Middeleton (*The Glascow medical journal*, août 1884, n° 11) a publié deux observations de paralysie pseudo-hypertrophique ave autopsie. Une première fois, en examinant des pièces durcies dans l'alcool, M. Middeleton avait trouvé dans les centres nerveux une très grande quantité de masses arrondies et irrégulières, qu'après beaucoup d'efforts il reconnut pour des produits de durcissement. L'auteur en a conclu que l'alcool se prête mal à la préparation des pièces histologiques provenant des centres nerveux. Aussi a-t-il examiné les pièces recueillies dans le second cas, après durcissement dans le bichromate d'ammoniaque, et il a constaté que *les centres nerveux et les nerfs périphériques étaient indemnes de toute lésion*. Quant aux altérations musculaires, elles consistaient dans une prolifération de tissu conjonctif interstitiel, dans une infiltration graisseuse, ou, pour parler plus exactement, dans une substitution de graisse, avec dégénérescence hyaline ou colloïde des fibres musculaires non atrophiées.

A propos de l'étiologie de la paralysie-pseudo-hypertrophique, je vous ai mentionné deux observations récentes publiées par Westphal, relatives à deux sœurs. L'une de ces malades a succombé à l'âge de vingt-trois ans. L'examen microscopique de la moelle et d'un certain nombre de nerfs périphériques (mixtes et sensitifs) a démontré l'absence de toute altération dans ces organes.

Mêmes constatations négatives à l'autopsie d'une femme dont l'observation a été publiée par M. Singer. De son vivant, la malade avait présenté les symptômes classiques de la paralysie pseudo-hypertrophique; à l'autopsie, on n'a pu découvrir d'autre altération de structure de la moelle qu'une légère asymétrie de la substance grise, en rapport avec une diminution du nombre des cellules ganglionnaires à gauche, et cela sur une étendue correspondant au territoire d'émergence de deux paires de nerfs.

Enfin, il y a deux ans (1886), le professeur Schultze a publié les

résultats de l'autopsie d'un sujet dont l'observation figurait déjà dans la monographie de Friedreich. Ce malade avait réalisé d'abord le tableau caractéristique de la paralysie pseudo-hypertrophique. Plus tard, la pseudo-hypertrophie avait fait place à de l'atrophie musculaire; celle-ci intéressait un grand nombre de muscles, le diaphragme notamment. L'examen microscopique a fourni la preuve de l'absence complète d'altérations de la moelle, des racines antérieures, des nerfs périphériques et des ramifications nerveuses intra-musculaires. A cette occasion, M. Schultze a mis en parallèle les résultats fournis par l'examen histologique dans vingt-trois cas de paralysie pseudo-hypertrophique publiés par différents auteurs (la plupart de ces faits figurent dans l'énumération qui précède). M. Schultze est arrivé à cette conclusion, à laquelle je me rallie sans réserve, à savoir :

Que la cause anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique ne réside ni dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, ni dans une dégénérescence des racines antérieures des nerfs périphériques. C'est, vous le voyez, l'opinion que Charcot soutenait il y a près de vingt ans.

Donc, contrairement à ce qui a lieu pour la forme d'atrophie musculaire progressive que nous avons étudiée précédemment, sous le nom de maladie d'Aran-Duchenne, la paralysie pseudo-hypertrophique appartient au groupe des *myopathies primitives.* Les lésions, dans cette maladie, intéressent primitivement le système musculaire, et, en thèse générale, elles respectent le système nerveux, la moelle notamment.

Voyons maintenant ce que sont ces altérations musculaires.

Altérations musculaires. — A l'œil nu, les muscles atteints par les lésions de la paralysie pseudo-hypertrophique présentent une teinte d'un blanc jaunâtre, tout à fait jaune quand la lésion est très avancée. Au toucher, ils sont mollasses, d'une consistance pâteuse. Sur une surface de coupe, on constate qu'un plus ou moins grand nombre de faisceaux musculaires présentent un aspect graisseux; en certains points il est difficile d'établir une ligne de démarcation précise entre la substance musculaire et le tissu adipeux interstitiel. Il est bien entendu qu'avec ces lésions caractéristiques de la pseudo-hypertrophie coïncident, en d'autres endroits, les altérations de l'atrophie simple dont il a déjà été question.

A l'examen microscopique, ce qui frappe à première vue sur

les préparations de muscles envahis par la pseudo-hypertrophie, c'est une prolifération considérable du tissu conjonctif interstitiel, tissu conjonctif interposé aux faisceaux musculaires et tissu conjonctif interposé aux fibrilles de ces faisceaux —; c'est, ensuite, une infiltration graisseuse de ce tissu conjonctif proliféré. Bien entendu que ces deux ordres d'altérations n'atteignent pas leur maximum d'intensité à la même époque, dans un même muscle. C'est la prolifération du tissu conjonctif interstitiel qui est la lésion primitive, c'est-à-dire première en date. Cette prolifération conjonctive débute par le périmysium interne et par la tunique adventice des petits vaisseaux. Le tissu conjonctif néoplasié se distingue par l'extrême abondance de petites cellules fusiformes et de noyaux. Voilà les altérations du premier stade, et le processus peut s'arrêter à cette première phase, ainsi que le démontrent quelques-unes des observations de paralysie pseudo-hypertrophique dont il vient d'être question.

Mais, dans le plus grand nombre des cas, les choses se passent autrement ; il s'opère une substitution de graisse au tissu conjonctif néoplasié. Cette transformation graisseuse semble se faire aux dépens des cellules fusiformes et des noyaux néo-formés dont il était question à l'instant. En effet, on voit d'ordinaire, sur des coupes longitudinales de muscles qui ne sont encore que le siège d'altérations récentes, des traînées de cellules graisseuses en forme de chapelet, et ce serait là, d'après Friedreich, des faisceaux de tissu conjonctif interstitiel, dont les noyaux ont subi la dégénérescence graisseuse,

Ces altérations interstitielles — prolifération du tissu conjonctif interfasciculaire et interfibrillaire, dégénérescence graisseuse consécutive du tissu proliféré ou hyperplasié — constituent le processus anatomo-pathologique propre à la paralysie pseudo-hypertrophique. Ce sont ces altérations interstitielles qui rendent compte de l'augmentation de volume des muscles affectés, c'est-à-dire de l'élément symptomatique capital de l'affection.

Ces altérations interstitielles, premières en date, se compliquent ensuite d'une autre altération qui n'est que la conséquence des premières : je veux parler de l'atrophie de la substance contractile. Voici ce qui se passe à une phase plus avancée du processus : par suite de l'accroissement du tissu adipeux interstitiel, les faisceaux musculaires d'abord puis les fibrilles d'un

même faisceau se trouvent de plus en plus écartés les uns des autres; les faisceaux primitifs se trouvent en quelque sorte enveloppés dans une gaine de tissu adipeux, qui les étreint et en détermine l'*atrophie simple* par compression. Cette atrophie peut aller jusqu'à la disparition complète du tissu contractile, et alors on découvre, sur les préparations, des gaines sarcolemmatiques vides et affaissées ou simplement remplies de graisse destinée à combler les vides résultant de l'atrophie de la substance contractile. Quant aux fibres qui sont le siège d'une atrophie partielle, elles ont diminué d'épaisseur, mais elles conservent leur striation et leur structure normale.

C'est du moins le cas habituel. Exceptionnellement, on a rencontré, dans des cas de paralysie pseudo-hypertrophique, des altérations portant sur la substance contractile même des muscles : multiplication des noyaux musculaires, dégénérescence granuleuse, colloïde ou cireuse du myolemme (Charcot, Friedriech).

Il faut, de même, reléguer dans la catégorie des faits exceptionnels, les cas de paralysie pseudo-hypertrophique où on a constaté une hypertrophie de la substance contractile des fibres musculaires, dans certaines régions.

Je dois, pour être complet, vous exposer une autre théorie du processus anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique. A l'examen miscroscopique d'un muscle atteint de pseudo-hypertrophie, on constate, dans certains points de ce muscle : 1° des altérations interstitielles et des altérations parenchymateuses plus ou moins mélangées; 2° en d'autres points, une atrophie simple des fibrilles musculaires sans participation de l'élément conjonctif à la lésion. Aussi peut-on se demander si cette atrophie simple n'est pas, dans certains cas, le processus le premier en date. Il est fort possible que les deux éléments constitutifs du muscle, fibres musculaires et tissu conjonctif, puissent être altérés soit séparément, soit simultanément, ou réagir l'un sur l'autre comme je viens de vous l'exposer (atrophie simple par compression). En effet, ces deux parties constituantes du muscle, quoique dérivées d'un même élément, la lame musculaire, n'en ont pas moins, jusqu'à un certain point, une vie autonome.

Diagnostic. — A la période d'état de la maladie, lorsqu'on trouve réalisé d'une façon bien nette le contraste que je vous signalais

plus haut : développement exagéré de certaines saillies musculaires, de certains groupes de muscles, diminution de la force motrice dans ces mêmes muscles, pouvant aller jusqu'à la paralysie, le diagnostic de la paralysie pseudo-hypertrophique ne soulève aucune difficulté. L'hésitation n'est possible que lorsque la pseudo-hypertrophie n'est pas encore très développée, ou lorsqu'elle a disparu en partie, par suite des progrès de l'atrophie. Dans ces conditions, la parésie motrice qui résulte de l'atrophie de la substance contractile affecte des muscles dont le développement est en apparence normal; c'est à l'exploration électrique (courants induits) qu'il faut recourir, pour reconnaître l'atrophie musculaire. Et quand cette exploration ne donne pas les résultats voulus, il faut se décider à l'excision d'un fragment de muscle. Vous comprenez d'ailleurs que, dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique, le harpon, pour atteindre le muscle, doit être introduit profondément, sans quoi on risquerait de ne pas dépasser le panicule adipeux sous-cutané, qui participe à la lipomatose.

La pseudo-hypertrophie musculaire, quand elle est bien développée, ne peut être confondue qu'avec l'hypertrophie vraie d'un ou plusieurs muscles. Or, dans celle-ci, il n'y a pas de diminution de la force motrice, et l'excitabilité faradique, au lieu d'être diminuée, est accrue.

Cependant les choses ne se présentent pas toujours d'une façon aussi simple ; il arrive que l'hypertrophie vraie se rencontre dans un même muscle, tel que le deltoïde, juxtaposée en quelque sorte à l'atrophie. Vous concevez bien qu'en pareil cas, les conséquences de ces deux modifications de la substance contractile se compenseront en quelque sorte.

Ainsi que je vous l'exposerai plus tard, la pseudo-hypertrophie peut exister, quoique rarement, dans la paralysie spinale infantile. Dans certains cas, comme il m'a été donné d'en observer, on voit dans les membres inférieurs atteints antérieurement par la paralysie infantile, certains muscles envahis plus tard d'une hypertrophie adipeuse assez considérable ; le diagnostic peut être, dans ces cas, difficile, et vous n'y arriverez que par un interrogatoire minutieux sur le début de la maladie qui a été marqué par de la fièvre, une paralysie d'abord étendue à un certain nombre de muscles, dont quelques-uns ont ensuite récupéré leur moti-

lité volontaire, tandis que d'autres sont restés paralysés et ont été envahis par l'atrophie, puis par l'hypertrophie.

Je dois encore vous dire qu'il est des enfants, bien portants d'ailleurs, qui apprennent difficilement et péniblement à marcher, et dont la démarche ressemble, par quelques points, à celle des enfants atteints de paralysie pseudo-hypertrophique. Pour éviter une erreur de diagnostic, vous n'aurez qu'à chercher la pseudo-hypertrophie et les autres signes de la maladie.

Enfin, je vous signale qu'une affection nerveuse, de connaissance assez récente, la *maladie de Thomsen* ou myotonie congénitale, qui s'accompagne quelquefois d'un développement exagéré, athlétique, des muscles. La maladie en question est essentiellement caractérisée par une rigidité tétanique, qui se manifeste dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire, et qui s'accompagne d'une augmentation de la consistance et du relief de ces muscles. D'après Vigouroux, dont je partage l'opinion sur ce point, quand la maladie de Thomsen se rencontre chez un sujet dont les masses musculaires présentent un développement exagéré, il y *aurait complication* avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Pronostic et Traitement. — *Quoad vitam*, le pronostic de la paralysie pseudo-hypertrophique est relativement favorable. En effet, la pseudo-hypertrophie qui, dans la très grande majorité des cas, débute par les membres inférieurs, a une tendance à rester, pendant de longues années, localisée dans les muscles de ces membres. Cette tendance à la localisation sur place s'observe également quand la pseudo-hypertrophie débute par d'autres muscles.

Cependant, tôt ou tard, l'affection musculaire suit une marche extensive ; finalement, elle fera place à l'atrophie, et à une atrophie musculaire qui peut se généraliser, comme le prouve une observation de Schultze, dont je vous ai parlé précédemment. Là est le danger de la maladie, car si cette atrophie se porte sur des muscles dont le libre fonctionnement est indispensable à l'entretien de la vie, sur le diaphragme, par exemple, l'affection peut causer la mort *directement*.

Mais le plus souvent le dénouement fatal sera très tardif, amené par une de ces complications intercurrentes, tuberculose, formes

bâtardes de la pneumonie, qui sont fréquentes à une phase avancée des maladies chroniques du système nerveux.

Une autre question, qui se pose à propos du pronostic, est de savoir si la paralysie pseudo-hypertrophique constitue une *maladie progressive*, dans le sens qu'on attribue à ce mot en pathologie, si elle produit des lésions irréparables, ou si elle est susceptible de guérir. L'accord est si unanime sur l'incurabilité de la maladie, que je n'aurais même pas soulevé cette question, ne fût à ma connaissance certaine observation publiée, il y a quelques années, par un médecin anglais, M. Donkin (*British medical Journal*, 15 avril 1882). Il s'agissait, dans ce cas, d'un jeune garçon, âgé de six ans, que M. Donkin vit pour la première fois au mois de novembre 1881. Cet enfant présentait à cette époque-là un accroissement considérable de volume des fesses et des mollets, avec cette déambulation à oscillations latérales, dont je vous ai parlé à propos de la symptomatologie de la paralysie pseudo-hypertrophique; le ventre était proéminent, le rachis incurvé en forme de lordose; la peau était marbrée aux jambes, les réflexes patellaires étaient abolis. Lorsque le malade était assis sur le plancher, pour se relever il était obligé de s'arc-bouter sur ses genoux, afin de remédier à la faiblesse de ses membres inférieurs. De ces symptômes, qui dans leur ensemble rappellent bien ceux de la paralysie pseudo-hypertrophique, il ne restait quasi plus de trace au mois de janvier 1882, à la suite d'un traitement par le fer et la noix vomique, voire que les réflexes patellaires étaient revenus.

Reste à savoir s'il s'agissait bien de la paralysie pseudo-hypertrophique. Pour lever toute hésitation, il eût fallu connaître les résultats de l'examen histologique de fragments de muscle excisés, examen qui n'a pas eu lieu.

En somme, dans les cas de paralysie pseudo-hypertrophique, vous instituerez le même traitement que dans les cas d'atrophie musculaire progressive, mais sans espoir de succès.

XIV

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES

TYPE LEYDEN-MŒBIUS. — TYPE ZIMMERLIN

Type Leyden-Mœbius. — Historique. — Symptomatologie. — Marche. — Durée. — Terminaison. — Etiologie. — Diagnostic. — Pronostic. — Traitement. — Anatomie pathologique. — Conclusion : le type Leyden-Mœbius se rapporte à une affection d'origine primitivement myopathique ; elle ne forme qu'un, avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Type Zimmerlin. — Historique. — Etiologie. — Symptomatologie. — Marche. — Durée. Terminaison. — Pronostic. — Diagnostic avec le type Aran-Duchenne ; avec le type Leyden-Mœbius. — Anatomie pathologique.

TYPE LEYDEN-MŒBIUS

Avant de poursuivre cette étude des atrophies musculaires progressives, je crois nécessaire de bien fixer le point auquel nous sommes présentement parvenus. Je vous rappelle que notre dernière leçon a été consacrée à l'étude de la paralysie pseudo-hypertrophique; je vous rappelle que cette maladie rentre dans le groupe des myopathies progressives atrophiantes, et que nous avons été conduits à l'opposer à l'*atrophie musculaire progressive spinale*, à la maladie d'Aran-Duchenne. Je vous rappelle que les raisons invoquées pour établir cette opposition entre les deux maladies sont de trois espèces :

a, L'ordre d'envahissement des muscles par les lésions atrophiantes n'est pas le même dans les deux affections, ce qui fait qu'à la période d'état, la distribution de ces altérations est très différente dans les deux.

b. L'hérédité neuropathique semble ne jouer qu'un rôle tout à fait secondaire dans le développement de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), tandis qu'elle domine l'étiologie, dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

c. Autant qu'on peut en juger par les faits connus jusqu'à ce jour, il est très vraisemblable que l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne est en rapport avec des altérations spinales, tandis qu'il est non moins vraisemblable que la paralysie pseudo-hypertrophique est une myopathie primitive.

Ces trois caractères, nous les retrouverons à propos des principaux types d'atrophie musculaire progressive familiale, qui, je vous l'ai dit déjà, peuvent s'associer à la paralysie pseudo-hypertrophique, de sorte qu'on en est venu à voir dans ces différentes myopathies, des expressions multiples d'une seule et même maladie héréditaire. Nous discuterons cette question plus tard ; je passe maintenant à l'histoire du type d'atrophie musculaire familiale, connu sous le nom de type Leyden-Mœbius.

Historique. — Duchenne (de Boulogne) j'ai déjà eu occasion de vous le dire, avait reconnu que l'atrophie musculaire progressive, quand elle apparaît dans l'enfance, présente quelques caractères particuliers, notamment la participation des muscles de la face à l'atrophie. Mais il englobait cette atrophie musculaire progressive de l'enfance dans la description qu'il donnait de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte.

Leyden est le premier auteur qui ait, en termes explicites, fait ressortir la nécessité de distraire de la maladie d'Aran-Duchenne certaine forme d'atrophie musculaire progressive, débutant de préférence dans le jeune âge, sous l'influence manifeste de l'hérédité neuropathique. Dans son traité des maladies de la moelle (1876), Leyden faisait remarquer que dans un certain nombre de cas d'*atrophie musculaire survenue chez plusieurs membres de la même famille*, la distribution et l'évolution de l'atrophie musculaire avaient été différentes de ce qu'elles sont dans la majorité des cas rattachés à la maladie décrite en premier lieu par Aran-Duchenne. Leyden ajoutait à la liste des faits en question une observation personnelle, qui venait à l'appui de sa manière de voir, et il concluait, en fin de compte, que ces faits réalisent un ensemble symptomatique spécial, assez différent du type d'atrophie musculaire progressive, décrit par Duchenne, pour mériter d'être classés à part. Voici comment Leyden croyait pouvoir caractériser ces faits :

« Dans tous les cas, la maladie s'est développée chez plusieurs

membres de la même famille, en dehors de toute cause apparente ; règle générale, la maladie s'est montrée à un âge assez jeune. Le plus souvent les garçons d'une même famille étaient atteints de préférence aux filles. Parfois les parents et les ascendants n'avaient, en fait de maladies, présenté rien de semblable aux phénomènes observés chez les enfants. La maladie a toujours débuté par de la faiblesse dans les lombes et dans les extrémités inférieures. L'amaigrissement se remarquait d'abord aux jambes ou au niveau des muscles du dos. La diminution du volume des muscles n'a pas toujours été bien manifeste, par suite d'une forte production de graisse. La maladie progressait lentement, et ce n'est qu'au bout d'un certain nombre d'années qu'elle envahissait les épaules et les membres supérieurs ; dans certains cas, cette évolution progressive se poursuivait avec une telle lenteur que les malades atteignaient un âge très avancé. Toutefois le contingent de ceux qui ont succombé prématurément aux suites de la maladie ne paraît pas avoir été tout à fait faible.

« Les patients avaient été, en dernier lieu, pendant des mois ou même pendant des années, en état de paralysie complète, impotents, et ils étaient emportés par une broncho-pneumonie. Un arrêt complet et durable de la maladie ne semble pas avoir été observé, mais ce qui l'a été à plusieurs reprises, c'est une évolution progressive extrêmement lente, ce qui a permis aux malades d'atteindre un âge très avancé.

« Toutefois, même dans ces cas, on a pu constater, dans les derniers temps de la vie, des progrès de la maladie. Toujours l'évolution progressive s'est révélée par ceci, que la maladie n'atteignait jamais d'un trait son apogée pour ensuite se maintenir à ce niveau ; elle se développait au contraire lentement, partant des lombes ou des extrémités inférieures, pour ne gagner les extrémités supérieures qu'après des années.

« Dans la plupart des cas, la maladie a évolué sans douleurs : dans quelques cas, elle s'est accompagnée de souffrances très vives. La sensibilité, les fonctions des sphincters restaient intactes. Une participation des muscles innervés par le bulbe, des appareils de la parole et de la déglutition, des muscles de l'œil, au processus morbide, ne paraît pas avoir été observée. »

Leyden ajoutait que cette forme héréditaire d'atrophie muscu-

laire progressive offre une ressemblance qui n'est pas à méconnaître avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Après Leyden, Mœbius (1879) a accentué la nécessité de scinder l'atrophie musculaire progressive en deux formes bien distinctes :

Une *forme* non *héréditaire*, englobant les cas qui se rapportent au type Aran-Duchenne pur;

Une *forme héréditaire ou dégénérative ;* celle-ci, à l'idée de Mœbius, devait comprendre à la fois la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive, telle qu'elle avait été décrite par Leyden. Mœbius déclarait catégoriquement que c'étaient là deux modalités cliniques d'une seule et même affection. Car, ajoutait-il textuellement, le tableau de l'atrophie musculaire héréditaire de Leyden et celui de la paralysie pseudo-hypertrophique se ressemblent dans tous leurs traits essentiels. La différence, de l'aveu de Leyden, ne réside que dans la lipomatose, qui est constante dans la paralysie pseudo-hypertrophique et rare dans les cas qui se rapportent au type Leyden-Mœbius.

Enfin, dans des leçons faites à la même époque (*Gazette des hôpitaux*, 1883), le professeur Damaschino attirait spécialement l'attention sur la forme *fruste* de la paralysie pseudo-hypertrophie. Il classait les observations se rapportant à cette maladie en quatre catégories, dont la quatrième comprenait des faits « très importants et certainement beaucoup moins rares qu'on ne le croit, faits dans lesquels l'augmentation de volume des muscles n'est que transitoire et fait place très vite à l'atrophie réelle. Il est très probable, ajoutait M. Damaschino, que bon nombre des observations publiées en Allemagne sous l'étiquette d'atrophie musculaire progressive héréditaire ne sont autre chose que des cas de paralysie pseudo-hypertrophique, présentant le dernier mode d'évolution que je vous signale. »

Je vais maintenant vous esquisser les caractères cliniques essentiels du type en question.

Symptomatologie. — Pour esquisser la symptomatologie du type Leyden-Mœbius, je n'ai qu'à vous mettre en relief les caractères assignés par ces deux auteurs à la forme morbide en question, caractères que vous connaissez, d'après les citations que je viens de vous faire.

La maladie débute presque toujours dans le jeune âge; le plus souvent aussi elle frappe plusieurs enfants de la même famille, de préférence les garçons, d'après ce qu'on a observé jusqu'à ce jour.

Elle se manifeste, en premier lieu, par une certaine faiblesse des lombes et des membres inférieurs. Puis survient de l'atrophie aux membres inférieurs, principalement aux mollets, c'est-à-dire dans les muscles qui sont les premiers frappés dans les cas de paralysie pseudo-hypertrophique. L'atrophie peut être masquée par un certain degré de lipomatose, et alors, de par son expression clinique, la maladie se tient à égale distance de la paralysie pseudo-hypertrophique et du type Leyden-Mœbius. Il peut arriver aussi qu'un malade réalise les traits cliniques de ce type d'atrophie familiale, après avoir présenté d'abord, pendant des années, les traits extérieurs de la paralysie pseudo-hypertrophique.

L'atrophie musculaire suit une *marche progressive*, mais elle s'étend avec une *extrême lenteur* de son point de départ à d'autres groupes de muscles : des jambes aux cuisses, des cuisses aux masses sacro-lombaires, de là aux membres supérieurs, où elle chemine de la racine vers les extrémités, contrairement à ce qui a lieu dans le type Aran-Duchenne. Autant qu'on en peut juger par les observations connues, *les troubles de la sensibilité*, les *tremblements fibrillaires font défaut.* — Des renseignements exacts sur l'exploration électrique des muscles atrophiés, nous n'en possédons pas encore.

Nous savons, par contre, que dans les faits jusqu'ici connus, *les symptômes de paralysie bulbaire ont toujours fait défaut.*

Marche, Durée, Terminaison. — La marche de la maladie, vous le savez déjà, est caractérisée par une extrême lenteur; sa durée moyenne se chiffre par dix, vingt ans et plus. La mort est toujours le fait d'une maladie intercurrente (phtisie, broncho-pneumonie, etc.).

Etiologie. — Ce que nous savons de l'étiologie du type Leyden-Mœbius se réduit à ces quelques mots : *La maladie paraît se développer sous l'influence exclusive de l'hérédité morbide.*

Tantôt des ascendants ne transmettent que le germe d'une

maladie dont ils n'ont pas présenté les symptômes et le transmettent à plusieurs de leurs descendants ; tantôt la maladie se retrouve, avec des traits identiques, dans plusieurs générations d'une même famille. Je vous prouverai plus loin qu'il peut arriver aussi que, dans une même famille, certains malades réalisent le type Leyden-Mœbius et d'autres la symptomatologie de la paralysie pseudo-hypertrophique.

Diagnostic. — Le diagnostic différentiel du type Leyden-Mœbius est basé sur des considérations que faisait valoir Leyden, pour distraire sa forme héréditaire de myopathie atrophique progressive de la forme commune. Ces caractères, je vous les rappelle en quelques mots :

Début de l'atrophie musculaire dans le jeune âge, et par les membres inférieurs ; évolution progressive extrêmement lente, envahissement tardif des membres supérieurs ; pas de tremblements fibrillaires ; jamais de complications bulbaires. Souvent la maladie frappe plusieurs sujets de la même famille.

J'ajoute qu'il est vraisemblable que la réaction de dégénérescence fait défaut, dans les cas d'atrophie musculaire qui se rapportent au type Leyden-Mœbius.

Pronostic. — La longue durée de la maladie vous laisse déjà supposer que le diagnostic *quoad vitam* n'est pas grave. Quant au reste, la maladie, d'après les faits connus, doit être considérée comme incurable.

Traitement. — Il est impuissant, d'après ce que je viens de vous dire. A-t-on des chances d'enrayer la marche de la maladie, en la traitant à ses débuts par l'électricité ou telle autre médication ? C'est une question à élucider.

Anatomie pathologique. — On n'a pas eu encore l'occasion de faire l'autopsie d'un sujet ayant, de son vivant, réalisé les symptômes du type Leyden-Mœbius. C'est assez dire que nous en sommes réduits à faire des hypothèses, touchant le siège primitif des lésions qui engendrent l'atrophie. S'agit-il d'une atrophie musculaire progressive d'origine centrale, myélopathique, ou d'une atrophie musculaire progressive d'origine myopathique ?

Mœbius a soutenu la première de ces deux opinions, et quoique je ne partage pas sa manière de voir, je crois devoir néanmoins

vous faire connaître les arguments sur lesquels il s'est fondé pour attribuer, par voie d'induction, une origine périphérique à telle forme d'atrophie musculaire progressive, une origine centrale à telle autre forme.

« Si, disait Mœbius, chez le musicien de Schüppel[1], qui, quatre années durant, a joué de la contre-basse chaque jour, pendant plusieurs heures, il est survenu de l'atrophie progressive de la main gauche et du bras gauche, parties qui s'appliquaient principalement lors de cet exercice, si chez un matelot (observation de Schneevogt)[2], qui, dans un navire ayant une voie d'eau, a dû manœuvrer une pompe pendant des journées entières, il s'est développé une atrophie progressive du deltoïde, du biceps et des muscles de la main du côté droit, c'est que, dans ces cas, la maladie était périphérique, quoi que l'on puisse trouver dans les organes centraux. Si chez un enfant issu de parents consanguins, il se développe, dans les premières années de la vie, de la pseudo-hypertrophie des muscles, la maladie est centrale, en admettant même qu'un investigateur, en se livrant aux recherches les plus minutieuses, ne découvre rien d'insolite dans la moelle. Comment pourra-t-on se représenter le processus qui se rapporte à ce dernier cas, si l'on repousse l'intervention des organes centraux ?

« Il est certain qu'aucun penseur conséquent n'admettra qu'il existe des troubles fonctionnels sans altération de structure, qu'un organe central qui ne fonctionne pas normalement est normal dans sa constitution ; nos moyens d'investigation anatomiques et chimiques sont insuffisants, présentement, et le seront très vraisemblablement toujours, pour nous permettre de reconnaître les anomalies fines de structure et de composition des éléments anatomiques. Le cerveau et la moelle peuvent se trouver en état de maladie, sans que le plus habile anatomiste soit à même d'en trouver la preuve. Or, si des raisons étiologiques ou autres démontrent l'origine centrale de la maladie, on a tort de qualifier celle-ci de périphérique, uniquement parce que le cerveau et la moelle paraissent être à l'état sain. C'est précisément ce qui arrive pour l'atrophie musculaire héréditaire. C'est pourquoi j'admets, (c'est Mœbius qui parle), que dans cette maladie le système ner-

[1] Voir page 137.

[2] Voir même page.

veux central est affecté en premier lieu, et je la range parmi les *neuropathies*, etc. »

Ce raisonnement peut paraître très logique en apparence ; en réalité, il a abouti à des conclusions fausses.

Je vous ai déjà fait connaître les raisons objectives qui plaident en faveur de l'origine *spinale* de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. Je vous ai fait connaître aussi les raisons de même ordre, qui parlent en faveur de la nature périphérique, *myopathique*, de la paralysie pseudo-hypertrophique. Or, de l'aveu de Mœbius, paralysie pseudo-hypertrophique et forme héréditaire de myopathie progressive répondant à ce que l'on désigne aujourd'hui sous le nom de type Leyden-Mœbius, ne font qu'une seule et même affection ; elles ne peuvent donc différer quant à la nature des lésions qui engendrent leurs symptômes. La forme d'atrophie musculaire progressive familiale, connue sous le nom de type Leyden-Mœbius est donc une myopathie primitive, au même titre que la paralysie pseudo-hypertrophique, dont elle ne diffère que par des traits extérieurs, par de simples apparences.

Conclusion. — La forme d'atrophie musculaire progressive, désignée sous le nom de type Leyden-Mœbius, est, selon toute vraisemblance, une affection d'origine primitivement myopathique ; selon toute vraisemblance, elle ne forme, avec la paralysie pseudo-hypertrophique, qu'une seule et même maladie ; c'est la paralysie pseudo-hypertrophique avec la pseudo-hypertrophie en moins.

TYPE ZIMMERLIN

Historique.—En poursuivant l'ordre chronologique, je suis amené à vous parler d'une modalité clinique de l'atrophie musculaire progressive héréditaire, décrite par Zimmerlin, un élève du professeur Immermann de Bâle, et connue sous le nom de *type Zimmerlin*.

Ici encore l'influence de l'hérédité, dans le sens indiqué par Leyden, est des plus évidentes, car les observations relatées par

Zimmerlin, au nombre de sept, concernent des sujets qui se répartissent entre deux familles, à savoir :

Une famille (*Lozli*) composée du père, de la mère et de 11 enfants, dont un mort du croup. Sur 10 enfants survivants, 4 étaient atteints de la forme d'atrophie musculaire, dont je vais à l'instant vous indiquer les traits caractéristiques. Étaient bien portants les 2 enfants aînés, un garçon et une fille âgés de vingt-huit à trente ans, un garçon de vingt-quatre ans, 2 garçons et une fille, dont l'âge était compris entre quatorze et dix-neuf ans. La maladie avait frappé 2 des frères restants (vingt-six et vingt-deux ans) et 2 autres sœurs (vingt-cinq et vingt ans)

La seconde famille (*Schumacher*) se composait du père, de la mère et de 5 enfants en vie, 7 autres étant morts, la plupart en bas âge, Des 5 survivants, les 3 garçons étaient atteints d'atrophie musculaire progressive ; les 2 filles étaient bien portantes.

Etiologie. — Pas plus dans l'une que dans l'autre de ces deux familles on n'avait rien constaté de semblable à la maladie que je vais vous décrire, soit chez les ascendants, soit chez les collatéraux. Donc, il n'y a pas eu transmission directe de la maladie, des parents aux enfants; il y a eu simple transmission d'un germe morbide, d'une prédisposition à une myopathie revêtant chez tous les malades (un seul excepté) la même expression clinique. De plus, l'éclosion de cette myopathie semble avoir été provoquée chez les malades de l'un de ces deux groupes familiaux par des fatigues musculaires excessives. C'est du moins ce qui résulte des renseignements recueillis par Zimmerlin, sur les malades du groupe Lozli, qui depuis leur enfance s'étaient épuisés aux travaux des champs, dans des conditions particulièrement fatiguantes. C'est à cela, du reste, que ces malades attribuaient le développement de leur myopathie.

Voici, d'autre part, comment se répartissaient au point de vue de l'âge, les enfants des deux groupes familiaux qui ont fait l'objet du travail de Zimmerlin.

1° FAMILLE LOZLI

		Age.	Age auquel la maladie a débuté.
Sain S	Garçon. Fille.	entre 28 et 30 ans.	
Malade	Garçon.	26 ans.	19 ans.
M	Fille.	25 ans.	23 ans.
S	Garçon.	24 ans.	18 ans.
M	Garçon.	22 ans.	
M	Fille.	20 ans.	19 ans.
S	Garçon.		
S	Garçon.		
S	Fille.		
	Un enfant mort du croup.		

2° FAMILLE SCHUMACHER

M S	Garçon. Fille.	entre 42 ans.	8 ans.
M	Garçon.	39 ans.	13 ans.
S M	Fille. Garçon.	entre 22 ans.	15 ans.

Symptomatologie. — Voici maintenant les caractères cliniques sous lesquels s'est révélée cette forme d'atrophie musculaire progressive, dont on a prétendu faire un type spécial :

Début de la maladie vers l'âge de la puberté ou peu de temps après.

Localisation de l'atrophie dans la moitié supérieure du corps, et spécialement dans la moitié supérieure du tronc et dans les membres supérieurs.

Prédilection de l'atrophie pour certains muscles volumineux: *Grands dentelés, pectoraux, biceps* et *triceps brachiaux, extenseurs* et *supinateurs des avant-bras.*

Intégrité des muscles des éminences thénar et hypothénar et des muscles interosseux.

Disposition habituellement *symétrique de l'atrophie*, dans les deux moitiés du corps.

Absence de tremblements fibrillaires dans les muscles envahis par l'atrophie.

Absence de lipomatose secondaire.

Absence de troubles appréciables de la sensibilité ou, du moins, d'hypéresthésie et d'anesthésie.

Eu égard à son *évolution*, cette forme d'atrophie musculaire mérite bien le nom de *progressive*. En effet, chez les malades de Zimmerlin, l'atrophie a progressé lentement dans un même muscle, elle a mis longtemps à envahir les différents muscles qui ont été frappés dans le cours de la maladie. L'affaiblissement, *la parésie, s'est manifestée à la suite de l'atrophie.*

L'*exploration électrique* a donné des résultats qui concordaient, *grosso modo*, avec ceux qu'elle fournit dans les cas d'atrophie musculaire progressive, d'origine myopathique : conservation de l'excitabilité électrique (faradique et galvanique) des nerfs et des muscles, tant que l'atrophie n'a pas atteint ses dernières limites ; mais, en outre, *réaction de dégénérescence*, faiblement accusée dans quelques-uns des muscles envahis par l'atrophie, constatée dans un cas seulement, caractère qui, vous vous le rappelez sans doute, passe pour appartenir en propre à l'atrophie musculaire progressive d'origine myélopathique, spinale.

Variante. — Chez l'un des malades du groupe Schumacher, le tableau morbide différait par des traits d'une grande importance, de ce qu'il était chez les autres : la faiblesse motrice et l'atrophie musculaire avaient débuté par les lombes et les membres inférieurs, pour n'envahir que beaucoup plus tard les régions supérieures du corps ; ce cas, a fait remarquer Zimmerlin, se rapprochait donc du type décrit par Leyden et Mœbius. Or, il est noté aussi, dans l'observation de ce malade, que l'atrophie avait envahi les muscles de la face qui prennent part à la mimique, circonstance de nature à rattacher le cas au type de myopathie atrophique familiale décrit par MM. Landouzy et Déjerine, et dont nous nous occuperons dans une prochaine leçon.

Enfin, chez ce même malade, il paraît y avoir eu, à un moment donné, des contractions fibrillaires.

Marche. Durée. Terminaison. Pronostic. — Je ne puis à cet égard que vous répéter ce que je vous ai déjà dit à propos du type Leyden-Mœbius.

La marche de l'atrophie musculaire, chez les malades qui ont fait l'objet du travail de Zimmerlin, a été nettement progressive ;

la durée a été très longue. La maladie ne paraît pas être mortelle par elle-même, mais il semble qu'elle soit incurable.

Diagnostic. — Je ne m'occuperai ici que du diagnostic différentiel entre cette modalité d'atrophie musculaire familiale, désignée sous le nom de type Zimmerlin, d'une part, et de l'autre, la maladie d'Aran-Duchenne et le type Leyden-Mœbius.

Diagnostic avec le type Aran-Duchenne. — Zimmerlin a bien fait ressortir les traits qui différencient son type de la maladie d'Aran-Duchenne.

C'est d'abord la prédisposition héréditaire familiale, en vertu de laquelle la maladie (type Zimmerlin) se développe, avec une parfaite uniformité d'allures, chez différents enfants d'une même famille.

C'est ensuite la distribution si différente de l'atrophie dans les deux formes en question : dans la forme décrite par Zimmerlin, l'atrophie respecte les petits muscles de la main, qui sont le plus souvent frappés en premier lieu dans le type Aran-Duchenne.

Enfin, contrairement à ce qui a lieu dans la maladie d'Aran-Duchenne, les tremblements fibrillaires ont fait défaut chez les malades de Zimmerlin.

Diagnostic avec le type Leyden-Mœbius. — J'ajouterai qu'entre la forme héréditaire d'atrophie progressive décrite par Leyden-Mœbius, et la forme décrite par Zimmerlin, il existe une seule différence : elle réside dans le mode d'envahissement et la distribution de l'atrophie musculaire.

Dans la forme décrite par Leyden, l'atrophie musculaire débute par les membres inférieurs et poursuit sa marche extensive de bas en haut. Chez les malades de Zimmerlin, l'atrophie a suivi une marche inverse. Débutant par les muscles de la ceinture scapulaire, elle a gagné lentement les muscles de la partie supérieure du tronc ; l'envahissement des muscles des mollets, constaté chez un des malades, prouve qu'à la longue, l'atrophie poursuit sa marche extensive vers et jusqu'aux membres inférieurs, dans cette forme d'atrophie musculaire progressive, que vous entendrez désigner sous le nom de *type Zimmerlin*. Ce sont là, en somme, des caractères d'importance secondaire.

Anatomie pathologique. — Comme pour le type Leyden-Mœbius,

on en est réduit à faire des hypothèses, au sujet du siège primitif des lésions, dans la forme de myopathie atrophiante décrite par Zimmerlin ; l'occasion ne s'est pas présentée jusqu'ici de faire l'autopsie d'un sujet atteint de cette forme de myopathie.

Zimmerlin a exposé les raisons qui empêchent de voir dans cette myopathie l'expression d'une névrite multiple : absence de troubles de la sensibilité, conservation de l'excitabilité faradique dans les muscles atrophiés.

Peut-être s'agissait-il d'une *poliomyélite antérieure chronique* (disséminée), maladie dont je vous entretiendrai ultérieurement. Mais, tout compte fait, Zimmerlin penchait vers l'hypothèse d'une myopathie primitive, en raison surtout du caractère familial de la maladie. Je me rallie également à cette manière de voir, et j'invoquerai comme autre argument, en faveur de la nature originairement myopathique du type Zimmerlin, ce fait, signalé plus haut, qu'un des malades du groupe familial Schumacher s'écartait du type d'atrophie musculaire progressive réalisé par les autres, et se rattachait davantage au type Leyden-Mœbius.

Conclusion. — La forme de myopathie atrophiante familiale, connue sous le nom de type Zimmerlin, fait partie, selon toute vraisemblance, des myopathies primitives.

Voici, à titre d'exemple, un résumé de la première observation de Zimmerlin :

Observation. — Le sujet de cette observation est une jeune fille de vingt ans, appartenant à une famille composée du père, de la mère et de onze enfants, dont dix encore en vie. Les deux enfants aînés, un garçon et une fille, âgés l'un de vingt-huit et l'autre de trente ans, jouissaient d'une bonne santé ; il en était de même des trois enfants les plus jeunes, deux garçons et une fille, dont l'âge était compris entre quatorze et dix-neuf ans. Des cinq enfants restants, un jeune homme de vingt-quatre ans était également en parfaite santé; les autres présentaient tous, à peu de chose près, les mêmes symptômes que ceux qui vont être décrits.

Chez la malade en cause, l'affection a débuté, selon toute apparence, durant l'été de 1881. A cette époque, la malade, qui était âgée de dix-neuf ans, commença à se plaindre d'une faiblesse dans le dos et d'une grande tendance à se fatiguer quand elle était debout et quand elle était assise. Un peu plus tard, vers l'automne, elle se plaignit de douleurs dans la région scapulaire, et d'une faiblesse dans les jambes avec fourmillements. Dans les quelques mois qui ont précédé l'entrée de la malade à l'hôpital, (12 juin 1882), ces symptômes initiaux avaient disparu pour faire place à d'autres.

Depuis le mois de janvier 1882, la malade avait remarqué que les deux omoplates, celui du côté droit d'abord, s'étaient peu à peu déplacés d'arrière en avant, en même temps que leurs bords internes s'étaient écartés de la paroi thoracique.

Par suite, les épaules s'étaient affaissées, ainsi que la poitrine, et les clavicules étaient devenues plus saillantes. L'élévation des bras vers la tête était devenue plus difficile ; finalement, ce mouvement n'était plus possible qu'à la faveur de quelques oscillations. Puis, la faiblesse des muscles des membres supérieurs, du côté droit principalement, s'était révélée par des fatigues précoces à l'occasion du moindre travail, et le malade se voyait de plus en plus dans l'impossibilité de prendre part aux occupations domestiques. Pas d'autres troubles pathologiques; menstruation régulière.

État au moment de l'entrée à l'hôpital. — Nutrition générale en bon état; mine florissante ; poids corporel, 57 kilogrammes et demi. Pas de fièvre. Pouls 72 à 76, régulier; figure symétrique; pupilles égales, réagissant bien. *Mimique intacte :* pas de troubles de la parole, ni de la déglutition; pas de déviation apparente de la colonne vertébrale ; un peu d'hyperesthésie à la pression de la sixième vertèbre dorsale.

Les deux épaules sont affaissées et tombent un peu en avant; les clavicules sont très saillantes et, par suite, les fossettes sus-claviculaires très accentuées. Le thorax est aplati, les muscles pectoraux sont peu développés. Atrophie très prononcée des digitations du grand dentelé. Respiration à type costo-abdominal, la partie supérieure du thorax ne se soulève que très peu. Pas d'asymétrie.

Muscles scapulaires peu développés des deux côtés ; les deltoïdes représentent les muscles les mieux conservés de chaque côté. Les omoplates sont en forme d'ailes, leurs angles fortement saillants et rapprochés de la colonne vertébrale ; affaissement de l'extrémité acromiale, de sorte que le bord externe de l'os a une direction presque horizontale. Les muscles compris entre la base de l'omoplate et la colonne vertébrale sont peu développés.

Les bras peuvent être déplacés en tous sens, jusqu'à la position horizontale ; en même temps, l'omoplate se déplace vers le rachis, et l'angle scapulaire se détache davantage de la paroi thoracique. La malade est dans l'impossibilité de soulever ses bras au-dessus de la direction horizontale; mais en imprimant aux membres un mouvement d'oscillation, elle arrive à les placer dans une position parallèle à la tête. Les épaules peuvent être soulevées vigoureusement, celle du côté droit moins que celle du côté gauche; au prix d'un faible effort, la malade parvient à les porter en arrière et à rapprocher les omoplates de la colonne vertébrale. Elle ne parvient qu'avec peine à porter la main vers le côté opposé. Les mouvements de rotation du bras sont conservés. Pas d'atrophie et pas d'insuffisance fonctionnelle du grand dorsal.

Pas d'atrophie apparente des muscles des membres inférieurs ; un peu de faiblesse du membre inférieur droit. Pas de traces de lipomatose.

Cette absence d'atrophie aux membres inférieurs a été cons-

tatée chez tous les malades, sauf un. Chez celui-là, le mollet gauche présentait un développement un peu moindre que le mollet droit, par suite d'une atrophie qui atteignait principalement la portion externe du muscle gastrocnémien.

Enfin, comme autres symptômes d'ordre négatif, on trouve signalé : l'intégrité des réflexes patellaires, l'absence de tremblements fibrillaires, d'ataxie, de contracture. Par contre, dans certains muscles, Zimmerlin a constaté les signes de la réaction de dégénérescence à ses débuts (constatation qui n'a pas été faite chez les autres malades).

XV

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES

(Suite)

TYPE ERB. — FORME JUVÉNILE. — DYSTROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

HISTORIQUE. — SYMPTOMATOLOGIE : Tableau général de la maladie. Faiblesse et atrophie musculaire du début. Localisation de l'atrophie musculaire à ses débuts. Muscles respectés par l'atrophie. Muscles envahis par l'atrophie. Coexistence fréquente de l'hypertrophie avec l'atrophie. Habitus extérieur. Caractères d'ordre négatif. — Résultats fournis par la palpation des muscles. Les contractions fibrillaires font défaut. Résultats fournis par l'exploration électrique des muscles.

MARCHE. DURÉE. PRONOSTIC. DIAGNOSTIC. ÉTIOLOGIE. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE : Exposé des faits. — Relations de la forme juvénile avec les autres types familiaux d'atrophie musculaire progressive. — Exposé de la doctrine d'Erb.

HISTORIQUE.— J'ai exposé, dans ma précédente leçon, les tentatives faites par Leyden, par Mœbius, par Zimmerlin, pour distraire de la maladie d'Aran-Duchenne deux formes d'atrophie musculaire progressive qui réalisent un certain nombre de traits communs; en particulier celui de frapper d'ordinaire plusieurs sujets d'une même famille. Les résultats de ces premières tentatives n'ont pas obtenu, du premier coup, droit de cité dans les cadres de la nosologie. L'opinion de Leyden, relative à l'existence d'une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive, distincte de la forme Aran-Duchenne, est restée pendant assez longtemps une opinion personnelle à l'auteur qui l'avait émise. Dans les traités didactiques, on continuait, en France notamment, à décrire une seule forme d'atrophie musculaire progressive, suivant ce que nous avaient révélé les observations d'Aran et Duchenne. L'opinion de Leyden n'était citée que d'une façon incidente. Quant à la paralysie pseudo-hypertrophique, on lui

consacrait une description distincte, la question des rapports de cette maladie avec l'atrophie musculaire progressive sans lipomatose donnant lieu à des interprétations très diverses.

En 1884, paraît un mémoire d'Erb, qui fait époque dans l'histoire des atrophies musculaires progressives. Erb y décrivait, sous les noms de *forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive,* de *dystrophie musculaire progressive*, un nouveau type de myopathie, dont il avait déjà mentionné l'existence deux années auparavant, dans son remarquable *Traité d'Electrothérapie* (1re édition) ; c'était à propos des résultats dissemblables que donne l'exploration galvanique des muscles, dans les cas qui se rapportent au type classique d'Aran-Duchenne, et dans ceux qui se rapportent à la forme nouvelle de myopathie. En utilisant des observations subséquentes, Erb donnait cette fois (1884) une description didactique de sa forme juvénile, et, en même temps, il proposait de faire entrer l'étude des atrophies musculaires progressives dans une voie nouvelle.

En effet, dans le mémoire à l'instant cité, Erb, faisant appel à la bonne volonté des neuropathologistes, proclamait catégoriquement la nécessité de soumettre désormais à une *analyse rigoureuse*, les faits cliniques dans la symptomatologie desquels domine une atrophie musculaire à marche lente et progressive ; *analyse* destinée à mettre en relief les différences qui peuvent se masquer sous cette similitude apparente, sauf à faire intervenir ensuite l'anatomie pathologique, pour établir, si possible, une relation entre les modalités cliniques de l'atrophie musculaire progressive et les lésions des appareils musculo-nerveux dont elles dépendent. « Notre tâche principale, écrivait Erb, est dès lors de distinguer parmi la grande masse des formes morbides qui évoluent sous les traits d'une atrophie musculaire, à marche plus ou moins rapide, certaines modalités établies sur des caractères cliniques aussi précis que possible, à les distinguer en types bien nets, et à les séparer les unes des autres ; alors seulement il y aura lieu d'aller à la recherche du *substratum anatomique* de ces formes isolées ; c'est seulement en suivant cette voie qu'on réussira peu à peu à créer un certain nombre de formes morbides durables. »

Joignant l'exemple au précepte, Erb traçait les caractères de ce nouveau type d'atrophie musculaire progressive, qu'il opposait en première ligne au type Aran-Duchenne.

Il importe de dire qu'Erb présentait ce nouveau type d'atrophie musculaire progressive comme entretenant des relations très étroites avec les types familiaux déjà connus. Erb prétendait et prétend encore absorber dans sa forme juvénile le type Leyden-Mœbius et le type Zimmerlin, ainsi que la paralysie pseudo-hypertrophique; tout cela ne serait que des modalités cliniques d'une seule et même maladie, d'une *atrophie progressive myopathique*, qu'Erb oppose à l'*atrophie musculaire progressive spinale* ou maladie d'Aran-Duchenne.

La doctrine d'Erb a déjà rallié un assez grand nombre de partisans, en Allemagne surtout. Pour ce qui concerne notamment l'histoire de la *forme juvénile* d'atrophie musculaire progressive, on en a publié de côté et d'autre un bon nombre d'exemples; je vous énumérerai les principaux, à la fin de cette leçon, quand j'aborderai la question des rapports de la forme juvénile de myopathie avec les autres types d'atrophie musculaire progressive familiale.

Voyons d'abord comment se présente à notre observation cette forme juvénile d'atrophie musculaire progressive.

Symptomatologie. — Je ne crois pouvoir mieux faire que d'emprunter à Erb, la description du tableau clinique de cette forme d'atrophie musculaire.

Tableau d'ensemble de la maladie. — Presque toujours le début est insidieux, les malades sont dans l'impossibilité d'indiquer d'une façon précise à quelle époque ont apparu les premiers symptômes. Il faut multiplier les questions dans ce sens, pour arriver à se renseigner sur ce point. On apprend ainsi que toujours la maladie a commencé avant l'âge de vingt-ans, souvent même beaucoup plus tôt, à l'époque de la puberté, *pendant la seconde ou la première enfance.*

Faiblesse et atrophie musculaire au début. — Le symptôme premier en date consiste habituellement dans une faiblesse progressivement croissante, qui se révèle à l'occasion de certains mouvements, et qui coïncide avec l'amaigrissement plus ou moins prononcé de certains groupes de muscles.

Dans la suite, cette faiblesse et cette atrophie musculaire peuvent rester stationnaires, ou, rétrocéder plus ou moins; mais d'habitude elles suivent une marche lentement progressive. Il arrive

aussi qu'à une période d'état stationnaire succède une phase d'aggravation rapide.

Localisation de l'atrophie musculaire à ses débuts. — A ses débuts, l'affection peut se localiser en des régions variables; souvent, peut-être dans la majorité des cas, *les muscles de l'épaule et du bras sont frappés en premier lieu;* d'autres fois, ce sont les *muscles des jambes et du dos;* parfois l'affection envahit simultanément les bras et les jambes ; à plusieurs reprises, Erb a vu la maladie débuter par un seul côté, l'autre n'étant envahi que dans la suite.

Presque toujours, la maladie évolue sans le moindre trouble de la sensibilité ; c'est tout au plus si, dans un petit nombre de cas, les malades ont accusé, au début, des tiraillements ou des élancements douloureux dans les membres, un peu de douleur lombaire, une sensation exagérée de fatigue au moindre effort, etc.

Muscles respectés par l'atrophie. — A une période plus avancée, on constate que *la parésie et l'atrophie respectent, pendant très longtemps, certains groupes de muscles*, tels : les *muscles de l'avant-bras* (le long supinateur excepté), *les petits muscles de la main, les muscles des mollets.*

Muscles envahis par l'atrophie. — Au contraire, on trouve presque toujours atrophiés les muscles suivants : le petit et le grand pectoral (portion claviculaire de ce dernier exceptée), le trapèze (faisceau supérieur excepté), le grand dorsal, dont il ne reste souvent plus aucune trace à une période avancée, le grand dentelé, les rhomboïdes, les sacro-lombaires, le long du cou, et, localisation particulièrement caractéristique, les fléchisseurs du bras (biceps et brachial antérieur), y compris le long supinateur dont l'atrophie est souvent précoce. Quant au triceps huméral, son atrophie est habituellement beaucoup plus tardive, et succède à une phase d'hypertrophie. — Aux membres inférieurs, l'atrophie a pour siège de prédilection : les muscles fessiers, une grande partie du quadriceps fémoral, le tenseur du fascia lata (plus rarement), les péroniers, le jambier antérieur. Indépendamment des muscles déjà mentionnés plus haut comme ne participant pas d'habitude à l'atrophie, ou comme n'y participant que dans une mesure très faible, Erb signale : le sterno-cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus et le sous-épineux, les muscles de l'avant bras,

les fléchisseurs principalement (les petits muscles de la main ont déjà été cités). Les muscles faciaux et masticateurs ont toujours été trouvés intacts (dans les cas types). Par contre, *le diaphragme a paru envahi dans quelques cas.*

Coexistence fréquente de l'hypertrophie avec l'atrophie musculaire. — Assez souvent certains muscles deviennent le siège d'une hypertrophie qui contraste avec l'atrophie susdite. Cette

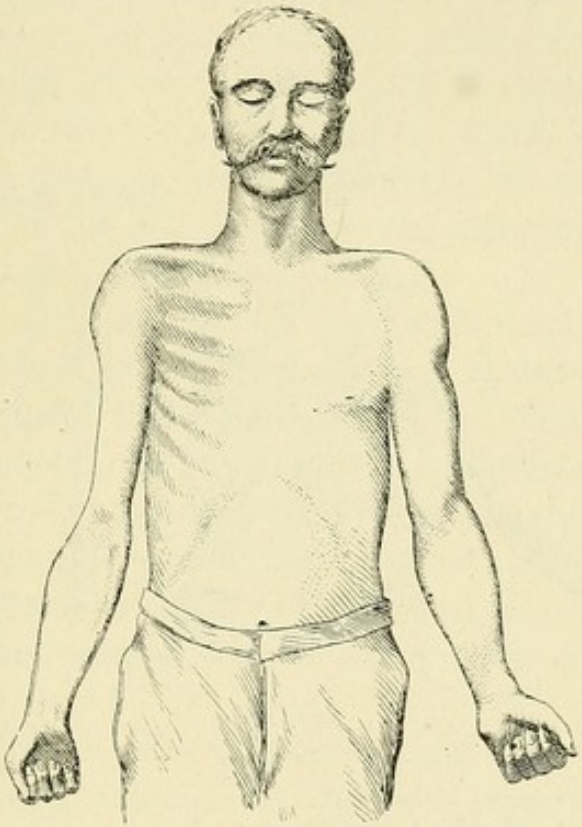


Fig. 15.

hypertrophie, qui peut être VRAIE OU APPARENTE (pseudo-hypertrophie), envahit de préférence les muscles suivants : le deltoïde, le sus et le sous épineux, les muscles ronds, le triceps brachial, certains muscles de la cuisse (tenseur du fascia lata et couturier), et surtout les muscles des mollets.

Cette hypertrophie est représentée par Erb comme un élément important et caractéristique du tableau morbide ; elle est éminemment transitoire ; en disparaissant, elle peut faire place à l'atrophie.

Habitus extérieur. — Ce mélange d'atrophie et d'hypertrophie

limitées à des groupes de muscles qui sont, à peu de chose près, toujours les mêmes, imprime à l'habitus extérieur des malades un cachet tout à fait caractéristique, qui, à première vue, conduit l'observateur éclairé sur la piste du diagnostic : la maigreur des bras, qui contraste avec le développement exagéré des deltoïdes et avec la conservation des saillies musculaires aux avant-bras (région du long supinateur exceptée) (fig. 15) : la position et l'attitude anormale de l'omoplate, avec la saillie que font à ce niveau les muscles sus et sous-épineux et scalènes (fig. 16),

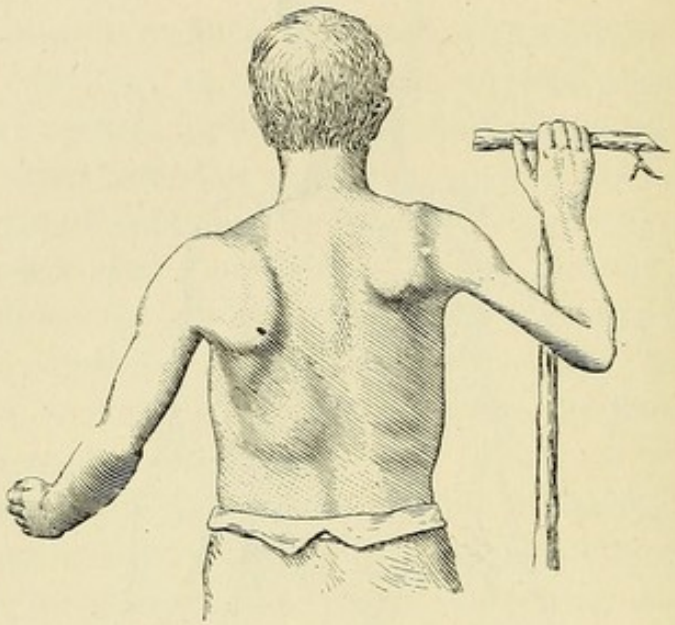


Fig. 16.

l'amaigrissement et l'aplatissement des masses musculaires du dos, la *cyphose de la colonne dorsale*, en regard de la *lordose prononcée de la colonne lombaire*, l'exagération de la fosse sous-claviculaire, l'amaigrissement des fesses et des cuisses, qui tranche sur le volume exagéré des mollets, la difficulté de la marche avec balancement latéral et flexion du corps en arrière, tout cela constitue, d'après Erb, un ensemble de caractères qu'on ne trouve réalisé dans aucune autre maladie.

Il s'agit là, bien entendu, fait remarquer Erb, d'un ensemble qui est susceptible de présenter des variantes multiples, différentes d'un cas à l'autre. Non seulement l'atrophie peut varier beaucoup comme intensité, dans les différents groupes de muscles qu'elle atteint; mais en outre, dans certaines régions, elle peut

être masquée par un développement exagéré du tissu adipeux.

L'hypertrophie peut manquer, ou bien elle peut prédominer sur l'atrophie. Quand l'affection débute par les membres inférieurs, et qu'à ce niveau l'atrophie se développe avec rapidité et avec une grande intensité, il peut arriver que les malades soient privés précocement de l'usage de leurs jambes, ou que les muscles des mollets soient envahis par la contracture, ou que les pieds soient immobilisés dans la position varus équin, etc.

Jusqu'ici, il n'a été question que de l'*atrophie et de la paralysie musculaire, de l'hypertrophie transitoire qui s'y associe* presque toujours, et de la *localisation si caractéristique qu'affectent ces manifestations morbides*. C'est, du reste, à cela que se réduit toute la symptomatologie de ce type d'atrophie musculaire, créé par Erb. Pour le reste, cette symptomatologie ne comprend que des caractères négatifs.

Caractères d'ordre négatif. — Ainsi, d'après la description donnée par Erb, il y a toujours, dans cette forme morbide, *intégrité parfaite de la sensibilité* (sauf les douleurs passagères signalées plus haut), des *fonctions des sphincters, des organes des sens et du cerveau,* des *fonctions végétatives et de la nutrition de la peau.* Le phénomène du genou est presque toujours conservé, sauf quand le quadriceps fémoral est atrophié dans une grande étendue, auquel cas, le phénomène est plus ou moins aboli.

Résultats fournis par la palpation des muscles. — Les résultats de l'examen objectif des masses musculaires atrophiées méritent d'être mentionnés d'une façon spéciale ; une partie de ces muscles offre, à la palpation, une grande fermeté, et même une certaine dureté ; il semble que le doigt explore des brides conjonctives minces et dures, ou des nodosités dures et saillantes ; en d'autres points, le toucher perçoit une sensation de mollesse, comme celle que donne la palpation du tissu adipeux ; souvent, en certaines régions envahies par l'atrophie (grand dorsal, long supinateur, moitié inférieure du grand pectoral), on ne peut plus découvrir, à travers la peau, la moindre trace de tissu musculaire.

Contractions fibrillaires. — On ne constate jamais de contractions fibrillaires des muscles, dans cette forme juvénile de l'atrophie musculaire.

Résultats fournis par l'exploration électrique des muscles. — *L'excitabilité mécanique des muscles est le plus souvent abolie*, quand l'atrophie atteint un degré considérable ; l'*excitabilité électrique est simplement diminuée*, et cette diminution, qui peut aller jusqu'à l'abolition complète, est proportionnelle au degré de l'atrophie. De modifications qualitatives de l'excitabilité électrique, Erb n'en a jamais constaté, et cela s'applique en particulier à la recherche des signes de la réaction de dégénérescence. Ce *caractère négatif a une importance capitale ; c'est*, en majeure partie, *sur lui que se fonde Erb, pour distraire la forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive, de la forme spinale de cette affection* (type Aran-Duchenne).

Marche. Durée. Pronostic. — L'évolution de la forme juvénile d'atrophie musculaire progressive est essentiellement chronique. Erb (*loc. cit.*) comptait cinq cas, parmi ceux qu'il avait recueillis au moment de la publication de son mémoire, où la durée de l'affection était comprise entre vingt-trois et trente-huit ans. Cette longue durée de la maladie est en rapport avec la tendance qu'a celle-ci à passer par des phases d'arrêt, lesquelles peuvent elles-mêmes embrasser une durée de plusieurs années. Dans l'intervalle de ces phases, la maladie poursuit sa marche progressive, sans que, d'ailleurs, on puisse, même approximativement, fixer une époque à son terme.

Il ressort de là que le pronostic *quoad vitam* est relativement favorable, beaucoup moins grave, en tout cas, que dans la forme spinale. Voire que l'on a des chances d'obtenir des améliorations considérables ou d'enrayer la maladie à l'aide d'un traitement approprié (électricité, hydrothérapie, massage et gymnastique), c'est du moins ce qu'affirme Erb.

Diagnostic. — D'après ce que je vous ai dit de la prétention d'Erb de fusionner dans une maladie unique sa *forme juvénile* et les deux types d'atrophie progressive (*Leyden-Mœbius*, *Zimmerlin*) dont nous nous sommes occupés précédemment, vous comprendrez aussi qu'il n'y a lieu de faire le diagnostic de la forme juvénile qu'avec le type Aran-Duchenne, avec la *forme spinale* d'atrophie musculaire progressive. C'est, du reste, surtout avec cette forme d'atrophie musculaire progressive qu'on est exposé à confondre la forme juvénile d'Erb.

Voici sur quelles considérations Erb croit pouvoir établir le diagnostic différentiel entre ces deux formes d'atrophie musculaire progressive :

a. *Localisation de l'atrophie.* — Dans la forme vulgaire, classique, l'atrophie débute presque toujours par les petits muscles de la main ; quand elle frappe en premier lieu les muscles de l'épaule, elle n'est pas longtemps sans gagner les petits muscles interosseux.

Dans la forme juvénile, au contraire, l'affection débute par les gros muscles scapulaires et dorsaux et par les fléchisseurs du bras ; le deltoïde reste longtemps respecté par l'atrophie, souvent même il est hypertrophié ; quand il participe à l'atrophie, ce n'est que tardivement et partiellement. *Les petits muscles de la main sont toujours épargnés.* En raison de cette différence si grande de la localisation de l'atrophie, il arrive qu'à une période avancée, l'habitus extérieur du malade offre un contraste frappant dans les deux formes d'atrophie en question. Ce contraste résulte de ce que, *dans la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive, l'amaigrissement musculaire marche des extrémités des membres vers le tronc, tandis que dans la forme juvénile, elle se développe en sens inverse, du tronc vers les extrémités.*

b. *État des muscles.* — Dans la forme spinale, les muscles en voie d'atrophie sont relâchés, mollasses, ballottants ; dans la forme juvénile, ils sont, en partie, tendus, fermes, donnant au toucher une sensation de dureté, de nodosités.

Dans la première forme, on constate toujours des contractions fibrillaires très prononcées et occupant une grande étendue ; ces contractions font absolument défaut dans la seconde forme, aussi bien que les signes de la réaction de dégénérescence, que l'on constate toujours sur quelques-uns des muscles atrophiés, dans la forme spinale.

c. *Présence ou absence de l'hypertrophie musculaire vraie ou fausse.* — Celle-ci fait toujours défaut dans la forme spinale de l'atrophie musculaire ; au contraire, elle se rencontre à toutes les périodes de l'atrophie juvénile.

d. *Epoque d'apparition.* — La forme spinale peut se montrer à tous les âges de la vie ; elle présente son maximum de fréquence à l'âge mûr. La forme juvénile est une maladie du jeune âge ;

elle se développe de préférence chez les adolescents ; il est exceptionnel qu'elle débute passée la vingtième année.

e. *Mode d'évolution.* — La forme spinale affecte assez souvent une évolution rapide, continue et progressive ; la forme juvénile suit le plus souvent une marche lente, traversée par des phases stationnaires.

f. *Nature des complications.* — La forme spinale s'associe quelquefois à la paralysie bulbaire progressive, voire à la sclérose des faisceaux pyramidaux. Ces complications n'ont jamais été observées dans les cas connus d'atrophie musculaire de la forme juvénile.

Ces mêmes caractères, moins le mode de début de l'atrophie des muscles, serviront également à distinguer les cas qui se rattachent au type juvénile d'Erb (type scapulo-huméral myopathique) du type scapulo-huméral myélopathique ou spinal, décrit par Vulpian, et dont je vous ai entretenus lorsque je vous ai exposé la maladie d'Aran-Duchenne.

Etiologie. — Cette forme d'atrophie musculaire progressive familiale, comme les autres, paraît se développer exclusivement sous l'influence de l'hérédité pathologique. J'ai déjà eu occasion de vous dire qu'elle débute habituellement d'une façon insidieuse, dans le jeune âge, enfance ou adolescence, jamais passé l'âge de vingt ans.

Anatomie pathologique. — Dans un certain nombre de cas d'atrophie musculaire progressive (Friedreich, Barsikow, Berger) observés antérieurement à la publication du mémoire d'Erb, et qui, selon toutes les apparences, se rapportaient à la forme juvénile, on a constaté l'intégrité des centres nerveux. Il en a été de même dans une observation plus récente de M. Roth (de Moscou), que l'auteur a communiquée au congrès de Copenhague (1884) comme un exemple de myopathie de la forme juvénile. Je n'ai pu me procurer des détails circonstanciés sur cette observation.

En somme, Erb a été réduit, jusqu'ici, à se fonder surtout sur des arguments de l'ordre rationnel, arguments que je vous ferai connaître, pour conclure à l'origine myopathique de cette forme juvénile d'atrophie musculaire familiale.

Exposé des faits. — Maintenant que vous connaissez la symp-

tomatologie et les autres caractères de la *forme juvénile d'Erb*, je crois utile de vous faire un exposé rapide des principales observations connues, qui se rapportent à ce type d'atrophie. Cela me fournira l'occasion de traiter à fond la question des relations de cette forme juvénile avec les autres types d'atrophie musculaire, qu'on a décrits dans ces derniers temps, et aussi avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Erb, dans son mémoire de 1884, a donné la relation détaillée de six observations d'atrophie musculaire progressive, qui réalisaient d'une façon nette le type juvénile. Des autres observations contenues dans son mémoire, il sera question plus loin. Erb a fait remarquer, en outre, qu'un certain nombre d'observations plus ou moins anciennes, publiées sous le titre d'atrophie musculaire progressive, se rapportaient incontestablement à sa forme juvénile. Ainsi : la première observation du mémoire d'Aran (1850) ; les observations **102, 104, 121**, relatées par Duchenne (de Boulogne), dans les deuxième et troisième éditions de son *Traité de l'électrisation localisée*.

Les observations **10, 11** et **21**, qui figurent dans la monographie de Friedreich, sur l'atrophie musculaire progressive.

La première des 24 observations recueillies par Barsikow, dans sa thèse inaugurale, parue à Halle, en 1872.

Vient ensuite une observation communiquée par le professeur Immermann, à la Société de médecine de Bâle, comme un cas bien net d'atrophie musculaire de la forme juvénile. (*Correspondenz-Blatt für schweiz. Aertze.*, 1883, n° 12.)

M. Pierson, cité par Erb, a présenté, à la même époque, à la Société des sciences naturelles et médicales de Dresde, un malade qui réalisait les caractères cliniques de la forme juvénile d'atrophie musculaire. (*Jaresbericht der Gesellschaft für Natur und Heilkunde in Dresden*, 1882-1883, p. 85.)

Deux autres observations d'atrophie musculaire progressive du type juvénile ont été publiées par un médecin suédois, le Dr G. Edgren. (*Nordisk. med. Arkiv*, 1887, t. XIX, *fasc.* 1, n° 5.)

Je ne ferai que vous signaler une observation publiée en France par MM. Marie et Guinon, élèves de M. Charcot (*Revue de médecine*, 1885, p. 805). Le sujet de cette observation, entré dans le service de M. Charcot en 1882, avait été considéré comme un pseudo-

hypertrophique sans hypertrophie. La distribution de l'atrophie, chez ce malade, répondait bien au type juvénile.

Enfin, un médecin de Brême, M. O. Buss, a publié un exemple de cette même forme d'atrophie, qui mérite une mention spéciale, parce qu'il va me servir de transition pour passer à un autre groupe de faits.

Dans cette observation (qui concernait une jeune fille de treize ans), les symptômes dominants consistaient dans une parésie très prononcée d'un certain nombre de muscles, sans hypertrophie vraie ou fausse (sauf un développement *relativement* exagéré des mollets), avec atrophie assez mal dessinée, parésie répondant bien, comme distribution, à la symptomatologie de la paralysie pseudo-hypertrophique, l'atrophie intéressant presque exclusivement les muscles de la ceinture scapulaire.

Voilà donc une observation qu'Erb rattachera certainement à sa forme juvénile, au même titre que la sixième observation relatée dans son mémoire. Or, chez le frère de la malade en question, un jeune homme de seize ans, on constatait les mêmes symptômes avec la même distribution de la parésie et de l'atrophie, *plus une atrophie des muscles de la face*, principalement de l'orbiculaire des lèvres, c'est-à-dire tous les caractères du type décrit par Landouzy et Déjerine, et dont je vous entretiendrai dans ma prochaine leçon. Avec cela on a relevé, dans les deux cas, les caractères négatifs (absence de contractions fibrillaires, de réaction de dégénérescence, etc.) sur lesquels Erb s'est fondé en partie pour distraire sa forme juvénile de la maladie d'Aran-Duchenne. La seconde de ces deux observations plaide donc en faveur de l'opinion d'Erb, qui admet des relations très étroites entre la paralysie pseudo-hypertrophique, la forme juvénile d'atrophie musculaire et les autres types d'atrophie musculaire héréditaire, et qui va jusqu'à prétendre que ces différents types nosologiques ne sont que des *modalités*, des expressions diverses d'une seule et même maladie.

Or, il faut bien convenir que les observations du genre de celles que je viens de vous mentionner, les observations qui établissent en quelque sorte des transitions entre les *différents types d'atrophie* distraits de la maladie d'Aran-Duchenne, il faut bien convenir, dis-je, que ces observations sont allées en se multipliant dans

ces dernières années. Je crois devoir vous en faire connaître quelques-unes dès maintenant.

Je vous mentionnerai d'abord une observation publiée en 1872 par Hitzig (*Berliner Klin. Wochenschrift*), comme un exemple d'*hypertrophie vraie d'un bras*. Neuf ans plus tard, ce malade a été revu par un médecin militaire, qui constatait l'état suivant : Atrophie des pectoraux, des rhomboïdes, des parties moyenne et supérieure du trapèze et du grand dentelé à droite. Hypertrophie des muscles du bras droit, du long supinateur de chaque côté, des extenseurs de la main et du long abducteur du pouce à gauche. La force contractile des muscles hypertrophiés était plutôt diminuée qu'accrue. Pas de réaction de dégénérescence. Pas de contractions fibrillaires. Cette observation peut, à la rigueur, être rattachée à la forme juvénile d'Erb, mais il y a quelques réserves à faire au sujet de la signification qui lui était donnée, comme étant un exemple de dystrophie ayant évolué d'abord sous la forme d'une pseudo-hypertrophie, puis sous celle du type juvénile.

Une observation relatée par Erb, dans son mémoire de 1884 (p. 505), concerne un garçon de dix ans qui, examiné nu, donnait à première vue l'impression d'un cas bien net de paralysie pseudo-hypertrophique ; les troubles fonctionnels qu'on rencontre dans cette maladie existaient également chez cet enfant. En l'examinant de près, Erb ne fut pas long à constater qu'indépendamment de la *pseudo-hypertrophie des membres inférieurs, et des fesses, il existait une atrophie de la partie supérieure du tronc et des membres supérieurs, qui présentait la même distribution que dans la forme juvénile ;* avec cela, absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence. En raison de quoi, Erb a présenté ce malade comme réalisant à la fois le tableau clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique et celui de la forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive.

Erb a mentionné en quelques mots un autre fait, à peu de choses près, semblable au précédent : il s'agit d'un garçon âgé de sept ans, chez lequel on constatait un *développement exagéré des membres inférieurs, des mollets principalement*, et, en même temps, une *atrophie des muscles du tronc, du ventre, des épaules, des bras, atrophie prononcée surtout aux pectoraux*, tandis que les muscles sous-épineux étaient hypertrophiés. L'augmentation de volume

des membres inférieurs dépendait en partie d'une hypertrophie musculaire vraie; le tissu adipeux y était très développé, tandis qu'il avait presque complètement disparu au tronc.

Erb fait remarquer ensuite qu'un assez grand nombre des observations de paralysie pseudo-hypertrophique, réunies dans le mémoire de Friedreich, réalisent cette même association des deux tableaux cliniques de la paralysie pseudo-hypertrophique et de la forme juvénile d'atrophie musculaire.

Vient ensuite une observation de Lichtheim, qui, à l'époque de sa publication, fut donnée comme une preuve anatomique de l'intégrité des centres nerveux, de la moelle notamment, dans les cas d'atrophie musculaire progressive. Or, depuis cette époque, depuis qu'on a scindé l'atrophie musculaire progressive en un certain nombre de formes plus ou moins distinctes les unes des autres, cette observation a perdu la plus grande partie de la valeur que lui attribuait Lichtheim. Erb, notamment, a cherché à démontrer que cette observation se rapproche de sa forme juvénile bien plus que du type Aran-Duchenne. Il a invoqué à l'appui de sa manière de voir la distribution de l'*atrophie* qui, chez le malade de Lichtheim, *avait envahi les pectoraux*, le *deltoïde*, le *grand dentelé*, le *grand dorsal*, le *trapèze*, le *biceps brachial*, le *brachial antérieur* et le *long supinateur*, les *fessiers*, les *muscles postérieurs des cuisses*, les *fléchisseurs de la cuisse*, le *quadriceps à gauche;* cette distribution rappelle assez exactement celle qu'Erb assigne à la forme juvénile. En outre, chez ce malade de Lichtheim, il semble y avoir eu, à un moment donné, un certain degré d'hypertrophie apparente du mollet gauche; les contractions fibrillaires ne sont survenues que rarement, et au début seulement. Il n'y avait pas de réaction de dégénérescence. J'ajouterai, par mesure d'impartialité, que l'influence de l'hérédité a fait défaut dans ce cas; l'atrophie dans certaines régions du corps a été précédée de douleurs très vives. Il y *a eu des troubles dans la sphère d'innervation du facial :* la malade ne pouvait plus siffler; elle ne relevait plus que très difficilement la lèvre supérieure; elle ne parvenait presque plus à rider la peau du front, à plisser les sourcils. Tout cela ne rentre pas dans la description donnée par Erb de sa forme juvénile, mais dans le type d'atrophie musculaire que nous étudierons dans la prochaine leçon.

Relations de la forme juvénile avec les autres types familiaux d'atrophie musculaire progressive.—Si maintenant vous voulez bien tenir compte de ce que, entre le type d'atrophie décrit par Leyden et la paralysie pseudo-hypertrophique, il n'existe, comme l'a fait remarquer Mœbius, d'autre différence essentielle que la présence dans l'une, l'absence dans l'autre, de la lipomatose ; si vous voulez bien vous rappeler qu'une des observations de Zimmerlin (voir p. 190) réalisait en quelque sorte un trait d'union entre le type décrit par ce médecin, la paralysie pseudo-hypertrophique et le type Landouzy-Déjerine, vous conviendrez qu'il existe des arguments d'une valeur indiscutable en faveur de la doctrine d'Erb, en faveur de la *doctrine qui considère la paralysie pseudo-hypertrophique, la forme d'atrophie musculaire progressive décrite par Leyden et Mœbius, le type Zimmerlin, la forme juvénile* et *le type Landouzy-Déjerine comme de simples modalités cliniques d'un seul et même processus, d'une affection myopathique, qui se dresse en regard de la forme spinale d'atrophie musculaire progressive.*

Non pas que je me rallie sans réserve à cette doctrine ; je vous dirai plus tard les arguments qu'on a invoqués contre elle ; je n'ai d'autre prétention, dans cet enseignement, que de débrouiller devant vous une question de nosologie encore fort mal connue, et il importe que vous ayiez sous les yeux les documents authentiques qui peuvent servir à l'éclairer.

Je vais consacrer la fin de cette leçon à vous communiquer textuellement les termes dont s'est servi Erb, pour résumer ses vues sur les relations des formes d'atrophie musculaire progressive que je viens de vous énumérer à l'instant.

Exposé de la théorie d'Erb. — « Il existe, dit-il, une forme spinale d'atrophie musculaire progressive, qui se caractérise par une localisation et une évolution bien précises, par une manière d'être également précise des muscles intéressés, et par des altérations tout aussi précises de ces muscles, sans lésion de la moelle ; c'est la *forme juvénile*, qui débute dans l'adolescence ou dans l'enfance.

« Cette forme concorde en tous points, quant à sa symptomatologie, et spécialement eu égard à sa localisation dans la moitié supérieure du corps, en partie aussi dans la moitié inférieure, avec ce que l'on connaît sous le nom de « pseudo-hypertrophie des

muscles ; sauf qu'elle ne s'accompagne pas d'une lipomatose bien saillante, donnant lieu à un accroissement de volume ; par contre, l'hypertrophie musculaire vraie se rencontre assez souvent dans les deux formes morbides.

« Quand cette forme juvénile débute dans la première enfance, elle peut être identique, dans les moindres détails, avec la pseudo-hypertrophie, sauf que la lipomatose fait défaut.

« Les altérations anatomo-histologiques sont, à tous égards, absolument les mêmes dans la forme juvénile que dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

« La forme juvénile survient assez souvent dans des groupes entiers d'une même famille, en tant qu'atrophie musculaire *héréditaire* (ou mieux *familiale*).

« Quand cette forme juvénile héréditaire ne se développe que passé l'âge de la puberté, elle semble frapper d'une façon prépondérante, mais non exclusive, la moitié supérieure du corps ; se développe-t-elle, au contraire, dès les premières années de la vie, elle semble débuter avec une prédilection marquée par les extrémités inférieures et les lombes. On observe des cas de transition, de nature très variée, jusque dans un même groupe familial.

« Dans ce dernier cas — quand la maladie débute chez un sujet très jeune, — elle se confond, comme expression clinique, avec ce que Leyden a proposé de distinguer sous le nom d' « atrophie musculaire héréditaire ».

« Cette *atrophie musculaire héréditaire* est, dans tous ses traits essentiels, entièrement identique avec la « pseudo-hypertrophie », elle ne se distingue de cette dernière que par un développement moins apparent de la lipomatose.

« Mais toutes ces formes n'ont très vraisemblablement rien à faire avec *la forme spinale d'atrophie musculaire progressive ;* elles se distinguent suffisamment de cette dernière par la localisation et l'évolution de l'atrophie, par la nature des altérations anatomiques et par les phénomènes cliniques constatés du côté des muscles, par les lésions constatées du côté de la moelle, etc. »

XVIII

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES

(Suite)

TYPE LANDOUZY-DÉJERINE. — (MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE DE L'ENFANCE. — TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL.)

HISTORIQUE. — SYMPTOMATOLOGIE : Facies. — Extension de l'atrophie musculaire de la face au tronc et aux membres. — Distribution de l'atrophie aux membres supérieurs; déformation de la main. — Distribution de l'atrophie aux membres inférieurs. — Mode de propagation de l'atrophie musculaire. — Attitude des malades. — Déformation du thorax. — Muscles respectés par l'atrophie. — La pseudo-hypertrophie et l'hypertrophie musculaires vraies manquent habituellement. — Absence des tremblements fibrillaires. — Rétraction de certains muscles. — Etat de la contractilité volontaire. Etat de la contractilité électrique des muscles.

MARCHE ET DURÉE. — ÉTIOLOGIE.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — SIGNIFICATION NOSOLOGIQUE. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT.

Je vais consacrer la présente leçon à l'étude d'un type d'atrophie musculaire progressive, qui a été édifié presque exclusivement sur des travaux français. Ce sont deux de mes collègues de cette faculté, MM. Landouzy et Déjerine, qui nous ont bien fait connaître cette forme spéciale d'atrophie musculaire progressive, confondue par Duchenne et depuis Duchenne avec la forme classique, la forme spinale.

Dans l'ordre chronologique, que j'ai adopté pour cette étude des types familiaux d'atrophie musculaire progressive, l'histoire de cette forme de myopathie vient se placer à la suite des formes ou types héréditaires et familiaux que vous connaissez déjà. Or, si je n'avais voulu m'inspirer que des principes de la logique, si, dans le groupement de ces diverses formes d'atrophie,

je n'avais voulu me guider que sur leurs analogies et leurs différences, c'est encore cette même place qu'il m'eût fallu assigner dans le cadre de ces leçons, à la forme d'atrophie musculaire décrite par MM. Landouzy et Déjerine sous le nom de myopathie atrophique progressive de l'enfance.

En effet, de l'aveu même de mes deux distingués collègues, *cette forme d'atrophie musculaire, n'est autre chose, au point de vue de son expression clinique, que la forme juvénile d'Erb, avec un élément symptomatique surajouté, avec l'extension de l'atrophie à certains muscles de la face en plus.* De sorte que si, eu égard à la distribution de l'atrophie musculaire, on a pu caractériser la forme juvénile d'Erb en lui appliquant la dénomination de *type scapulo-huméral* (*myopathique*[1]), on peut, en adoptant le même point de vue, caractériser la forme décrite par MM. Landouzy et Déjerine en lui appliquant la dénomination de *type facio-scapulo huméral*, ainsi que l'ont fait ces deux auteurs. Seulement, MM. Landouzy et Déjerine n'admettent pas cette relation étroite que je vous ai déjà fait entrevoir entre leur myopathie atrophique progressive et la forme juvénile d'Erb ; je vous ferai connaître ultérieurement les raisons sur lesquelles ils s'appuient.

Mais d'abord quelques mots d'historique.

Historique. — Trois points sont à relever dans l'histoire de ce type d'atrophie musculaire progressive :

C'est d'abord que Duchenne a parfaitement connu le genre des faits cliniques qui se rattachent à cette forme d'atrophie musculaire progressive familiale, mais la véritable nature de ces faits lui a échappé.

C'est ensuite que Remak, le premier, a reconnu que les faits en question se rattachent aux formes myopathiques d'atrophie musculaire progressive.

C'est enfin que le mérite d'avoir démontré, preuves anatomiques à l'appui, que cette forme d'atrophie musculaire progressive est d'origine myopathique, revient à MM. Landouzy et Déjerine, ainsi que je vous l'ai dit déjà.

[1] Pour éviter toute confusion avec le type scapulo-huméral de Vulpian, qui n'est qu'une variante du type Aran-Duchenne et par conséquent *myélopathique*.

Ces trois points, à propos desquels il serait peut-être prétentieux de parler de phases, méritent qu'on leur consacre quelques développements.

Je vous disais donc que Duchenne, dans son *Traité d'électrisation localisée*, avait mentionné des faits en tout semblables à ceux qui ont servi de thème à MM. Landouzy et Déjerine pour constituer leur « myopathie atrophique de l'enfance ». Dans la troisième édition du même ouvrage, Duchenne estimait à plus de vingt le nombre des cas d'atrophie musculaire progressive de cette nature, qu'il lui avait été donné d'observer. Duchenne s'était borné à consacrer à ces faits un paragraphe spécial, sous le titre de « *Symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance* ». Ce que cette symptomatologie avait de spécial, Duchenne le caractérisait en ces termes : « De débuter, plusieurs années avant d'envahir les muscles moteurs des membres supérieurs et du tronc, par certains muscles de la face à laquelle elle donne une physionomie particulière. *Ce début par les muscles de la face*, ajoutait Duchenne, peut donc être considéré comme un *caractère propre* à cette atrophie musculaire progressive de l'enfance ; c'est de plus un *signe prémonitoire* de son extension plus ou moins prochaine aux muscles des membres et du tronc [1]. »

Un détail important que je tiens à vous signaler de suite, sauf à en tirer parti plus tard, lorsqu'il s'agira de discuter la signification nosologique de ces faits, est celui-ci : deux des observations relatées par Duchenne concernaient des enfants, un garçon et une fille, issus du même père, *lequel père a été lui-même atteint d'une atrophie musculaire progressive, sans envahissement de la face.*

Il est bien entendu que dans l'esprit de Duchenne, cette « atrophie musculaire progressive de l'enfance » n'était qu'une variante, une manière d'être de l'atrophie musculaire progressive vulgaire.

Cette prétendue modalité de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, caractérisée par la participation précoce des muscles de la face à l'atrophie, passa à peu près inaperçue jusque dans ces dernières années. A peine en trouve-t-on mentionné l'un ou l'autre exemple, dans les recueils de la littérature médicale.

[1] Duchenne (de Boulogne). *De l'Électrisation localisée*. Paris, 3e édit., 1872, p. 518.

Ainsi, en 1874, M. Landouzy a entretenu la Société de biologie (séance du 27 juin 1874), de deux cas d'atrophie musculaire progressive de l'enfance avec envahissement de la face, mais sans leur attribuer une signification autre que celle qui avait été proposée par Duchenne.

En 1884, un auteur allemand, M. Remak, a publié une observation qui se rattache évidemment à ce même groupe de faits, sous un titre qui visait les relations dont je vous ai déjà dit quelques mots, dans ma précédente leçon : *Relations de la forme juvénile d'Erb, avec l'atrophie musculaire progressive de l'enfance à début facial*. En effet, cette observation de Remak était intitulée : *Sur la participation possible des muscles de la face, dans la forme juvénile d'atrophie musculaire progressive*. En voici un résumé :

Il s'agit d'un malade, âgé de trente-deux ans, chez lequel l'atrophie musculaire progressive avait débuté dans la première enfance et s'était développée avec beaucoup de lenteur, d'une façon insidieuse. Il a été impossible d'obtenir des renseignements précis sur l'ordre d'envahissement des muscles. Une chose paraît bien établie, pourtant, c'est que l'atrophie a débuté par le membre supérieur — épaule et bras — et que la face a été envahie à peu près à la même époque ; dès l'âge de trois ans, le malade était dans l'impossibilité de fermer les yeux. De l'amaigrissement de de la cuisse gauche n'était survenu que très tardivement.

Au moment où Remak vit le malade, l'état était le suivant :

Expression particulière de la face, qui avait quelque chose d'un *masque ;* lagophtalmos double, avec léger ectropion paralytique ; parole intacte. Il existait, ajoute l'auteur, une paralysie faciale double absolue, sans paralysie des muscles de l'œil, sans troubles de la déglutition et de la mastication. Mais il importe de ne pas se tromper sur la signification qu'avaient, dans ce cas particulier, ces mots de *paralysie faciale double*. La description que l'auteur donne de cette paralysie faciale montre, à n'en pas douter, qu'elle était uniquement l'expression d'une atrophie des muscles de la face, et non d'une paralysie du nerf facial. D'ailleurs, Remak ne s'y est pas mépris, ainsi qu'il résulte des réflexions qu'il a placées à la suite de son observation.

Voici qu'elle était la distribution de l'atrophie musculaire, aux membres et au tronc, chez le malade examiné par Remak :

Il y avait : une atrophie considérable des *muscles scapulaires et*

brachiaux (omoplates en forme d'ailes), des muscles *grands dentelés*, de la portion inférieure du *trapèze ;* un aplatissement des *deltoïdes ;* à l'avant-bras, une atrophie considérable du *long supinateur* et des *extenseurs ;* puis une atrophie des muscles de la cuisse gauche (les jambes n'ont pas été examinées).

Quant au reste, *pas de tremblements fibrillaires ;* les mouvements des doigts n'étaient en rien gênés, la pression de la main s'effectuait avec vigueur. L'exploration électrique des nerfs faciaux a démontré qu'ils étaient inexcitables par l'un et l'autre courant, sauf quelques rameaux, qui se répandaient dans l'oreille. Les muscles de la face étaient pareillement inexcitables par les deux courants, *il n'y avait pas la moindre trace d'une réaction de dégénérescence*. Enfin, dernier détail dont vous saisirez l'importance, la mère et un frère du sujet avaient été atteints de la même maladie, dès leurs premières années.

Remak a vu dans ce fait clinique une preuve nouvelle de l'existence d'une *forme myopathique d'atrophie musculaire progressive,* distincte de la forme spinale connue sous le nom de type Aran-Duchenne. Il donnait son observation pour une preuve à l'appui de la thèse adoptée et défendue par Erb.

C'était là, en somme, une opinion purement hypothétique. Pour la justifier, il était nécessaire de faire intervenir le contrôle de l'anatomie pathologique. Il fallait, en d'autres termes, trouver l'occasion d'autopsier un sujet qui, de son vivant, eût présenté les symptômes de ce type infantile d'atrophie musculaire progressive, avec participation des muscles de la face. Cette occasion s'est offerte à MM. Landouzy et Déjerine, deux observateurs dont la compétence n'est pas discutable. Mes collègues ont fourni la preuve de l'exactitude des prévisions de Remak ; en même temps se trouvaient confirmées les prévisions d'Erb, en ce qui concerne l'existence d'une atrophie musculaire progressive *myopathique, sans lésions spinales*. Ils ont constaté l'intégrité complète des centres nerveux, à l'autopsie d'un des malades chez lesquels ils ont observé cette forme infantile d'atrophie musculaire progressive. Considérant, d'autre part, comme démontrée l'opinion que j'aie soutenue dans ces leçons, et qui assigne une origine spinale à l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, ils ont conclu : qu'il ne s'agit pas, dans cette dernière forme et dans celles qu'ils ont décrite, de deux simples modalités cliniques

d'une seule et même maladie, ainsi que l'entendait Duchenne, mais de deux espèces morbides bien différentes quant à leur nature, étant donné que dans l'une — *type Aran-Duchenne* — la cellule spinale nerveuse est lésée, tandis que dans l'autre — *atrophie musculaire progressive de l'enfance* — cette même cellule est intacte, les lésions n'intéressant que le système musculaire.

Jusque-là, je suis parfaitement d'accord avec mes deux distingués collègues. Mais ce que je me refuse à considérer comme exact jusqu'à plus ample informé, c'est que leur myopathie atrophique progressive de l'enfance constitue une espèce morbide *sui generis*, sans aucun lien de parenté avec les formes familiales d'atrophie musculaire progressive que vous connaissez déjà, qui, elles aussi, débutent généralement dans le premier âge, qui, elles aussi, présentent des caractères considérés comme propres aux *atrophies myopathiques*. Je vous ferai connaître mes raisons plus tard. Mais d'abord, pour ne pas m'écarter de mon sujet, je veux vous tracer la symptomatologie de la myopathie atrophique progressive de l'enfance, d'après la description qu'en ont donnée mes deux collègues.

Symptomatologie. — Les premiers symptômes de l'affection se montrent en général vers l'âge de trois ou quatre ans, quelquefois plus tard

Facies. — Ils consistent dans une expression spéciale de la face, due à une atrophie envahissante des muscles de cette région, et que MM. Landouzy et Déjerine ont défini dans les termes suivants :

« Le petit malade prend une toute autre figure que les enfants de son âge : sa physionomie, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique, prend un aspect particulier dont la singularité, pour ne pas sauter de prime abord aux yeux, frappe et étonne dès qu'on la regarde et l'étudie avec quelque attention. On s'aperçoit alors que la figure, aussi bien dans les détails que dans l'ensemble, forme un *masque* original dont nous aurons à faire ressortir les caractères et toute la valeur, tant au point de vue symptomatique qu'au point de vue diagnostique. Le front est remarquablement lisse, aucun pli, aucune ride ne vient jamais (que l'enfant pleure ou rie) changer l'état poli des régions fron-

tale et sourcilière. L'œil paraît plus grand ouvert, sans pourtant qu'il y ait la moindre tendance a de l'exophthalmie ; » l'occlusion complète des deux yeux est impossible, le malade présente du lagophtalmos, il dort les paupières entr'ouvertes, ainsi que le montre la figure 17 ; les lèvres « deviennent plus saillantes, la fente buccale s'élargit, le rire n'est plus le même et la physionomie prend un caractère moins éveillé, moins jeune, béat et moins intelligent. »

C'est au point qu'à première vue un observateur peu exercé pourrait croire à une idiotie ou à un arrêt de développement cérébral, erreur de diagnostic qui a été commise quelquefois, affirment MM. Landouzy et Déjerine. Avec un peu d'attention, il est facile de reconnaître que *ce masque spécial provient de l'atrophie des muscles faciaux*. Les figures ci-jointes sont des reproductions d'après nature de ce facies si caractéristique.

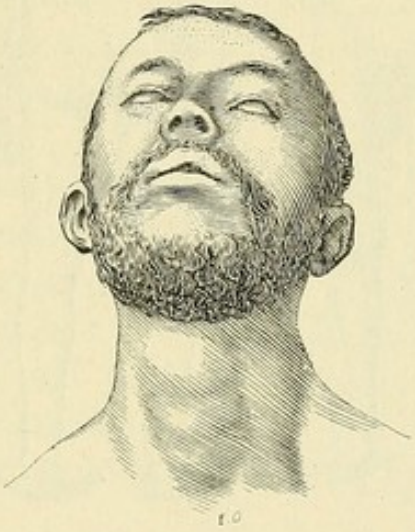


Fig. 17.

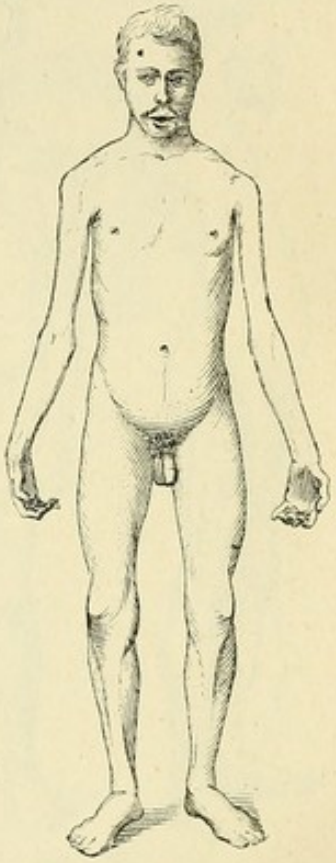


Fig. 18.

Extension de l'atrophie musculaire de la face au tronc et aux membres. — Pendant des années, l'atrophie peut rester limitée aux muscles de la face. Tôt ou tard la maladie poursuit sa marche *progressive et envahissante*. L'ordre d'envahissement des muscles par l'atrophie serait, à partir de ce moment, le même que dans l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne, prétendent les deux auteurs que je cite. En réalité, on ne trouve pas, dans leurs observations, la marche de l'atrophie — *des extrémités des membres supérieurs vers leurs racines* — comme dans la forme vulgaire, classique, de l'atrophie musculaire progressive. Vous pouvez vous en convaincre par cette citation extraite du mémoire de MM. Landouzy et Déjerine :

Distribution de l'atrophie aux membres supérieurs. — « Les muscles de l'épaule et du bras sont, d'une façon générale, ceux qui se prennent les premiers et on peut dire que c'est là le début ordinaire, *classique*. Le *trapèze*, le *rhomboïde*, le *deltoïde* le *biceps*, le *brachial antérieur*, le *triceps*, le *long supinateur*, les *radiaux* sont les premiers et en général les seuls atteints, pendant une longue période de temps, avec le *grand* et le *petit pectoral*. Pendant ce temps là, ce qui invite, *a priori*, à suspecter la nature myopathique de l'affection, certains muscles ou groupes de muscles voisins des muscles atrophiés se conservent presque indéfiniment. Cette conservation, facile à reconnaître pendant la vie, porte d'ordinaire, à l'épaule, sur les *sus et sous-épineux*, sur les sous-scapulaires ; aux avant-bras sur les *fléchisseurs* et les *extenseurs* de la main et des doigts, les *radiaux* étant pris à peu près en même temps que le *long supinateur*, mais en général d'une façon moins intime. »

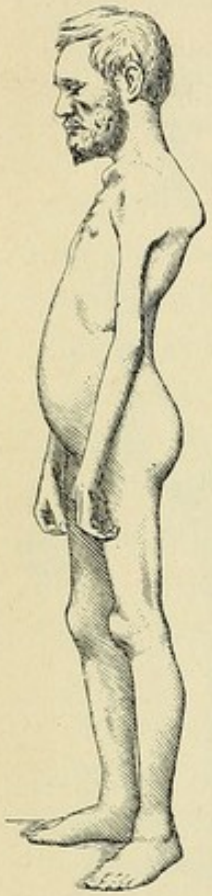


Fig. 19.

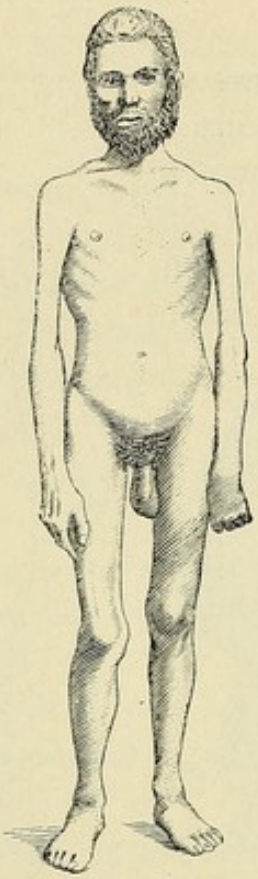


Fig. 20.

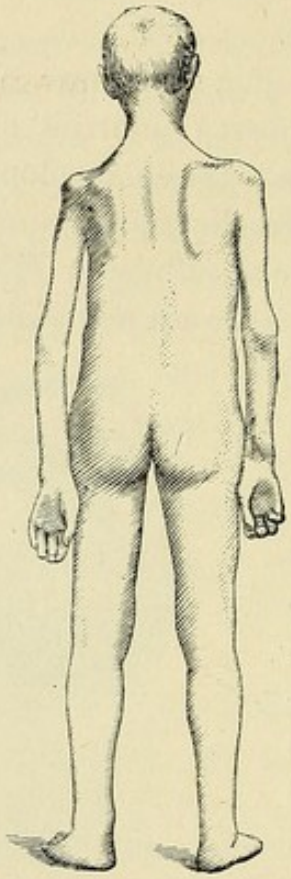


Fig. 21.

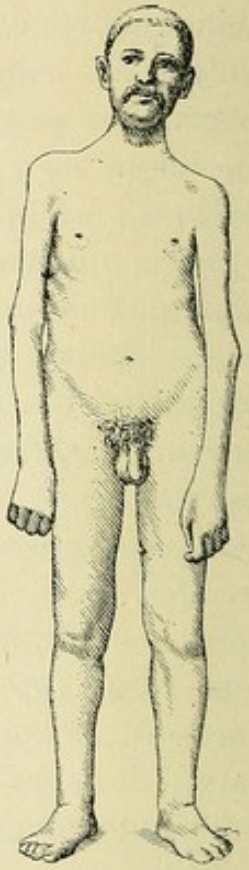


Fig. 22.

A la main, les muscles de l'éminence thénar, et spécialement

le court abducteur, puis, en dernier lieu, les interosseux peuvent participer à l'atrophie.

Déformations de la main. — A la main, l'atrophie est quelquefois bornée au court abducteur du pouce, ce qui donne à ce segment terminal une apparence simienne (fig. 18); l'attitude en forme de griffe est rare; une fois que l'atrophie a gagné les extenseurs des doigts, ceux-ci sont maintenus dans la flexion permanente, par suite de la prédominance d'action des fléchisseurs.

Distribution de l'atrophie aux membres inférieurs. — Aux membres inférieurs, c'est encore *par la racine* que débute l'atrophie. De là, elle se propage aux *muscles de la cuisse*, à ceux de la *jambe*, quelquefois même à ceux de la voûte plantaire. Il peut se faire que les muscles de la masse sacro-lombaire participent à l'atrophie.

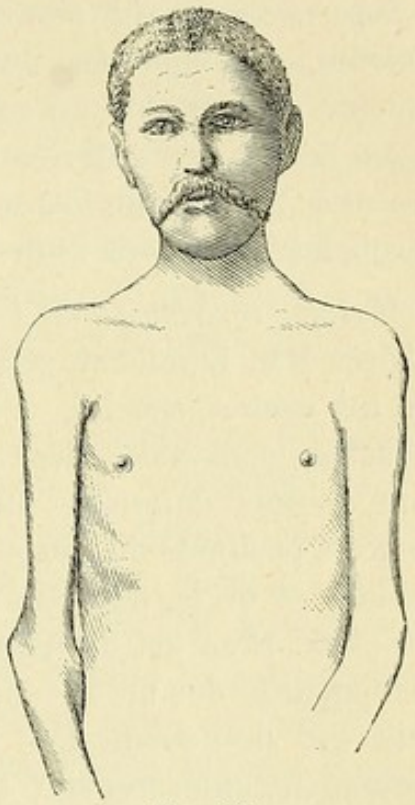


Fig. 23.

Mode de propagation de l'atrophie musculaire. — Presque toujours l'atrophie suit une *marche symétrique*, c'est-à-dire qu'elle envahit simultanément, ou à peu de chose près, les muscles homologues des deux moitiés du corps, aux membres, au tronc ou à la face.

Elle se propage d'ordinaire avec une grande lenteur, ce qui fait que, lorsqu'elle a envahi les muscles des membres supérieurs, elle reste pendant assez longtemps limitée aux muscles de l'épaule et du bras (type *scapulo-huméral*). A cette période de la maladie, on est frappé, à première vue, du contraste qui existe entre les bras réduits à l'état squelettique et les avant-bras qui ont conservé leur développement normal, — comme dans la forme juvénile d'Erb.

Attitude des malades. — En outre, l'atrophie des muscles scapulaires et brachiaux a pour conséquence d'imprimer à l'attitude des malades un cachet tout à fait caractéristique.

« A l'état de repos, les bras sont pendants le long du corps, les avant-bras en flexion et en pronation légères, plus volumi-

neux que les bras..... Les épaules proéminent en avant, les creux sous-claviculaires sont exagérés d'une manière notable, les humérus abaissés et la tête humérale, éloignée de la cavité glénoïde, souvent accessible à la palpation ; les omoplates détachés des parois costales et comme flottantes, subissent souvent une espèce de rotation autour de leur axe, de telle sorte que leur angle interne, devenu supérieur, est remonté et vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire. »

Déformations du thorax. — A une certaine période de la maladie, on constate une assez curieuse déformation de la poitrine en avant : de convexe qu'elle est à l'état normal, la paroi thoracique antérieure devient plane, quelquefois même concave : le sternum forme alors une sorte de gouttière dont les parois latérales sont limitées par les cartilages costaux.

Muscles respectés par l'atrophie. — Un autre caractère qui, d'après MM. Landouzy et Déjerine, concourt à donner à la maladie un cachet spécial, c'est l'intégrité persistante de certains muscles, constatée chez tous ces malades; ces muscles, que je vous ai déjà énumérés plus haut, sont, je vous le rappelle : les muscles profonds du cou et de la nuque, les muscles de la mastication et de la déglutition, ceux de la langue, du larynx et des yeux. Il en est de même des muscles lisses en général. La participation des muscles intercostaux et du diaphragme à l'atrophie est douteuse. Les muscles de la paroi abdominale n'y participent que rarement et dans une très faible mesure.

La pseudo-hypertrophie et l'hypertrophie musculaire vraie manquent habituellement. — J'ai insisté sur ce que, au tronc et aux membres, la localisation habituelle de l'atrophie musculaire est à peu près la même dans la forme juvénile d'Erb et dans le type Landouzy-Déjerine. Par contre, dans les cas qui se rapportaient à ce dernier type, on n'a pas noté jusqu'ici cette pseudo-hypertrophie et cette hypertrophie musculaire vraie, qu'on observe presque toujours dans la forme juvénile d'Erb et dans d'autres types familiaux.

Il est vrai qu'il s'agit là de simples apparences, et vous apprendrez tout à l'heure que la myopathie atrophique progressive de l'enfance s'accompagne, à un degré rudimentaire, des altérations musculaires, — sclérose interstitielle, hypertrophie des fibres, —

qui, lorsqu'elles sont très développées, se révèlent à nos yeux par un développement exagéré des muscles.

Absence des tremblements fibrillaires. — Les tremblements fibrillaires manquent habituellement dans la forme facio-scapulo-humérale d'atrophie musculaire myopathique, caractère négatif commun à la plupart des formes familiales d'atrophie musculaire progressive.

Rétraction de certains muscles. — Un autre caractère, signalé par MM. Landouzy et Déjerine, comme étant propre à cette forme de myopathie atrophique, consiste dans une *rétraction de certains muscles*, notamment du biceps brachial. Quand ce phénomène existe au bras, le biceps dessine sous la peau une saillie qui donne au palper la *sensation d'une corde tendue;* cette tension résiste aux efforts musculaires qu'on fait pour la vaincre.

Pour en finir avec ce qui a trait à la symptomatologie de cette forme de myopathie atrophique de l'enfance, il me reste à vous dire deux mots de l'état de la contractilité volontaire et de la contractilité électrique.

Etat de la contractilité volontaire. — Comme dans les autres formes d'atrophie musculaire progressive, la contractilité volontaire persiste dans les muscles envahis par l'atrophie, tant qu'il subsiste une fibre intacte. Ce n'est pas un des moindres sujets d'étonnement pour l'observateur, font remarquer MM. Landouzy et Déjerine, de voir certains de ces malades réduits à l'état squelettique, se servir encore de leurs membres pour les principaux usages ordinaires de la vie. Naturellement l'*énergie des mouvements produits est diminuée en proportion de la quantité de fibres musculaires atrophiées.*

Etat de la contractilité électrique des muscles. — Les choses se passent de même pour la contractilité électrique : celle-ci est conservée, c'est-à-dire que les muscles répondent aux excitations galvaniques et faradiques, tant que subsistent dans leur masse des fibres musculaires intactes ; on constate simplement une diminution d'excitabilité, en rapport avec le degré de l'atrophie du muscle exploré. Jamais MM. Landouzy et Déjerine n'ont pu constater chez leurs malades les signes de la réaction de dégénérescence.

Marche et durée. — La durée de l'affection est essentiellement chronique et progressive, mais elle s'effectue avec une lenteur

variable ; tantôt l'atrophie ne met qu'un petit nombre d'années à se généraliser, tantôt elle progresse d'une façon en quelque sorte invisible, d'une année à l'autre. La maladie ne compromet pas directement l'existence, par la raison bien simple que l'atrophie ne s'attaque pas aux muscles de la vie végétative ; les malades peuvent vivre trente, quarante ans et plus, quand ils sont placés dans de bonnes conditions d'hygiène. Mais il ne faut pas perdre de vue qu'ils sont prédisposés à la tuberculose, comme tous les sujets atteints d'une affection nerveuse chronique.

Etiologie. — Ce que l'on sait de l'étiologie de la maladie se réduit à très peu de chose. Je ne puis que vous répéter ce que je vous ai dit à propos des autres formes familiales d'atrophie musculaire progressive : l'hérédité morbide paraît exercer une influence prépondérante sur le développement de la maladie. Les malades sont voués de naissance à cette myopathie progressive, dont ils portent le germe en venant au monde.

Dans la très grande partie des cas connus jusqu'à ce jour, la myopathie a débuté pendant la seconde enfance.

Exceptionnellement, on l'a vue débuter chez des adultes.

Anatomie pathologique. — Il n'existe jusqu'ici qu'une seule observation de myopathie atrophique progressive à début facial, ayant donné lieu à une autopsie. Elle a été publiée par MM. Landouzy et Déjerine.

L'examen histologique de la moelle et des nerfs périphériques a donné des résultats exclusivement négatifs, qui peuvent se résumer dans ce qui suit :

A part un certain degré de congestion de la moelle, en particulier de la substance grise, le névraxe présentait les caractères de l'état physiologique, et les cellules motrices des cornes antérieures, notamment, étaient intactes dans toute la hauteur de la moelle.

Intégrité complète (sauf de la congestion) des noyaux bulbaires et en particulier des noyaux du facial.

Absence complète d'altérations dans les nerfs des muscles malades, aussi bien dans leurs ramifications intrà-musculaires que dans leurs troncs et dans leurs racines.

Dans les muscles malades, atrophie simple du faisceau primitif, avec *sclérose et adipose* très légère dans quelques-uns de ces muscles ; marche très lente du processus, ainsi que le démontrait l'ab-

sence de lésions irritatives (multiplication des noyaux) et la faible élection pour le picro-carmin. Toutefois, à côté de cette atrophie simple, il existait, dans certains faisceaux, des traces d'un *état hypertrophique* vrai de la fibre musculaire, qui paraît avoir précédé l'atrophie. Quant à savoir si cet état hypertrophique est constant, en d'autres termes, si les faisceaux primitifs subissent tous une augmentation de volume, avant de s'atrophier, c'est un point sur lequel MM. Landouzy et Déjerine ont déclaré ne pouvoir se prononcer. Une chose est certaine, c'est que cette hypertrophie doit rester limitée à un petit nombre de fibres, étant donné que, du vivant des malades, on n'a jamais constaté l'augmentation de volume apparente de certaines masses musculaires. D'autre part, cette hypertrophie de certaines fibres musculaires n'a jamais été constatée sur les muscles restés sains.

Eu égard à la *nature du processus histologique* de cette atrophie simple, elle *serait la même*, d'après MM. Landouzy et Déjerine, que dans la *paralysie pseudo-hypertrophique*. Dans les deux cas, il s'agit d'une cirrhose parenchymateuse, avec cette différence que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, il s'agit d'une cirrhose *hypertrophique*, tandis que, dans la myopathie atrophique à début facial, on a affaire à une cirrhose *atrophique*.

Signification nosologique. Diagnostic différentiel. — J'aborde maintenant la question litigieuse que j'ai déjà posée dans le cours de cette leçon, et qui est de savoir quelle signification nosologique il convient d'attribuer à la « myopathie atrophique progressive de l'enfance » telle que nous la connaissons d'après les remarquables recherches de MM. Landouzy et Déjerine.

A cette question mes deux collègues ont fait une réponse bien catégorique. Elle est ainsi formulée, dans la troisième des conclusions qui fait suite à leur mémoire : « Aussi bien au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique, la myopathie atrophique progressive constitue, dans le domaine des atrophies musculaires protopathiques, une affection tout à fait spéciale dans son étiologie, sa pathogénie, ses symptômes et son évolution. »

Il n'y a donc pas de doute possible ; dans l'esprit de MM. Landouzy et Déjerine, la myopathie atrophique progressive n'est pas seulement à séparer de la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) ; elle est aussi à distraire des formes

familiales, que nous avons étudiées dans les précédentes leçons.

Sur le premier point, je me rallie absolument à l'opinion de mes deux collègues ; comme eux, je suis d'avis que la myopathie facio-scapulo-humérale doit être distraite de la forme spinale d'atrophie musculaire progressive, de la maladie d'Aran-Duchenne ; cette opinion, je la considère comme assise sur des preuves irréfutables. L'anatomie pathologique a prononcé. Elle a montré que ce que l'on entend aujourd'hui, en matière d'atrophie musculaire progressive, par type Aran-Duchenne, est une atrophie musculaire progressive de nature *myélopathique ;* elle a montré aussi et nous sommes redevables de cette démonstration à MM. Landouzy et Déjerine, que la myopathie atrophique progressive de l'enfance est de nature myopathique.

Mais pour ce qui concerne les relations du *type Landouzy-Déjerine* avec les autres *types familiaux* étudiés dans les précédentes leçons, je demande à faire des réserves, réserves que justifierait la seule lecture des pages consacrées par MM. Landouzy et Déjerine au diagnostic différentiel de la myopathie atrophique progressive de l'enfance et des autres types familiaux. Je m'explique :

La myopathie atrophique progressive, déclarent MM. Landouzy et Déjerine, ne débute pas toujours dans l'enfance ; elle peut n'apparaître que dans l'adolescence ou à l'âge adulte ; en ce cas, l'atrophie peut débuter par les membres supérieurs en respectant la face, et elle revêt les dehors du type scapulo-huméral d'Erb ; c'est même là, ajouterai-je, le cas habituel. Cela étant, il faut convenir qu'une partie des arguments sur lesquels mes deux collègues font reposer le diagnostic différentiel de leur myopathie atrophique progressive apparaît comme sans valeur. Cette question de diagnostic différentiel a été résumée par MM. Landouzy et Déjerine dans les termes suivants (vingtième conclusion) :

« La myopathie atrophique se distingue de la « forme juvénile de Erb », par la participation de la face à l'atrophie, l'absence de pseudo-hypertrophie et la fréquence, sinon la constance de l'hérédité soit directe, soit collatérale ».

Mais il ressort de ce que je vous ai dit à l'instant que le premier caractère différentiel, celui qui est relatif à la participation des mucles de la face ne saurait avoir une valeur absolue, puisque cette participation de la face fait habituellement défaut lorsque la « myopathie atrophique progressive se développe

après l'époque de la puberté. » Je vous rappelle, à ce propos, les deux observations de Duchenne, relatives à des enfants atteints de la myopathie progressive de l'enfance à début facial ; le père de ces enfants avait été, lui, atteint, d'atrophie musculaire progressive, sans envahissement des muscles de la face. Voilà qui prouve bien que la même maladie — myopathie atrophique progressive familiale — peut évoluer avec ou sans participation des muscles de la face à l'atrophie.

Le caractère familial de la maladie ne saurait pas d'avantage être considéré comme établissant une ligne de démarcation bien nette entre la myopathie atrophique progressive de l'enfance et la forme juvénile d'Erb. En vous traçant l'histoire de cette dernière, je vous ai cité des observations qui, se rattachant à ce type d'atrophie musculaire progressive, portaient l'empreinte du caractère familial, des observations qui, en d'autres termes, concernaient des sujets de la même famille.

Pour ce qui est de l'absence de la pseudo-hypertrophie musculaire vraie, dans la myopathie atrophique progressive de l'enfance, c'est là un caractère qui peut à la rigueur servir à distinguer cette forme d'atrophie musculaire progressive de la forme juvénile, quand on veut bien s'en tenir aux seules apparences extérieures. Mais, quand on se donne la peine d'aller au fond des choses, lorsqu'on porte son attention sur la nature du processus histologique qui prépare et engendre l'atrophie musculaire, dans les deux formes de myopathies que je viens de vous nommer, on est amené à constater que ce processus est le même dans les deux cas. De l'aveu de MM. Landouzy et Déjerine, les muscles altérés sont envahis par les lésions de la sclérose et de l'adipose interstitielle et par l'hypertrophie vraie des fibres musculaires, dans la myopathie atrophique progressive de l'enfance, comme dans la forme juvénile d'Erb ; la différence, d'une forme à l'autre, se réduit à une question de degré.

Je conclus que, dans les caractères énoncés ci-dessus, il n'y a pas de quoi conférer à la « myopathie atrophique progressive de l'enfance » une individualité propre, à en faire une maladie *sui generis*. Je n'y vois pour ma part qu'une modalité, une manière d'être de la myopathie familiale, qui tantôt évolue sous les traits de la paralysie pseudo-hypertrophique, tantôt sous ceux du type décrit par Leyden-Mœbius, du type Zimmerlin, de la forme

juvénile d'Erb, à laquelle se relie très étroitement (eu égard à l'expression clinique) le type facio-scapulo-huméral en question.

Cela étant, il n'y a plus qu'à se préoccuper du diagnostic différentiel de ce type facio-scapulo-huméral — type Landouzy-Déjerine — avec la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive. Je crois superflu d'insister sur les caractères qui différencient ces deux formes morbides. Ils vous sont suffisamment connus par ce que je vous ai dit dans le cours de cette leçon.

Pronostic. — La forme de myopathie atrophique progressive étudiée par MM. Landouzy et Déjerine a cela de commun avec les autres formes familiales d'atrophie musculaire progressive, c'est qu'évoluant avec lenteur et embrassant une durée très longue, elle n'implique pas un danger prochain pour la vie des malades. Mais le pronostic est grave à un autre point de vue : La maladie, autant qu'on en peut juger par les faits jusqu'ici connus, est incurable.

Traitement. — C'est vous dire ce que vous pouvez attendre des ressources de l'art, dans un cas de myopathie atrophique progressive de l'enfance.

XIX

TYPE CHARCOT-MARIE

Résumé des leçons précédentes. — Etat de la question au moment de l'apparition du mémoire de MM. Charcot et Marie.

Caractères cliniques du type Charcot-Marie : Distribution de l'atrophie musculaire. — Contractions fibrillaires. — Crampes — Résultats de l'examen électrique. — État de la sensibilité. — Troubles vaso-moteurs. — Aspect général des malades. — Caractère familial de la maladie.

Le type Charcot-Marie emprunte ses traits cliniques à la forme spinale et aux formes myopathiques d'atrophie musculaire progressive. — Critique des faits qui ont servi à édifier le type Charcot-Marie. Leur interprétation commande des réserves. Conclusion.

Résumé des leçons précédentes. — En poursuivant ce que j'appellerai l'évolution chronologique de l'étude des atrophies musculaires progressives, j'en étais venu à vous esquisser une conception d'ensemble, qui était, pour le moins, séduisante par sa simplicité. Les faits et les documents, que je vous ai fait connaître jusqu'ici, semblaient nous autoriser à établir une double classe d'atrophies musculaires progressives :

D'une part, une forme d'atrophie musculaire progressive, en rapport avec des lésions primitivement spinales, offrant une symptomatologie propre, qui vous est bien connue, atrophie musculaire progressive, dans le développement de laquelle n'intervient pas l'hérédité neuropathique, en tant que celle-ci se manifeste par la survenance de la maladie chez plusieurs membres d'une même famille et par la transmission d'une génération à l'autre. C'est cette forme d'atrophie musculaire progressive que l'on désigne couramment sous le nom de type Aran-Duchenne. Je vous ai dit d'ailleurs, combien la fréquence de cette forme de myopathie semble devoir se réduire, d'après les recherches de ces dernières années.

Le second groupe devait comprendre les formes héréditaires ou familiales d'atrophie musculaire progressive, dont l'étiologie

est dominée par l'hérédité morbide, et qui présentent, dans leurs rapports cliniques, des analogies très étroites. Toutes ces formes de myopathies familiales ont de commun : l'absence de contractions fibrillaires, l'absence de réaction de dégénérescence, la fréquente combinaison de l'atrophie musculaire avec l'hypertrophie vraie ou fausse, la prédilection de l'atrophie pour certains groupes de muscles, la distribution de l'atrophie, bien différente de ce qu'elle est dans la forme spinale. Enfin, toutes les données susceptibles d'éclairer l'anatomie pathologique de ces formes héréditaires concordaient sur ce point que, dans les formes en question, l'atrophie est d'origine myopathique.

Etat de la question au moment de la publication du mémoire de MM. Charcot et Marie. — Nous en étions donc venus à opposer à la forme spinale et individuelle d'atrophie musculaire progressive, des formes myopathiques et familiales, conception séduisante eu égard à sa simplicité, ainsi que je vous le disais tout à l'heure.

Mais voici qu'un mémoire récent de Charcot et Marie, auquel on n'a pas accordé, à mon avis, toute l'importance qu'il présente, est venu porter un coup sérieux à l'édifice laborieusement édifié sur les observations et les travaux parus pendant le cours des dix années précédentes. Dans le mémoire auquel je fais allusion, et qui date de l'année 1886, MM. Charcot et Marie ont décrit une forme d'atrophie musculaire progressive, qui se présente souvent sous la forme familiale, qui, dans son expression clinique, offre un certain nombre de traits que l'on était convenu de considérer comme propres à la forme Aran-Duchenne, comme étrangers à la symptomatologie des formes héréditaires, qui, en un mot, se rattachent à notre premier groupe par la symptomatologie et au second groupe, aux formes héréditaires familiales, par l'étiologie et le mode de distribution de l'atrophie.

Caractères cliniques du type Charcot-Marie. — Voici en quels termes Charcot et Marie ont résumé les caractères cliniques de cette forme d'atrophie musculaire progressive :

Distribution de l'atrophie musculaire. — Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après ; donc évolution lente. Atrophie

des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, amenant la déformation de la main en griffe (fig. 24).

Intégrité relative des muscles de la racine des membres, ou, tout au moins, conservation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face.

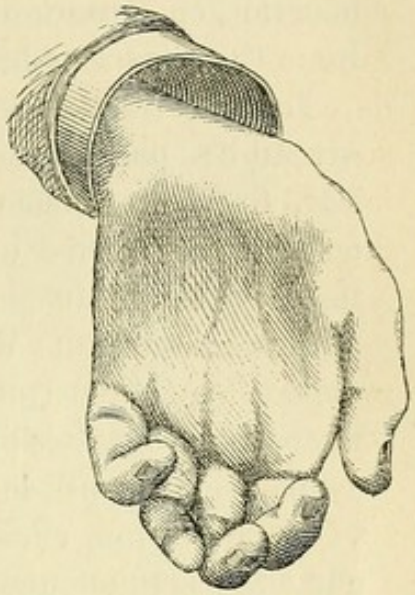


Fig. 24.

Contractions fibrillaires. — Existence de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie. C'est généralement sur les muscles des éminences thénar et hypothénar, qu'on les observe le plus facilement ; mais elles ne sont jamais bien intenses, d'après MM. Charcot et Marie.

L'excitabilité idio-musculaire à la percussion n'est pas augmentée. Les réflexes tendineux diminuent et finissent par disparaître au fur et à mesure que les muscles s'atrophient.

Crampes. — Chez presque tous leurs malades, MM. Charcot et Marie ont constaté des crampes musculaires douloureuses. Les crampes se montraient de préférence aux muscles des cuisses; elles étaient réveillées par les mouvements volontaires un peu énergiques, par les applications du courant électrique. Elles revêtaient un caractère de fréquence et d'intensité telles que les malades attiraient spontanément l'attention du médecin sur ces contractions spasmodiques.

Par contre, les rétractions fibreuses au niveau des jointures intéressées ou affectées ont fait défaut chez les malades observés par MM. Charcot et Marie.

Résultats de l'examen électrique. — Dans les muscles où l'atrophie est déjà très prononcée, il y a diminution ou même abolition de l'excitabilité (galvanique et faradique). Dans les muscles où l'atrophie n'a pas encore atteint un degré très prononcé, on peut constater les signes de la *réaction de dégénérescence*. Enfin, dans les muscles les plus légèrement atteints, on ne constate qu'une diminution de la contractilité électrique.

Etat de la sensibilité — D'après MM. Charcot et Marie, les troubles de la sensibilité ne font point partie de la symptomatologie

de cette forme d'atrophie musculaire, mais ils peuvent, en certains cas, se montrer avec une intensité relativement grande. Ainsi, chez un des malades observés par MM. Charcot et Marie, une femme, il existait de l'anesthésie à la piqûre et à la température, un retard considérable de la perception sensitive, avec persistance insolite des sensations. De plus, cette malade éprouvait des douleurs dans les membres inférieurs.

Troubles vaso-moteurs. — Ils sont d'ordinaire très intenses au niveau des parties affectées. « Chez tous nos malades, écrivaient MM. Charcot et Marie, les pieds et les jambes présentaient une coloration bleuâtre ou rougeâtre, avec marbrures étendues. La forme générale du pied est un peu altérée, non pas qu'il existe à proprement parler de l'œdème, ni qu'il y ait augmentation de volume de cette extrémité, mais les contours en sont moins nets, moins bien dessinés ; c'est un peu l'aspect que présente un pied ayant séjourné pendant quelque temps dans un appareil inamovible. » De plus, chez deux des malades, deux femmes, il existait une adipose sous-cutanée considérable au siège de l'atrophie musculaire, ainsi qu'un abaissement très prononcé de la température locale.

Aspect général des malades. — Je ne puis que reproduire ce que nous apprennent à ce sujet MM. Charcot et Marie. « Les individus atteints de cette affection jouissent ordinairement d'une santé parfaite ; leur nutrition générale ne laisse rien à désirer, et c'est un contraste singulier que celui qui existe entre les proportions du corps et de la racine des membres et celles des extrémités. Les pieds sont tombants, pas ou peu déviés quand ils ne reposent pas sur le sol, se plaçant au contraire en varus ou en valgus quand ils ont à soutenir le poids du corps. Les jambes sans mollets sont presque cylindriques, tout au plus légèrement coniques ; les condyles internes font une saillie considérable, et lorsque les jambes sont tout à fait rapprochées, elles ne sont au contact que par les malléoles et par la partie la plus interne des condyles ; au-dessous et au-dessus se voient de larges espaces vides, le supérieur provient de l'aplatissement causé au niveau de la partie interne de la cuisse par l'atrophie du vaste interne ; la partie inférieure de la cuisse, au-dessus de la rotule, est hors de proportion avec la partie supérieure, par suite de l'*atrophie en jarretière.* » (Fig. 25 et 26.)

Enfin, dans cette forme d'atrophie musculaire progressive, on observe au plus haut degré cette démarche spéciale connue sous le nom de *steppage* et en rapport avec la paralysie des extenseurs du pied « steppage tel, disent MM. Charcot et Marie, que l'analogie avec cette allure des chevaux est absolument frappante ». En outre,

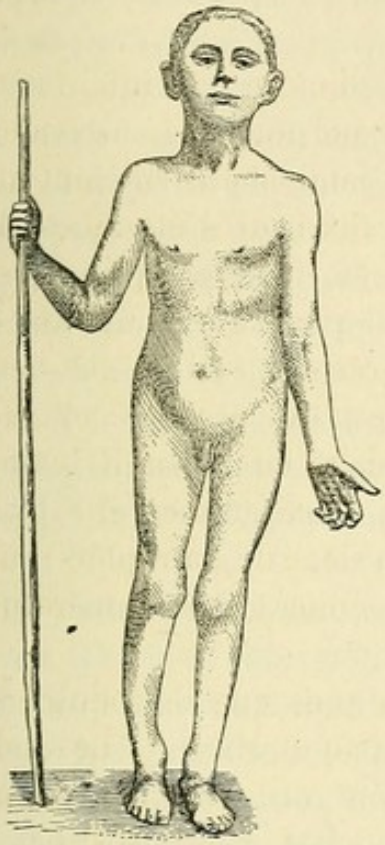


Fig. 25.

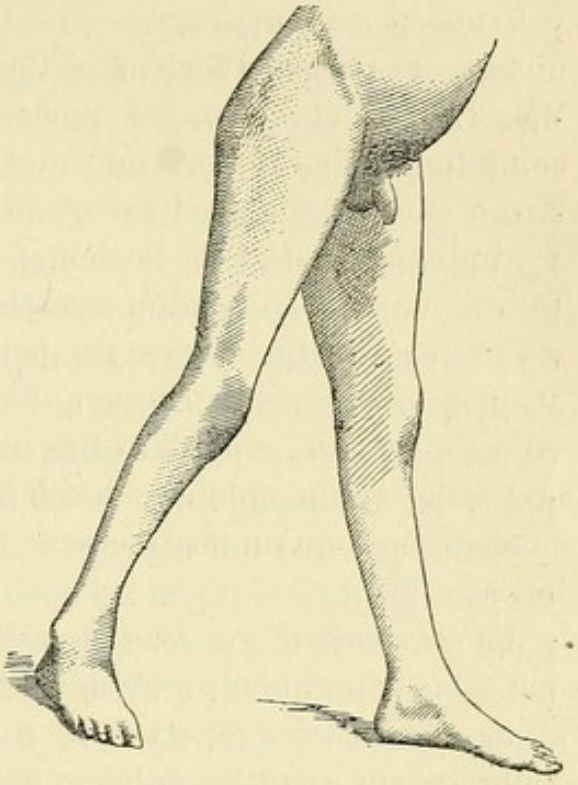


Fig. 26.

dans la station debout, les malades ne peuvent rester immobiles ; ils piétinent incessamment sur place.

Caractère familial de la maladie. — L'affection débute ordinairement dans l'enfance, vers l'âge de quatre ans, plus rarement dans l'adolescence, vers quinze ou seize ans. MM. Charcot et Marie attribuent une part considérable à l'influence de l'hérédité dans cette forme d'atrophie musculaire progressive. Mais ils sont bien obligés de reconnaître que cette influence héréditaire a fait défaut dans un certain nombre de cas. Il en était ainsi notamment chez deux des quatre malades qu'ils ont observés.

Le type Charcot-Marie emprunte ses traits cliniques à la forme spinale et aux formes myopathiques d'atrophie musculaire progressive. — Voilà donc une forme d'atrophie musculaire pro-

gressive qui revêt toutes les allures des formes familiales que nous avons passées en revue dans les précédentes leçons. Elle a été rencontrée chez des enfants de la même famille ; elle débute habituellement dans l'enfance ou l'adolescence ; elle se montre d'abord aux membres inférieurs et elle progresse avec une extrême lenteur, n'envahissant les muscles d'autres régions, et, en particulier ceux des membres supérieurs, qu'au bout d'un temps relativement très long.

Mais à côté de cela, des contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie ont été observées, de la façon la plus indubitable, par M. Charcot ; mais la réaction de dégénérescence paraît avoir été constatée d'une façon tout aussi certaine (par M. Vigouroux) chez deux (sur cinq) des malades qui ont servi à M. Charcot à créer cette nouvelle forme d'atrophie ; mais de plus, on a constaté, chez tous ces malades, des *crampes* et, chez l'un ou l'autre, des *douleurs*, deux ordres de manifestations qui parlent en faveur d'une *origine neuropathique sinon myélopathique*, interprétation à laquelle s'est arrêté M. Charcot.

Enfin, pour ce qui concerne la localisation de l'atrophie, celle-ci, tout en débutant par les membres inférieurs, comme il arrive pour plusieurs des *formes familiales*, présente en réalité une distribution absolument différente. MM. Charcot et Marie font remarquer, en effet, que, dans la *myopathie progressive primitive*, telle qu'elle a été comprise et définie par MM. Landouzy et Déjerine, le début de l'atrophie musculaire se fait toujours soit par les muscles du tronc, soit par ceux de la racine des membres ; qu'au contraire, dans la forme qu'il a décrite avec M. Marie, l'atrophie débute toujours par les muscles des extrémités (pieds, jambes, plus tardivement, partie inférieure des muscles de la cuisse, muscles propres des mains), de sorte que les deux auteurs en viennent à conclure que, dans leur forme d'atrophie, sont envahis les muscles que laisse indemnes la myopathie primitive.

L'impartialité m'oblige pourtant à dire que ce contraste cesse d'être vrai lorsqu'on se place au point de vue que j'ai adopté, lorsqu'on considère d'ensemble toutes les formes familiales, qui sont aussi les formes *myopathiques* d'atrophie musculaire progressive.

Il semble, en somme, que les observations contenues dans le mémoire de MM. Charcot et Marie comblent, si je puis m'expri-

mer ainsi, le fossé qu'on avait cru pouvoir creuser d'une part entre le *type Aran-Duchenne*, considéré comme l'expression de la *forme spinale* de l'atrophie musculaire progressive, et, d'autre part, les formes héréditaires ou familiales (y compris la paralysie pseudo-hypertrophique), que rien jusqu'ici ne s'oppose à considérer comme des expressions ou des modalités cliniques d'une *myopathie atrophiante primitive*. Ces observations, dis-je, paraissent enlever en grande partie sa raison d'être à la dichotomie proposée par Erb, pour la classification des atrophies musculaires progressives pures ou compliquées d'hypertrophie ou de pseudo-hypertrophie.

Remarquez bien que je n'affirme rien, que je ne parle que de simples probabilités, de présomptions. Cette réserve m'est inspirée, par deux ordres de considérations.

Critique des faits qui ont servi à édifier le type Charcot-Marie. — D'abord, les observations contenues dans le mémoire de MM. Charcot et Marie sont passibles d'une critique qui s'adresse indifféremment à tous les faits utilisés pour établir ces formes diverses de myopathies atrophiantes : on trace un type, fondé sur un ensemble de caractères empruntés à un certain nombre de faits; mais quand on entre dans le détail des choses, on découvre que très peu de faits, considérés isolément, réalisent, sinon l'ensemble, du moins les principaux caractères assignés au type. C'est vous dire que toute cette schématisation est essentiellement artificielle, et qu'on a tort d'y attribuer une valeur absolue, comme c'est la tendance du jour.

Pour en revenir aux observations de MM. Charcot et Marie, je vous ferai remarquer que le caractère familial de la myopathie n'existait que dans deux observations sur cinq, que la réaction de dégénérescence également n'a été constatée que deux fois sur cinq.

On pourrait objecter aussi que ces observations sont en nombre trop faible, pour qu'on prétende les faire servir à saper par la base cette classification si laborieusement établie, qui distingue les atrophies musculaires progressives en myopathies spinales et myopathies primitives. Il est vrai que MM. Charcot et Marie ont fait rentrer dans leur type d'atrophie musculaire progressive dix-neuf observations plus ou moins anciennes, empruntées à différents auteurs. Mais, à cause même de leur ancienneté, la plupart de ces observations n'ont pas grande valeur.

Prenons, par exemple, les dix faits publiés par Eichhorst et dont je vous ai déjà entretenus précédemment. Dans tous ces faits, l'exploration électrique n'a été pratiquée que d'une façon très insuffisante ; la réaction de dégénérescence n'a pas été constatée, et pour cause (ce phénomène n'était pas encore connu à cette époque) ; il n'a pas été fait mention de contractions fibrillaires, voire que dans deux ou trois des notices publiées par Eichhorst, il est dit explicitement que ces contractions fibrillaires ont fait défaut.

L'interprétation de ces faits commande des réserves. — Mais il y a plus : aucune des observations publiées par MM. Charcot et Marie n'a donné lieu à une autopsie. Dans ces conditions, j'estime qu'il faut être très réservé sur l'interprétation de ces faits. J'accorde que toutes les probabilités sont en faveur de l'origine myélopathique (ou neuropathique) de l'atrophie musculaire progressive constatée chez les malades de MM. Charcot et Marie, mais il n'est pas impossible qu'une autopsie, si l'occasion d'en faire une vient à se produire, nous réserve quelque surprise.

Conclusion. — C'est pourquoi j'ai cru devoir vous présenter le type Charcot-Marie d'atrophie musculaire progressive comme un type familial *présumé* myélopathique[1].

[1] Dans un mémoire paru, il y a quelques semaines (in *Archiv für Psychiatrie*, t. XX, fasc. III, p. 660), et intitulé : *Sur l'Atrophie musculaire neurotique*, un élève d'Erb, M. J. Hoffmann, a plaidé en faveur de l'indépendance du type Charcot-Marie. Cette forme d'atrophie musculaire progressive se place, à l'idée de M. Hoffmann, entre les formes myopathiques et les formes spinales, en ce sens, qu'elle reconnaît pour substratum anatomo-pathologique, une dégénérescence ascendante des nerfs périphériques, dégénérescence qui remonte jusqu'aux racines antérieures et postérieures, mais qui va en diminuant d'intensité de la périphérie vers le centre. Comme preuve de l'existence de cette lésion neurotique multiple, M. Hoffmann a invoqué deux observations déjà anciennes : une de Virchow (*Virchow's Archiv*, t. VIII, p. 737), l'autre de Friedreich, parue dans la monographie plusieurs fois citée dans ces leçons. Dans les deux cas, la dégénérescence des nerfs périphériques coïncidait avec une dégénérescence grise des cordons postérieurs de la moelle, dégénérescence qui intéressait d'une façon prépondérante les cordons de Goll. Il y a lieu d'ajouter que, pour Hoffmann, la dégénérescence des nerfs périphériques n'était pas absolument primitive; que selon toute vraisemblance, elle avait eu son point de départ dans les cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Il entre, à ce propos, dans des considérations très intéressantes sur le rôle qui revient aux cellules trophiques dans le développement des fibres nerveuses. Il rappelle que, d'après les recherches de Vignal, le développement des fibres nerveuses est en raison directe de leur proximité des racines, tandis que, dans les deux observations susdites de Virchow et de Friedreich, le degré de la dégénérescence périphérique était en raison inverse de la distance des nerfs à leurs racines. C'est ainsi que, par voie intuitive, il arrive à conclure que la dégénérescence des nerfs périphériques, dans la forme

Charcot-Marie d'atrophie musculaire progressive, doit reconnaître pour cause un défaut d'innervation trophique en rapport avec une altération des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Il soutient néanmoins qu'alors même que des observations ultérieures démontreraient l'existence de ces altérations des appareils trophiques de la moelle, on pourrait néanmoins adopter pour le processus, le nom d' « atrophie musculaire progressive neurotique » en tant que ce nom est en rapport avec la lésion prépondérante.

XX

RAPPORTS DES DIFFÉRENTS TYPES D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE

Récapitulation. — Rapports du type Aran-Duchenne avec les types familiaux. Le type Charcot-Marie peut être considéré comme un lien de transition entre le type Aran-Duchenne et les types familiaux.

Rapports des différents types familiaux. — Rapports entre la paralysie pseudo-hypertrophique et le type Leyden-Mœbius ; entre le type Leyden-Mœbius et le type Zimmerlin ; entre le type Zimmerlin et le type juvénile d'Erb ; entre la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Déjerine ; entre le type Landouzy-Déjerine et le type Zimmerlin ; entre le type Landouzy-Déjerine et la paralysie pseudo-hypertrophique.

Pour terminer cette étude des atrophies musculaires progressives, je vais consacrer une dernière leçon à l'examen des rapports des différents types dont je vous ai fait l'histoire détaillée. Je commence par vous récapituler rapidement les principaux faits de cette étude.

Récapitulation. — Vous vous rappelez que je vous ai décrit d'abord une forme d'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne — qui, d'après les idées dominantes du jour, emprunte son individualité nosologique à trois éléments principaux :

1° *Un élément étiologique*, qui réside dans le caractère *individuel* de la maladie, c'est-à-dire dans ce fait que l'atrophie musculaire ne paraît pas se développer sous l'influence apparente de l'hérédité morbide, qu'en tout cas, elle ne frappe pas plusieurs individus de la même famille ;

2° Un *élément symptomatologique*, qui réside dans le début habituel de l'atrophie par les petits muscles des mains, dans l'extension relativement rapide de l'atrophie à d'autres groupes de muscles, dans son mode de distribution, dans l'absence constante de pseudo-hypertrophie, dans l'existence à peu près constante des contractions fibrillaires, de la réaction de dégénérescence,

dans la fréquence relativement grande des complications bulbaires, tous caractères qui font défaut dans les autres formes d'atrophie musculaire progressive, c'est du moins ainsi qu'on se représente les choses ;

3° Un *élément anatomo-pathologique*, qui réside dans ce fait, que l'atrophie musculaire, dans le type en question, est sous la dépendance d'une lésion spinale bien définie, d'une dégénérescence des grosses cellules ganglionnaires des cornes antérieures.

A cette forme *spinale* et *non héréditaire* d'atrophie musculaire progressive on oppose les *formes familiales*, qui :

a. — Diffèrent de la première en ce que — on l'affirme du moins — elles ne réalisent aucun des caractères précédents.

b. — Diffèrent entre elles, par le lieu de début, le mode de propagation, la distribution de l'atrophie musculaire. Ces différences, je vous les ferai ressortir tout à l'heure dans un tableau d'ensemble.

Rapports du type Aran-Duchenne avec les types familiaux. — Une première question se pose dès lors, qui est de savoir :

S'il existe, entre ces deux grandes classes d'atrophies musculaires progressives (*atrophie spinale non héréditaire, atrophies familiales et myopathiques*) une ligne de démarcation aussi tranchée que celle qu'on prétend établir entre elles, quelque chose comme la limite qui sépare deux groupes morbides, différant entre eux à la fois par l'étiologie, la symptomatologie, l'évolution, la nature et le siège des lésions ? Je ne le crois pas, pour ma part. Je vous ai dit, dans ma dernière leçon, que la découverte du *type Charcot-Marie* me paraît avoir porté un coup sérieux à cette dichotomie laborieusement édifiée sur les observations et les recherches des quinze dernières années, édifice qui se présentait à nous sous les dehors d'une classification si simple, si séduisante.

Le type Charcot-Marie peut être considéré comme un lien de transition entre le type Aran-Duchenne et les types familiaux. — Avant la publication du mémoire de MM. Charcot et Marie, deux points paraissaient à peu près acquis, c'est que :

1° Quand une atrophie débute *ailleurs* que par la racine des membres supérieurs, et *autrement* que sous l'influence d'une cause extérieure, telle que le surmenage, il y avait tout lieu de

soupçonner, de considérer comme très *vraisemblable* l'origine myopathique de cette atrophie musculaire progressive.

2° Cette vraisemblance se transformait en *quasi-certitude*, lorsque l'atrophie musculaire se présentait avec le caractère *familial*, c'est-à-dire frappant plusieurs sujets et plusieurs générations d'une même famille.

Or, les observations de MM. Charcot et Marie nous offrent des exemples d'une atrophie musculaire *débutant par les membres inférieurs*, et d'atrophie musculaire *familiale dans un certain nombre de cas*, avec des caractères symptomatologiques tels, qu'il y a tout lieu de rapporter ces cas d'atrophie musculaire progressive à une origine myélopathique, à des lésions spinales, ou tout au moins à une *névrite périphérique multiple*.

On pourrait objecter, il est vrai, que ce dernier point n'est pas encore tranché, qu'à défaut d'une autopsie concluante, il n'existe encore qu'à l'état de *présomption*. Soit, mais les observations de Charcot-Marie n'en subsistent pas moins comme des exemples d'une atrophie musculaire progressive pouvant revêtir la forme familiale, et empruntant à la forme spinale classique deux de ses traits cliniques, qui semblaient appartenir en propre à cette dernière : *Réaction de dégénérescence*, *contractions fibrillaires*.

Rapports des différents types familiaux. — Une seconde question est de savoir quelles sont au juste les relations réciproques des différents types d'atrophie musculaire progressive qui rentrent dans la catégorie des atrophies musculaires familiales. S'agit-il d'autant d'espèces morbides distinctes, ou seulement de modalités d'une seule et même maladie, fruit de l'hérédité morbide? Mon opinion sur ce point, vous la connaissez déjà. Je vous ai déjà laissé entrevoir, à plusieurs reprises, que c'est vers cette seconde manière de voir que j'incline, vers celle qui n'admet pas de ligne de démarcation bien nette entre ces différentes formes familiales, qui les considère comme *des manières d'être d'une seule et même myopathie*.

Je vais vous exposer les preuves qui me dictent ce jugement; je vais vous montrer qu'entre toutes ces formes familiales, il existe des *formes de transition*, représentées par des observations qui empruntent leurs traits cliniques à deux formes voisines, sinon à plusieurs.

A). — *Rapports entre la paralysie pseudo-hypertrophique* et *le*

type Leyden-Mœbius. — Rappelez-vous d'abord que, pour ce qui concerne les relations de la *paralysie pseudo-hypertrophique* et de l'*atrophie musculaire progressive* du type Leyden-Mœbius, l'accord est à peu près unanime sur ce fait, qu'il ne s'agit là que de deux modalités d'une seule et même forme de myopathie héréditaire.

Dans les deux, l'affection musculaire présente la même distribution ; seulement, plus jeune est le malade chez lequel on est à même d'observer cette myopathie, plus on a de chances de rencontrer de la pseudo-hypertrophie là où débute l'affection musculaire, c'est-à-dire aux jambes et aux cuisses. A la longue, cette pseudo-hypertrophie fait place à l'atrophie, de sorte que, quand on observe cette forme de myopathie à deux âges très différents chez un même sujet, celui-ci, qui, dans son enfance, réalisait le syndrome de la paralysie pseudo-hypertrophique, réalise ensuite, à l'âge mûr, les caractères cliniques du type Leyden-Mœbius dans toute sa pureté.

Je vous ai dit que le professeur Damaschino avait insisté sur ce mode d'évolution de la paralysie pseudo-hypertrophique, dont il ne manque pas d'exemples dans les recueils de la science.

B). — *Rapports entre le type Leyden-Mœbius et le type Zimmerlin.* — Entre ces deux types d'atrophie musculaire progressive la différence consiste surtout en ceci :

Absence de pseudo-hypertrophie et de lipomatose, dans le second type, et fréquence relativement grande de cette lipomatose, dans le premier type.

De plus, dans le type Leyden-Mœbius, l'atrophie musculaire débute aux membres inférieurs (mollets), pour envahir ensuite la masse sacro-lombaire et se fixer longtemps en ces deux régions, avant d'envahir la moitié supérieure du tronc et les membres supérieurs, quand toutefois ceux-ci sont atteints. Dans le type Zimmerlin, l'atrophie musculaire débute par les membres supérieurs (*localisation scapulo-humérale*) pour gagner ensuite les muscles de la moitié supérieure du tronc.

Or :

1° Chez un des malades de Zimmerlin, il existait des traces bien manifestes de pseudo-hypertrophie dans le muscle grand pectoral à droite ;

2° Chez ce même malade — *la maladie durait depuis trente-*

cinq ans — l'atrophie avait gagné les membres inférieurs ; le cas rentrait donc dans le type Leyden-Mœbius ;

3° Barsikow a publié des observations relatives à un *premier* groupe familial d'atrophie musculaire; les sujets de ce premier groupe réalisaient le type d'atrophie musculaire progressive décrit par Leyden-Moebius, sauf un seul; chez ce dernier, la distribution de l'atrophie musculaire progressive était la même que dans le type Zimmerlin (le travail de Barsikow est antérieur au mémoire de Zimmerlin). Voilà bien encore des faits propres à nous édifier sur la valeur nosologique de cette classification des atrophies musculaires familiales en types.

Dans le groupe familial d'atrophie musculaire progressive, qui comprend des faits décrits par Friedreich, Oppenheimer et Hemptenmacher, la distribution de l'atrophie était la même que chez le malade de Zimmerlin, dont il vient d'être question : *Début de l'atrophie musculaire progressive par la masse sacro-lombaire*, comme dans le type Leyden-Mœbius ; *envahissement subséquent des membres supérieurs*, comme dans le type Zimmerlin. Pour être conséquent, a fait remarquer Schultze, il faudrait donc admettre *un type Oppenheimer-Friedreich-Hemptenmacher*, qui, ajouterai-je, empiétant à la fois sur le type Leyden-Mœbius et sur le type Zimmerlin, leur servirait de trait d'union.

Entre le type Zimmerlin et le type Leyden-Mœbius, on peut également intercaler le groupe familial décrit par Eichhorst, autre type bâtard, que M. Charcot, vous le savez, a rattaché à son type (Charcot-Marie) : chez quelques malades de ce groupe, l'atrophie a débuté par les membres inférieurs, pour s'y cantonner (de là le nom impropre de *type fémoro-tibial*), tandis que chez les autres malades de ce même groupe, il y a eu envahissement subséquent des muscles des membres supérieurs.

Cet envahissement subséquent des membres supérieurs par l'atrophie, a été également observé par M. Brossard, dans deux cas d'atrophie musculaire progressive, à début par les membres inférieurs, qui ont fait l'objet d'une thèse très remarquable sur ce sujet. Soit dit en passant, les deux faits relatés par M. Brossard présentaient ceci de particulier, qu'il existait une déformation des orteils en griffe.

Pour vous convaincre du peu de valeur qu'offre, au point de vue de la distinction de ces types, l'ordre d'envahissement observé

par l'atrophie, je vous citerai encore le second groupe familial, décrit par Barsikow : chez les malades de ce groupe, un seul excepté, l'atrophie intéressait exclusivement les muscles de la jambe, comme dans une des variétés du type d'Eichhorst. Au contraire, chez le malade du même groupe, qui faisait exception à cette règle, l'atrophie a débuté par les muscles de l'épaule, pour envahir subséquemment les muscles des jambes.

Même ordre d'envahissement de l'atrophie musculaire chez l'un des malades de Zimmerlin, dont je vais vous parler. L'observation peut servir de trait d'union entre le type Zimmerlin et ce qu'on a appelé le type Eichhorst.

C. — Rapport entre le type Zimmerlin et le type juvénile d'Erb. — Je poursuis ma démonstration. J'ai déjà eu occasion de vous dire que dans le *type Zimmerlin* et dans la *forme juvénile d'Erb*, la distribution *de l'atrophie* musculaire est très sensiblement la même ; pour tous les deux, on a pu caractériser cette distribution par les mots de *type scapulo-huméral*. Entre ces deux types scapulo-huméraux, nous ne trouvons encore que des différences d'une valeur très relative : la pseudo-hypertrophie et même l'hypertrophie vraie sont presque constantes dans la forme juvénile d'Erb ; je viens de vous dire, à l'instant, que Zimmerlin a noté des indices de pseudo-hypertrophie du grand pectoral, chez un de ses atrophiés.

Je vous rappelle ensuite qu'Erb n'a jamais constaté la réaction de dégénérescence dans sa forme juvénile, tandis que Zimmerlin croit avoir observé cette modification de l'excitabilité électrique chez *un* de ses malades et à l'exploration d'*un seul muscle*. Vous entendez bien : l'exploration électrique a été faite sur sept malades qui présentaient une myopathie embrassant une grande partie des muscles du squelette, et *une seule fois*, au niveau d'*un seul muscle*, le grand pectoral, on a observé des modifications de l'excitabilité galvanique qui ne sont pas tout à fait celles qu'Erb a décrites sous le nom de réaction de dégénérescence, mais qui s'en rapprochent. On ne saurait évidemment se baser là-dessus pour établir une barrière infranchissable entre ces deux types d'atrophie musculaire progressive héréditaire.

Il est vrai que, dans la forme juvénile d'Erb, l'extension de l'atrophie musculaire aux membres inférieurs est assez fréquente. Mais cet envahissement des membres inférieurs par l'atrophie a

été noté chez le malade de Zimmerlin, dont je vous parlais plus haut. Chez ce malade, c'est un détail important à noter, l'affection durait depuis fort longtemps (trente-cinq ans) ; on est donc en droit de se demander si, à la longue, l'atrophie n'envahira pas les membres inférieurs chez les autres malades du même groupe familial.

Rapports entre la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Déjerine. — Pour ce qui est des relations de ces deux types d'atrophie musculaire progressive, je fais appel à vos souvenirs récents. J'ai insisté, dans mon avant-dernière leçon, sur ce que, abstraction faite de l'envahissement de la face, dans le type Landouzy-Déjerine, la distribution de l'atrophie musculaire est la même dans les deux formes d'atrophie musculaire progressive héréditaire ou familiale, que je viens de vous nommer. Or, je vous ai déjà parlé des trois observations de Duchenne qui prouvent bien qu'il n'y a pas, dans ce caractère, de quoi établir une distinction fondamentale entre les deux types en question ; ces trois observations concernent un père et ses deux fils. Chez ces deux derniers, l'atrophie musculaire revêtait tous les caractères du type Landouzy-Déjerine ; chez le père, qui tenait lui-même le germe de la maladie de son père, l'atrophie musculaire s'était montrée à l'âge de quarante-huit ans. A cet âge, les deux épaules se sont amaigries ; « les mouvements d'élévation des bras sont devenus de plus en plus difficiles, et ont bientôt produit l'écartement des omoplates en forme d'ailes. Puis les muscles des avant-bras et de la poitrine se sont atrophiés successivement et lentement. Enfin les muscles moteurs des membres inférieurs ont été atteints à leur tour ». En somme, ajoute Duchenne, l'atrophie musculaire progressive a envahi, chez le père, les mêmes muscles que chez les enfants, sans toucher toutefois aux muscles de la face.

E). — *Rapports entre le type Landouzy-Déjerine et le type Zimmerlin.* — Voulez-vous maintenant que nous remontions cette espèce de gamme descendante, dont tous les tons, vous le voyez, se fondent les uns dans les autres? Sautons, si je puis m'exprimer ainsi, par-dessus le type Erb, en partant du type Landouzy-Déjerine ; nous allons trouver, comme trait d'union entre ce dernier et le type Zimmerlin, deux des trois observations du second groupe familial (famille Schumacher), qui ont été publiées par Zimmerlin. Voici ce que ces observations présentaient de particu-

lier, d'*insolite*, dirait un partisan de l'individualité des types familiaux d'atrophie musculaire progressive. J'emprunte les détails qui vont suivre, et à dessein, au mémoire de MM. Landouzy et Déjerine : « Dans l'observation VI, il est noté que le malade (trente-neuf ans) a la bouche un peu tirée à gauche. L'avancement des lèvres (moue) et les sifflements sont incomplets, et se faisaient *mieux* auparavant, au dire du malade. Dans l'observation VII (quarante-deux ans), la bouche est large, la lèvre inférieure épaisse et un peu pendante. Intégrité du front et des yeux. Par contre, dans ces mouvements, la région de la bouche, ainsi que la bouche elle-même, ne se modifient que peu et restent immobiles d'une façon frappante, *comme un masque*. Le malade ne peut gonfler les joues, ni faire la moue, ni siffler (langue et voile du palais intacts, dans les deux cas). »

Et MM. Landouzy et Déjerine d'ajouter :

« *Ces observations nous paraissent rentrer dans la myopathie atrophique progressive, et la participation de quelques muscles de la face à l'atrophie dans deux d'entre elles, vient encore appuyer notre manière de voir.* » (*Loc. cit.*, p. 355.)

Ai-je tort ou raison, lorsque je prétends voir dans ces observations le trait d'union entre le type Landouzy-Déjerine et le type Zimmerlin ?

F). — *Rapports entre le type Landouzy-Déjerine et la paralysie pseudo-hypertrophique.* — Remontons encore plus haut ; sautons directement du type Landouzy-Déjerine à la paralysie pseudo-hypertrophique (qui ne fait qu'*un* avec le type Leyden-Mœbius). En tant que lien de transition entre ces deux termes extrêmes de notre échelle, je vous signale une observation d'un médecin anglais Longdon-Down, observation que je ne connais que d'après un résumé publié par Küssmaul ; mais ce que j'en sais et ce que je vais vous en dire suffira pour vous convaincre que ce fait clinique a bien la signification que je lui attribue : chez le malade de Longdon-Down, il existait une hypertrophie apparente énorme de certains muscles ; l'examen de fragments de ces muscles, excisés à l'aide du harpon, avait fait constater les mêmes altérations que celles qu'on rencontre dans les cas de pseudo-hypertrophie. *A la face, les muscles temporaux, vraisemblablement aussi les muscles masséters, étaient envahis par cette pseudo-hypertrophie. Les muscles de la face étaient torpides,*

les muscles orbiculaires étaient manifestement atrophiés, c'est-à-dire que, suivant la judicieuse remarque de Schulze, il y avait, dans ce cas, coexistence de la pseudo-hypertrophie musculaire et de l'atrophie faciale.

Voici, d'autre part, un type dont je ne vous ai parlé qu'incidemment, type vagabond, si je puis m'exprimer ainsi, car on le voit figurer dans des cases très diverses de la classification des atrophies familiales. On l'a rattaché au type Leyden-Mœbius ; M. Charcot le réclame pour le fondre dans sa *forme particulière d'atrophie musculaire progressive*. (Type Charcot-Marie.) D'autres enfin, MM. Landouzy et Déjerine, par exemple, attribuent à ce type une individualité propre, en le dénommant *type fémoro-tibial* d'Eichhorst. Il a été édifié sur le groupe d'observations d'atrophie musculaire progressive familiale, relatées par Eichhorst, et dont je vous ai déjà longuement parlé. Les observations de ce groupe familial avaient cela de particulier que l'atrophie débutait par les membres inférieurs, pieds et jambes, que chez quelques malades, elle est restée cantonnée dans ces parties, tandis que, chez la plupart, elle a remonté *aux cuisses*, *aux avant-bras et aux mains*. La dénomination de type fémoro-tibial me paraît donc bien mal caractériser ce groupe familial.

Quoi qu'il en soit, dans une des observations (n° VI) d'Eichhorst, *qui concerne un garçon de huit ans* — (les sujets des autres observations concernent des adultes, une exceptée, enfant de huit ans également, qui n'avait pas encore d'atrophie apparente mais seulement de la faiblesse) ; — il est dit qu'il y avait une *expression stupide de la face*, mais ni paralysie, ni atrophie des muscles faciaux. Or, on est en droit de se demander si cette expression stupide de la face — détail qui a été relevé par MM. Déjerine et Landouzy (*loc. cit.*, p. 354) — n'était pas en rapport avec une *atrophie commençante* ou *peu apparente* des muscles faciaux. Rappelez-vous qu'en vous parlant de la séméiologie des atrophies musculaires, et plus tard, à propos de la paralysie pseudo-hypertrophique, je vous ai dit combien souvent les apparences présentées par un muscle en voie d'atrophie sont trompeuses, et comme il est souvent impossible de se prononcer sur la nature des altérations de ce muscle, avant de l'avoir soumis à l'examen microscopique.

Une observation curieuse entre toutes, et qui vient à point à

cette place, me servira à ratifier ce que je viens de vous dire : à savoir que des muscles superficiels, et les *muscles faciaux* notamment, peuvent paraître indemnes de toute atrophie et de toute paralysie, alors qu'en réalité — c'est l'examen microscopique qui le fait voir — ils sont envahis par les altérations histologiques qui préparent l'atrophie de la substance contractile.

Il s'agit d'une observation dont je vous ai déjà entretenus ; elle figure dans la grande monographie de Friedreich, sous le n° XX ; la relation clinique de ce fait a été complétée par Schultze, qui a eu l'occasion de faire l'autopsie du malade. Je vais vous résumer le fait à traits rapides, la chose en vaut la peine :

Le sujet de l'observation fut victime d'un traumatisme grave, à l'âge de vingt-sept ans ; une voiture lui passa sur les deux jambes. L'accident n'occasionna d'abord qu'une contusion des parties molles, dont le malade parut se remettre en très peu de temps. Mais dans le courant de cette même année, il ressentit de la *faiblesse dans les membres inférieurs ; en même temps, les jambes se mirent à grossir*. Donc, début semblable à celui de la paralysie pseudo-hypertrophique. Vers la même époque, *la faiblesse envahissait les bras et les mains ;* les muscles des membres supérieurs étaient souvent agités par des *contractions fibrillaires*. Douleurs tiraillantes dans les quatre membres ; impotence relative des mains et des jambes. En 1865, on constatait de l'atrophie musculaire aux : *pectoraux*, *muscles du dos*, *de l'épaule*, *du bras* (biceps et brachial antérieur), des *avant-bras et des mains surtout*, et principalement à droite, où il restait à peine des traces des muscles des éminences thénar et hypothénar. Contrastant avec les membres supérieurs, *les membres inférieurs présentaient un développement athlétique* et pouvaient déployer une vigueur assez considérable. Il est vrai que les jambes se fatiguaient vite, ce que Friedreich attribuait au fardeau résultant de l'hypertrophie de ces parties. La circonférence du mollet mesurait 44 centimètres à gauche, 40 centimètres à droite. Sur des fragments des muscles gastrocnémiens excisés et examinés au microscope, on a constaté : 1° la présence de fibres manifestement hypertrophiées avec leur striation normale ; 2° une néoplasie de fibres musculaires.

Un an plus tard, *les deux muscles deltoïdes avaient augmenté de volume ;* en même temps ils avaient gagné en énergie contra-

tile. Au contraire, les muscles déjà précédemment hypertrophiés avaient diminué de volume. Cette diminution de volume se remarquait également aux deltoïdes, dix-huit mois plus tard, coïncidant avec une diminution de l'énergie contractile. A cette époque, « l'atrophie était en progrès dans tous les muscles intéressés » par la maladie.

En 1870, cinq ans après le premier examen, les deltoïdes et les gastrocnémiens avaient de nouveau augmenté de volume, mais cette fois leur consistance, au lieu d'être accrue, était pâteuse, mollasse, c'est-à-dire que l'accroissement de volume était maintenant en rapport avec la lipomatose, avec une infiltration graisseuse, et non plus avec l'hypertrophie d'un certain nombre de fibres musculaires. Aux membres supérieurs et au tronc, l'atrophie était restée stationnaire. En 1883, l'examen du malade, fait par le professeur Erb, dénotait que presque tous les muscles des membres supérieurs étaient atrophiés. A l'inspection, cette atrophie était surtout manifeste au niveau des deltoïdes, où *la peau ballottait comme un sac vide.* L'atrophie était moins apparente aux membres inférieurs, mais en réalité presque tous les muscles de ces membres avaient perdu leur énergie fonctionnelle. Au tronc, l'atrophie occupait principalement les extenseurs de la colonne vertébrale : *le diaphragme était intéressé. La réaction de dégénérescence* a été constatée d'une façon très nette sur certains muscles des membres inférieurs. Le malade a succombé à la gêne respiratoire (atrophie du diaphragme).

L'autopsie a démontré :

1° Qu'il existait des altérations atrophiantes ayant envahi la plus grande partie des muscles du squelette, y compris le diaphragme, mais sans participation des muscles innervés par le bulbe ;

2° *L'absence de toute altération spinale*, l'intégrité de l'ensemble des centres nerveux) ;

3° L'absence d'altérations bien prononcées, dans les nerfs périphériques ;

4° Pour ce qui concerne spécialement les altérations des muscles, elles ont été étudiées avec un soin remarquable sur des pièces provenant de dix-neuf muscles différents. Voici ce que je crois devoir vous signaler des résultats annoncés par Schultze, et qui sont, en subtance, conformes à ceux que d'autres histologistes

avaient déjà constaté dans des cas de *paralysie pseudo-hypertrophique :*

Même dans les muscles les plus atrophiés en apparence — fessiers, deltoïdes — il existait encore des *fibres hypertrophiées.* La plus grande partie de ces muscles était transformée en tissu adipeux. Au sein de ce tissu adipeux, on trouvait, disséminées en différents points, des masses ayant l'aspect du tissu conjonctif, à fibres larges, aplaties. Entre les fibres de ce tissu conjonctif, se voyaient des amas de noyaux qu'il y avait tout lieu de considérer comme des *noyaux musculaires, sarcolemmatiques*, pour des raisons que je crois superflu de vous indiquer ici. Ces amas de noyaux représentaient donc les derniers vestiges d'une myosite « parenchymateuse », perdus au milieu des vestiges beaucoup plus frappants de la myosite interstitielle. Enfin Schultze a constaté une altération spéciale, représentée par des vacuoles creusées dans les éléments du tissu musculaire et dont je ne crois pas devoir vous parler plus longuement.

b. — Dans les muscles *moyennement atteints*, les altérations prédominantes étaient représentées par l'*hypertrophie des fibres musculaires* et par la *prolifération des noyaux musculaires* sarcolemmatiques.

c. — Enfin, dans des *muscles sains en apparence*, l'examen histologique a fait découvrir ces mêmes altérations à l'état rudimentaire. Or, notez bien ce détail, *parmi ces muscles figuraient ceux de la face*, du moins le frontal et l'orbiculaire des lèvres, les seuls muscles faciaux qui aient été examinés : sur des préparations de ces deux muscles, on n'a pas, il est vrai, découvert de fibres manifestement hypertrophiées. Un petit nombre de fibres seulement étaient enveloppées d'une épaisse gaine de tissu conjonctif (prolifération interstitielle commençante) assez semblable au périnèvre. Il existait, en outre, une prolifération de noyaux, sarcolemmatiques principalement, formant des groupes qui comprenaient chacun jusqu'à vingt-sept noyaux. Et de tout cela Schultze conclut que *chez ce sujet, les muscles faciaux ne réalisaient pas un état absolument normal.*

Récapitulons maintenant les points les plus intéressants qui se dégagent de cette observation.

Ce n'est pas un exemple de myopathie familiale, car le malade ne connaissait personne, parmi les siens, ayant été atteint d'une

affection du même genre. Par ce détail, l'observation se rapproche des myopathies non héréditaires, dont la *forme Aran-Duchenne* est le type par excellence.

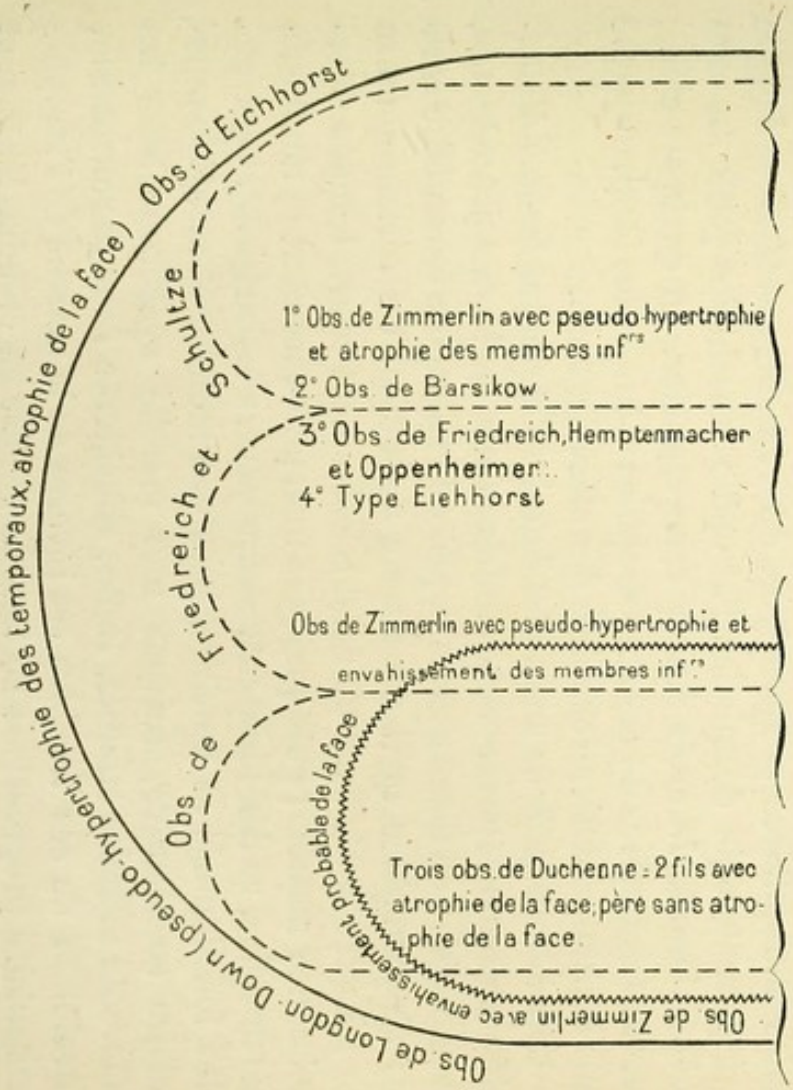
En outre, on a constaté, chez ce malade, la réaction de dégénérescence ainsi que des contractions fibrillaires, deux caractères qu'on rencontre *surtout* dans l'atrophie musculaire progressive spinale.

Cependant l'autopsie a démontré qu'il s'agissait d'une affection myopathique, sans altérations de la moelle et des nerfs.

Par son mode de début, cette myopathie se rattache à la *paralysie pseudo-hypertrophique*, et le cas réalise en même temps la métamorphose de la paralysie pseudo-hypertrophique en atrophie musculaire, du type Leyden-Mœbius d'abord; mais dans la suite la distribution de l'atrophie et la coexistence de celle-ci avec de la pseudo-hypertrophie et de l'hypertrophie vraie, eussent autorisé à conclure que le sujet réalisait à la fois le type Leyden-Mœbius (*forme pseudo-hypertrophique*) et le type juvénile d'Erb.

Vient l'autopsie, qui révèle un détail inattendu, c'est que les muscles faciaux présentaient, sous une forme ébauchée, les altérations qui conduisent à l'atrophie de ces muscles, laquelle, vous vous le rappelez, constitue la caractéristique du type Landouzy-Déjerine, l'élément qui différencie ce type des types voisins, de celui de Zimmerlin notamment. Vous voyez donc qu'à moins de prétendre faire de cette observation un type à part, ce que Schultze s'est bien gardé de faire — force est de la rattacher à plusieurs types à la fois.

Le tableau synoptique ci-joint vous donnera une idée d'ensemble des étroites relations de ces différents types d'atrophie musculaire progressive familiale et vous convaincra, je pense, de tout ce que cette classification a d'arbitraire. J'ai placé en regard et entre ces différents types, l'indication des principaux faits qui leur servent de trait d'union.



Paralysie pseudo-hypertrophique.		Pseudo-hypertrophie en plus ou en moins.
Type Leyden-Mœbius.		
Type Leyden-Mœbius.	Début par les membres supérieurs marche descendante de l'atrophie.	
	Pseudo-hypertrophie possible.	
Type Zimmerlin.	Début par les membres inférieurs; marche ascendante de l'atrophie.	
	Pseudo-hypertrophie manque en général.	
Type Zimmerlin.	Pas d'hypertrophie; pseudo-hypertrophie exceptionnelle.	
	Envahissement des membres inférieurs exceptionnel.	
Forme juvénile d'Erb.	Hypertrophie et pseudo-hypertrophie habituelles.	
	Envahissement habituel des membres inférieurs.	
Forme juvénile d'Erb.	Hypertrophie et pseudo-hypertrophie habituelles.	
	Pas d'envahissement de la face.	
Type Landouzy-Déjerine.	Pas d'hypertrophie ni de pseudo-hypertrophie.	
	Envahissement des muscles de la face.	

XXI

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Historique. — Symptomatologie. — Période prodromique.— Période d'état ou de paralysie; mode de début de la paralysie; distribution de la paralysie. — Etat des membres paralysés: sensibilité, température locale.— Etat de la contractilité faradique. La paralysie est curable. — Période atrophique: marche de l'atrophie musculaire; troubles trophiques concomitants. — Résultats de l'exploration électrique; réaction de dégénérescence. — Période des déformations secondaires; pathogénie des déformations secondaires.

Etiologie.— Dentition; origine infectieuse; froid, traumatisme; hérédité morbide; âge.

Marche. — Durée. — Terminaison.

Nous allons maintenant aborder l'étude des amyotrophies qui, dans notre plan d'étude, figurent sous le titre d'atrophies musculaires diffuses. Il s'agit, je vous le répète, comme pour les atrophies musculaires progressives, de véritables *maladies*, dans la symptomatologie desquelles l'atrophie musculaire joue un rôle prépondérant. Je crois devoir vous rappeler, en quelques mots, certains caractères de ces amyotrophies diffuses, sur lesquels je me suis déjà appesanti, au chapitre des classifications.

Contrairement à ce qui a lieu dans les différentes formes d'atrophie musculaire progressive étudiées dans les leçons précédentes, la paralysie, en thèse générale, précède l'atrophie musculaire dans les amyotrophies qu'il nous reste à étudier. Un certain nombre de muscles sont, dans un délai relativement court, frappés d'impuissance motrice; puis quelques-uns, plus rarement la totalité de ces muscles, se dénourissent, maigrissent, s'amincissent. Ces troubles fonctionnels et nutritifs, paralysie motrice et atrophie musculaire consécutive, suivent une marche synchrone dans les différents muscles atteints. Enfin, considérée dans son ensemble, l'évolution de ces troubles est inverse de la marche de l'atrophie musculaire progressive: au lieu de gagner en étendue lentement

et progressivement, la paralysie motrice et l'atrophie en masse d'une plus ou moins grande partie des muscles paralysés atteignent leur maximum d'extension en un espace de temps relativement court; à partir de ce moment, la paralysie et l'atrophie ont, dans les formes aiguës principalement, une tendance à se circonscrire à une moindre étendue de tissu musculaire. J'ajoute que toujours, dans ces amyotrophies diffuses, la paralysie et l'atrophie musculaire consécutive portent l'empreinte de troubles en rapport avec une lésion spinale ou neurotique.

Rentrent dans cette classe d'amyotrophies diffuses :

1° La *paralysie spinale infantile*, ou *paralysie atrophique de l'enfance ;*

2° La *paralysie spinale aiguë de l'adulte* (Duchenne) à laquelle se rattache

3° La *paralysie spinale de l'adulte*, à marche *subaiguë ou chronique.*

Je me hâte d'ajouter que ces différentes affections sont couramment désignées sous les dénominations communes de :

Poliomyélites antérieures (Kussmaul), de *Téphromyélites* (Charcot).

Ces termes impliquent que, dans les maladies en question, la lésion anatomique intéresse la substance grise des cornes antérieures et se présente sous la forme de foyers d'un gris cendré (πολιος, gris, τεφρος, gris cendré).

Vous devez entrevoir déjà que l'étude de ces amyotrophies diffuses va nous mettre en présence d'un processus anatomo-pathologique analogue, du moins eu égard à son siège, à celui de la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive, de la maladie d'Aran-Duchenne. Je m'empresse d'ajouter que, dans les amyotrophies diffuses, dans les poliomyélites, ce processus est mieux saisissable; son évolution est plus rapide, outre que sa distribution est plus diffuse.

Une autre remarque préalable, que je crois devoir placer ici, c'est que l'on en est venu, dans ces derniers temps, à considérer la paralysie spinale infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte comme de simples modalités d'une seule et même maladie, présentant les mêmes symptômes et les mêmes lésions, ne différant que par l'âge de la vie auquel remonte leur début. C'est pourquoi je vais fondre leur étude dans un chapitre d'ensemble.

Cela m'évitera des redites inutiles, pour ce qui concerne l'anatomie pathologique notamment.

Synonymies. — *Paralysie spinale infantile. — Paralysie atrophique de l'enfance. — Poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance. — Téphromyélite antérieure aiguë de l'enfance.*

Historique. — Je serai bref sur cette partie historique. Je ne ferai que vous signaler les principaux travaux qui ont concouru à conférer à la maladie son individualité clinique. Quand, dans ma prochaine leçon, je m'occuperai de l'anatomie pathologique de la maladie, après avoir mis la paralysie spinale infantile en parallèle avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte, je vous exposerai en détail les travaux qui nous ont fourni la preuve du siège spinal de ces deux affections qui, au fond, n'en font qu'une.

La première bonne description clinique qui ait été donnée de la paralysie spinale infantile est due à un auteur allemand, Heine. Ce médecin a publié à Stuttgard, en 1840, une remarquable monographie, portant pour titre : *Observations sur des états de paralysie des membres inférieurs et leur traitement.* Ainsi que Duchenne, de Boulogne, s'est plu à le reconnaître, Heine a parfaitement étudié, dans cette monographie, les périodes paralytique et atrophique de la maladie, surtout au point de vue des difformités que l'on voit se développer à leur suite, et dont l'auteur a donné la reproduction très exacte sous forme de planches lithographiées (dont quelques-unes seront reproduites plus loin).

Vingt ans plus tard, en 1860, le même auteur a publié une étude d'ensemble de la maladie, sous le titre de *Paralysie spinale infantile.*

Mais, déjà une dizaine d'années auparavant (1853), une description clinique tout aussi exacte de cette même affection avait paru en France, dans le remarquable *Traité des maladies des enfants* de Barthez et Rilliet, description basée sur les observations et les recherches personnelles des deux auteurs. Je vous signale, en passant, l'erreur nosologique commise par Barthez et Rilliet ; ces deux auteurs considéraient la maladie comme une paralysie *essentielle* de l'enfance.

Vers la même époque, Duchenne, de Boulogne, dans un mé-

moire paru en 1855, s'appesantissait sur les caractères qui permettent de différencier la paralysie spinale infantile d'autres affections lui ressemblant plus ou moins. De plus, Duchenne a fourni des indications pronostiques très précieuses, basées sur les résultats de l'exploration faradique des muscles paralysés, au début de la maladie.

Pour ce qui concerne l'*histoire clinique* de la paralysie infantile, on n'a pas ajouté grand'chose de nouveau aux données contenues dans les publications que je viens de vous citer. Aussi m'en tiendrai-je à elles pour le moment. Je répète qu'en vous exposant l'anatomie pathologique de la poliomyélite antérieure aiguë, je serai forcément amené à revenir sur l'historique de la paralysie spinale infantile.

Je passe maintenant à la symptomatologie de la maladie.

Symptomatologie. — *Paralysie* et *atrophie* d'un certain nombre de muscles avec leurs conséquences (déformations variées), voilà en quoi peut se résumer la symptomatologie de la paralysie spinale infantile, que Duchenne appelait, non sans raison, paralysie atrophique de l'enfance.

Période prodromique. — La *paralysie musculaire* peut survenir d'emblée, sans aucun prodrome. Le matin, en sortant l'enfant de son lit, ou dans le courant de la journée, en le démaillotant, en le mettant au bain, on s'aperçoit de son impuissance à faire mouvoir un ou plusieurs membres. Mais ce n'est point là le cas habituel. Très souvent, la paralysie est précédée et accompagnée par un *mouvement de fièvre*. D'autres fois, le début de la maladie est marqué par des *convulsions;* vous n'êtes pas sans savoir, je suppose, que chez les enfants du premier âge, les convulsions ouvrent la scène dans un grand nombre de maladies, principalement dans celles qui comportent une brusque élévation de la température interne.

Comme autres manifestations prodromiques de la paralysie spinale infantile, beaucoup plus rares que la fièvre et les convulsions, on a signalé : des *mouvements congestifs vers la tête*, de l'agitation, la *somnolence* allant jusqu'à *coma*. Chez les enfants qui sont assez avancés en âge pour rendre compte de ce qu'ils éprouvent, on a signalé des *douleurs dans le bas des reins et dans les membres*, préludant à la paralysie.

Mais tout cela n'a qu'une importance très secondaire, par rapport aux manifestations qui vont suivre et qui impriment à la maladie un cachet tout à fait caractéristique. J'ajoute seulement que, d'après Duchenne, dont l'attention s'est portée d'une façon spéciale sur ce point, la fièvre, quand elle existe, a une intensité et une durée d'autant moindres que la maladie se déclare à un âge moins avancé, et que la durée de la fièvre, qui peut n'être que de quelques heures, excède rarement quatre ou cinq jours.

Période d'état ou de paralysie. — *Mode de début de la paralysie.* — La paralysie musculaire, précédée ou non de fièvre, se déclare avec soudaineté. D'emblée elle frappe tout un membre. Elle gagne ensuite en étendue ; en l'espace de 36 ou 48 heures, de quelques jours, tout au plus, elle achève son œuvre. C'est-à-dire qu'en un espace de temps relativement court, la paralysie atteint son maximum d'extension. Il est tout à fait rare qu'elle se développe graduellement ; il est tout aussi exceptionnel que cette paralysie envahisse différents membres par étapes successives, à des intervalles de plusieurs semaines ou plusieurs mois ; il est rare, en un mot, que la première attaque, pour me servir de l'expression de Duchenne, soit suivie de récidives.

Distribution de la paralysie. — Cette paralysie musculaire, qui, pendant quelques jours, va constituer l'unique manifestation de la maladie, et qui a mis si peu de temps à atteindre son maximum d'extension, affecte une distribution variable. Voici les renseignements que Duchenne a fournis à cet égard :

Sur 62 cas de paralysie spinale infantile, Duchenne a noté :

5 paralysies généralisées ;
9 paraplégies ;
1 hémiplégie ;
2 paralysies croisées (membre supérieur droit et inférieur gauche) ;
25 paralysies du membre inférieur droit ;
7 paralysies du membre inférieur gauche ;
10 paralysies du membre supérieur droit ou gauche ;
2 paralysies latérales du membre supérieur ;
1 paralysie des muscles du tronc et de l'abdomen.

Heine a publié une statistique de 138 cas de paralysie infantile,

observés par lui, et qui se décomposait ainsi, eu égard au siège de la paralysie :

37	cas	de paraplégie ;
34	—	hémiplégie ;
84	—	paralysie partielle ;
2	—	paralysie d'un bras ;
1	—	lordose paralytique.
158		

Etat des membres paralysés. Sensibilité. Température locale. — Les muscles paralysés sont flasques, mous, sans la moindre trace de contracture.

La sensibilité de la peau est intacte au siège de la paralysie.

Par contre, on observe, dans les parties paralysées, un abaissement de la température locale, qui est prompte à se manifester. Duchenne l'avait constatée dès le quatrième et le cinquième jour de la maladie, dans des cas graves. D'autre part, cet abaissement de la température locale va en se prononçant dans la suite ; c'est ce qu'avaient déjà démontré les observations de Heine. Ainsi, dans un cas de paralysie infantile de forme hémiplégique, Heine avait noté les résultats que je vous retranscris dans le tableau suivant :

Age des malades lors des déterminations	Température locale mesurée à la		
	Cuisse	Jambe	Plante des pieds
14 mois.	24° R.	20° R.	19° R.
26 mois.	23° R.	19° R.	18°,05 R.
36 mois.	20° R.	17° R.	16°,05 R.

Heine avait également conclu de ses recherches que, dans aucune autre forme de paralysie la température superficielle ne subit des abaissements aussi considérables.

Etat de la contractilité faradique. — La contractilité faradique diminue dans les muscles paralysés, et cette diminution peut aller jusqu'à l'abolition complète. Dans un cas, Duchenne avait constaté cette abolition de la contractilité faradique des muscles paralysés, dès le septième jour de la maladie. Duchenne a montré quelle grande signification pronostique revient à ce phénomène : les muscles paralysés, dans lesquels la contractilité faradique persiste en partie après le premier septenaire, recouvrent tôt ou tard leur motilité, et cela d'autant plus vite que la contractilité fara-

dique est moins affaiblie. Au contraire, les muscles paralysés, qui ne répondent plus aux excitations du courant faradique, sont voués à une atrophie définitive, irréparable.

La paralysie est curable. — De ce que je viens de dire, vous pouvez conclure que, dans la paralysie spinale infantile, la suppression de la motilité n'est pas définitive dans tous les muscles paralysés. En effet, au bout de huit à dix jours, ou un peu plus tard, rarement passé la quatrième semaine, le mouvement se réveille dans un certain nombre de muscles paralysés. Exceptionnellement ce réveil peut être général, et alors, quand la paralysie s'est dissipée complètement, il ne reste plus de trace de la maladie.

Période atrophique. — Mais, encore une fois, cette terminaison heureuse est tout à fait rare. Dans la très grande majorité des cas, voici comment les choses se passent. Un certain nombre de muscles paralysés ou certains faisceaux de ces muscles recouvrent leur motilité. En même temps les muscles dans lesquels la paralysie persiste se mettent à maigrir.

Marche de l'atrophie musculaire. — Cette atrophie musculaire fait des progrès rapides. Elle est l'expression d'un trouble trophique, et celui-ci n'est pas limité à certains muscles ou portions de muscles.

Troubles trophiques concomitants de l'atrophie musculaire. — En effet, là où les muscles s'atrophient, la *peau* devient froide au toucher, cyanosée, amincie. On a cité des cas (Verneuil et Nepveu, Nicaise, Vulpian) où, au siège de la paralysie, le tégument externe s'ulcérait sous l'influence du froid. Arnozan a signalé (thèse d'agrégation, 1880) un état lisse de la peau, des sueurs et de l'œdème localisés au siège de l'atrophie. Les *os* sont arrêtés dans leur développement; ils sont à la fois moins longs et moins épais que les os symétriques du côté opposé. Il n'est pas jusqu'à l'*appareil ligamenteux* des jointures avoisinantes, qui ne participe à cette atrophie, à cet arrêt de développement; d'où résulte une laxité anormale des ligaments articulaires, un défaut de coaptation des surfaces osseuses.

Résultats de l'exploration électrique. — Réaction de dégénérescence.— Si, à ce moment, on explore les muscles atrophiés avec les deux variétés de courants, on obtient, comme résultats, les signes de cette *réaction de dégénérescence*, sur laquelle j'ai déjà

longuement attiré votre attention : l'excitabilité faradique des muscles atrophiés et de leurs nerfs est abolie, et pour toujours, dans les muscles qui sont voués à une atrophie définitive. Il en est de même de l'excitabilité galvanique des nerfs qui fournissent à ces muscles. Ceux-ci sont, *à un moment donné*, le siège d'une excitabilité galvanique exagérée, qui persiste pendant plusieurs semaines ou mois, à l'époque où l'atrophie suit une marche progressive. En outre, l'excitabilité galvanique des muscles en question présente une modification qualitative que vous connaissez déjà : la secousse obtenue à la fermeture du courant avec le pôle négatif égale ou dépasse en intensité la secousse obtenue à la fermeture avec le pôle positif ; ces mêmes

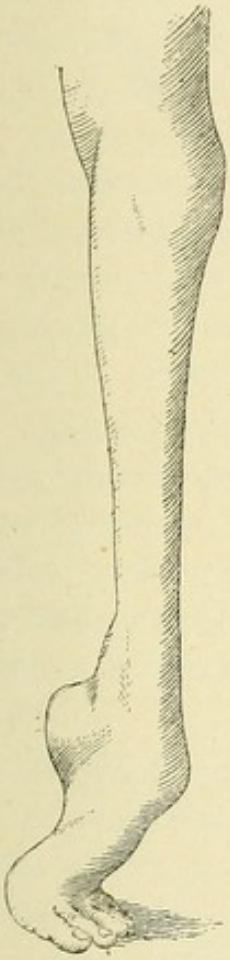
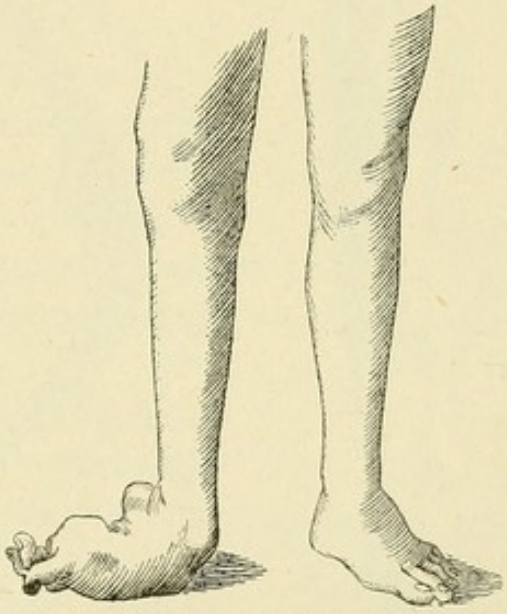


Fig. 27.
Pied équin.



a Fig. 28. *b*
a) Pied bot varus.—*b*) Même pied après ténotomies.

secousses sont lentes, paresseuses, empreintes d'un caractère de tonicité.

Au bout de deux ou trois mois, l'excitabilité galvanique se met à diminuer ; peu à peu elle descend au-dessous de sa valeur normale ; à la longue, on la trouve complètement abolie.

Parvenue à cette phase, la maladie se présente avec des traits fixes et bien nets, qui permettent à un observateur expérimenté d'y reconnaître, neuf fois sur dix, les résidus d'une paralysie spinale infantile, alors que dix ou quinze ans se sont écoulés depuis

le début de la maladie. Ce qui domine alors dans l'expression clinique, ce sont les conséquences de l'atrophie musculaire, dont nous allons maintenant dire quelques mots.

Période des déformations secondaires. — L'atrophie de certains muscles, la contracture *paralytique* de leurs antagonistes, le relâchement de certaines jointures, l'arrêt de développement de

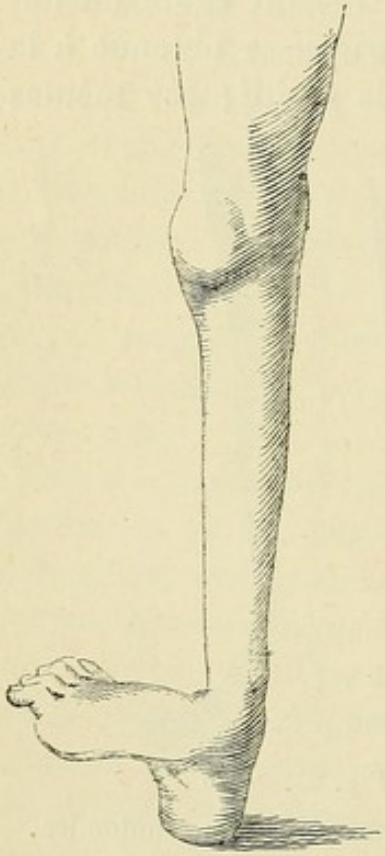


Fig. 29.
Pied talus (calcanéen).

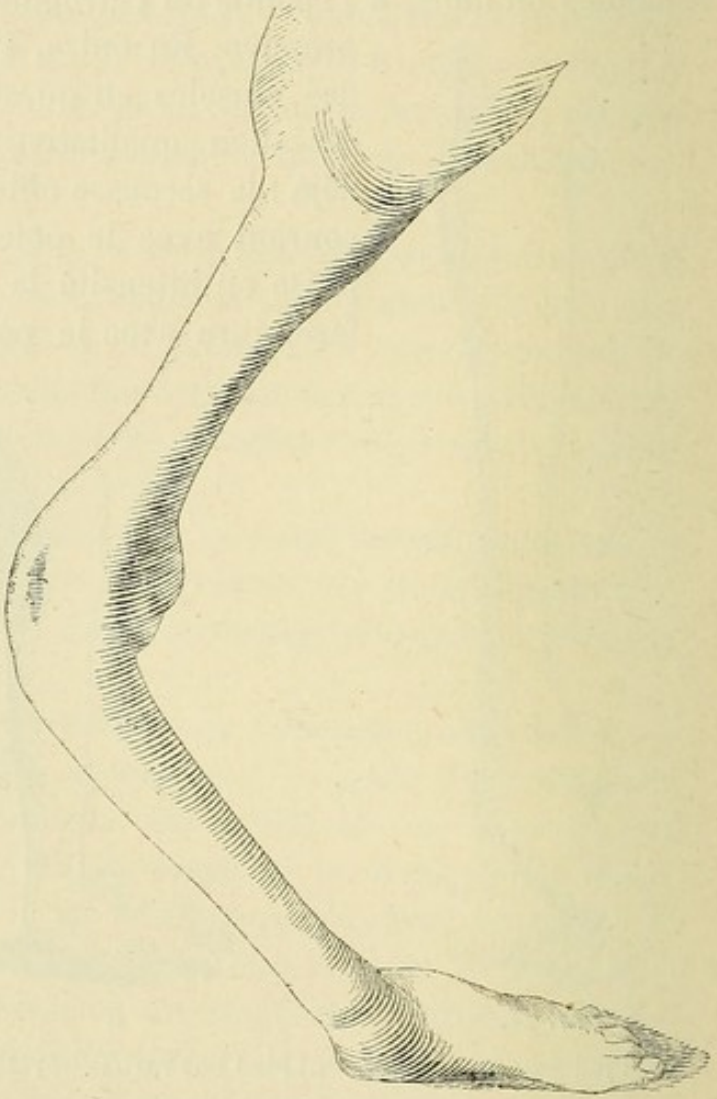


Fig. 30.
Genu recurvatum (d'après Heine).

certains os concourent à produire des déformations dont il est difficile de donner une description détaillée, tant elles sont sujettes à des variantes nombreuses. Tout au plus puis-je vous donner quelques indications générales sur ce sujet.

Du côté des *pieds*, les déformations consistent presque toujours dans l'une ou l'autre forme du pied-bot (varus, valgus, équin,

calcanéen), quelquefois dans une combinaison de deux de ces formes (varus équin).

Déjà Heine avait mentionné que la déformation la plus fréquente est représentée par le pied équin, ensuite par la paralysie des extenseurs du pied. Après l'équin, vient le varus qui, du reste, succède assez souvent au pied équin. Plus tard encore, on peut voir le pied équin faire place au valgus ou au calcanéen (talus). Cette dernière déformation, comme aussi le pied creux, le pied plat, s'observe rarement dans la paralysie infantile.

Les dessins ci-joints (fig. 27, 28, 29, 30) représentent les principales de ces déformations, y compris celle que Heine a décrite sous le nom de *genu recurvatum* (fig. 30) et qui, pour être rare, n'en est que plus curieuse à connaître.

Quand l'atrophie porte sur certains des muscles qui font mouvoir la jambe sur la cuisse, la cuisse sur le bassin, vous trouverez ces segments de membres fixés dans des attitudes anormales de flexion, plus rarement d'extension.

L'atrophie de quelques-uns des muscles qui s'insèrent sur la *colonne épinière* aura pour conséquence des courbures anormales de cette partie du squelette, sous forme d'une scoliose, cyphose, lordose.

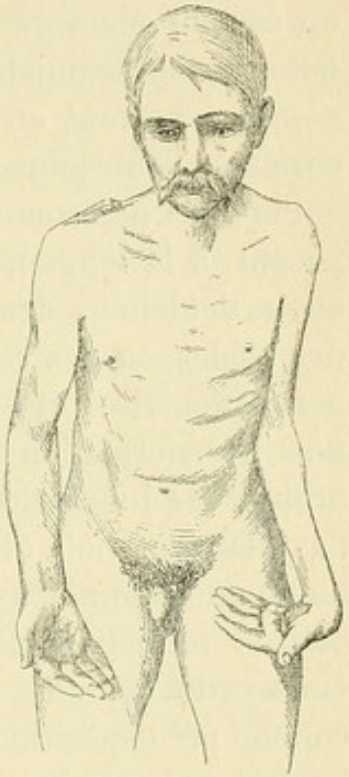


Fig. 31.

Atrophie et déformation du bras consécutive à la paralysie infantile.

Aux *membres supérieurs*, les contractures qu'entraîne l'atrophie de certains muscles ont pour effet le plus habituel de fixer les doigts ou la main dans la contracture forcée, etc. (fig. 31).

Pathogénie des déformations secondaires. — Quelques mots maintenant au sujet du mécanisme suivant lequel se produisent ces déformations.

Quand les filets moteurs qui innervent un muscle sont le siège d'une irritation continue, soit sur leur trajet périphérique, soit sur leur trajet à travers les faisceaux blancs de la moelle, cette irritation se traduit du côté des muscles par un état de contrac-

tion tonique persistante. C'est là ce qu'on appelle la *contracture active*, telle qu'on la rencontre, par exemple, dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, de paralysie spinale spasmodique.

Tout autre est le mode de production de la *contracture paralytique*, qu'on rencontre dans la paralysie spinale infantile.

Ici le phénomène est essentiellement *passif;* ce n'est plus la conséquence d'une irritation des filets moteurs qui animent les muscles contracturés. L'atrophie a, en quelque sorte, supprimé un certain mombre de muscles ; par suite, ce qu'on appelle le *tonus* des antagonistes n'a plus de contrepoids, ces muscles antagonistes entrent en contraction permanente; sans qu'on puisse parler de contracture proprement dite.

Puis ces déformations sont fixées par d'autres agents qui s'opposent, à la longue, aux mouvements que l'on tente d'imprimer aux articulations des membres déformés. Cet obstacle consiste en des brides, en des rétractions et une induration des tissus fibreux péri-articulaires et en même temps, dans la plupart des cas en une transformation de la fibre musculaire en tissu fibreux. Ces brides, ces indurations et rétractions ne sont pas de nature inflammatoire, mais elles seraient dues à des ruptures de fibrilles tendineuses amenées par les tiraillements des muscles racourcis et à la rétraction cicatricielle de ces fibrilles. M. Blocq, qui a émis cette hypothèse, assez vraisemblable du reste, admet ici comme prédisposition « une fragilité par trouble trophique du tendon ». Les gaines synoviales, les surfaces articulaires restent indemnes.

Le même mécanisme amène parfois des troubles semblables du côté de la peau péri-articulaire, qui se rétracte et forme des replis indurés et résistants, véritables rétractions cutanées, contribuant aussi à fixer le membre dans l'attitude vicieuse, et ne pouvant êtres corrigés, réduits, par les mouvements que l'on tente d'imprimer à l'articulation.

Je me hâte d'ajouter que cette interprétation si simple des contractures qu'on observe dans la paralysie infantile n'est pas acceptée par tous les pathologistes. Au dire de quelques-uns, elle ne convient qu'à un petit nombre de variétés de déformations. Dans la majorité des cas, les difformités de la période terminale de la paralysie infantile se produiraient ainsi : un ou plusieurs muscles qui s'insèrent sur un segment de membre, pour le faire

mouvoir dans un sens déterminé, sont frappés de paralysie et d'atrophie. Par suite, ce segment de membre obéit à l'influence de la pesanteur, à l'influence de la pression mécanique qui résulte de la marche, de telle ou telle attitude, pour se fixer peu à peu dans une position opposée à celle qui résulterait de la contraction des muscles paralysés. Conséquemment, les muscles antagonistes se trouvent raccourcis, en raison du rapprochement de leurs points d'insertion. Lorsque, par le fait d'une sorte d'adaptation fonctionnelle, ce raccourcissement est devenu définitif, il en résulte une difformité irrémédiable.

Il faut bien convenir que cette seconde explication s'impose pour certaines variétés de déformations, par exemple pour celles qui portent sur une jointure dont tous les muscles (fléchisseurs et extenseurs, abducteurs et adducteurs) sont simultanément paralysés et atrophiés. Dans ce cas, il est évident qu'on ne peut plus faire intervenir la contracture des antagonistes par défaut de contrepoids. Reste à savoir si cette seconde explication convient au plus grand nombre des difformités qui sont le résidu de la paralysie spinale infantile.

Erb admet un troisième mécanisme de production de ces difformités. Il fait valoir que, dans la paralysie spinale infantile, l'atrophie musculaire se complique souvent d'une prolifération du tissu conjonctif interposé aux faisceaux musculaires en voie d'atrophie. Partant de là, Erb soutient que la rétraction consécutive du tissu conjonctif atrophié ou proliféré peut concourir au raccourcissement des muscles, et à la fixation des membres dans des attitudes anormales. Il reconnaît d'ailleurs que ce mode de production des difformités n'a qu'une importance secondaire.

En somme, m'est avis qu'aucune de ces théories ne saurait rendre compte de toutes les déformations secondaires qu'on observe dans le décours de la paralysie spinale infantile, que toutes trois elles méritent d'être prises en considération, suivant les circonstances.

Etiologie. — L'étiologie de la paralysie spinale infantile n'est encore que très imparfaitement connue. On n'a pas ajouté grand'chose à ce que Duchenne (de Boulogne), dans un travail publié par son fils, nous a révélé touchant les causes de cette affection.

Dentition. — Duchenne, qui s'appuyait sur une statistique per-

sonnelle de 52 cas, a prétendu qu'une seule circonstance intervenait d'une façon incontestable dans le développement de la paralysie spinale infantile, et seulement à titre de cause prédisposante, c'est la *dentition*. En effet, dans les 52 observations recueillies par Duchenne, 37 fois la maladie avait débuté entre six mois et deux ans,— 13 fois, au moment où perçaient une ou plusieurs dents — sans que, d'ailleurs, cette poussée des dents ait été accompagnée de symptômes, fébriles ou autres, d'une intensité insolite. Heine attribuait également aux anomalies de la dentition un certain rôle dans la genèse de la paralysie spinale infantile.

Mais en quoi consiste au juste ce rôle ? Voilà ce qu'on n'a pas expliqué jusqu'ici. D'ailleurs, la dentition a passé dans la catégorie des influences étiologiques banales, à force d'être invoquée comme cause prédisposante ou occasionnelle de toutes sortes de maladies du premier âge ; peut-être n'y a-t-il pas autre chose qu'un fait de coïncidence fortuite, dans cette fréquence relativement plus grande du développement de la paralysie spinale infantile à la période de la dentition.

Origine infectieuse. — On pourrait se demander, avec plus d'apparence de raison, si la maladie n'est pas d'origine miasmatique ou virulente. Cette conception, qui peut paraître singulière, de prime abord, ne manque pourtant pas d'un côté séduisant, pour qui considère le mode de début de la paralysie infantile. Ce mode de début offre une grande analogie avec celui de beaucoup d'autres affections dites infectieuses, avec les fièvres éruptives, par exemple : la maladie éclate d'une façon brusque, sans intervention apparente d'une cause occasionnelle ; très souvent elle débute par de la fièvre, par des convulsions. En quelques heures, en quelques jours au plus, s'établit une paralysie motrice qui, d'emblée, atteint son maximum d'extension. La paralysie est telle, qu'il y a tout lieu de la rapporter à une inflammation aiguë de la substance grise des cornes antérieures. Cette inflammation évolue avec une grande acuité ; elle laisse presque toujours à sa suite des lésions irréparables, c'est-à-dire une destruction, sur une étendue plus ou moins grande, des éléments anatomiques qui composent la substance grise des cornes antérieures. Après cette phase aiguë, de durée relativement courte, la symptomatologie de l'affection n'est plus qu'un reflet des conséquences qu'entraînent les lésions spinales dans ce qu'elles ont d'irrépa-

rable. La preuve en est que, si cette première phase aiguë évolue sans laisser de traces ineffaçables dans la moelle, la paralysie se dissipe, la maladie se termine par une guérison définitive et complète; nous avons vu qu'on connaît des exemples de ce mode de terminaison.

Voilà bien un ensemble de caractères cliniques communs aux maladies infectieuses aiguës, aux fièvres éruptives notamment. Seulement, cette conception de l'origine miasmatique de la paralysie spinale infantile n'est pas encore sortie du domaine des hypothèses ; attendons, pour l'accepter, qu'elle s'établisse sur des preuves objectives.

Une chose est certaine, c'est que très souvent la paralysie infantile s'enchaîne à une maladie infectieuse préexistante, c'est que souvent elle se développe dans le cours d'une rougeole, d'une scarlatine, d'une fièvre muqueuse ou peu de temps après.

Froid. Traumatisme. — L'influence du froid et du traumatisme, invoquée dans un certain nombre d'observations est très discutable.

Hérédité morbide. — Tout ce que je puis vous dire, à part cela, de l'étiologie de la maladie, n'a qu'une valeur négative, sauf pour ce qui concerne l'hérédité morbide.

Jusque dans ces derniers temps, il était couramment admis que l'hérédité morbide ne joue aucun rôle dans le développement de la paralysie spinale infantile.

Duchenne mentionne explicitement qu'il n'a jamais rencontré cette maladie chez deux enfants d'une même famille.

Erb reproduit cette déclaration. Il ajoute que, cependant, Duchenne fils a publié une observation de paralysie infantile, relative à un enfant dont le père présenta plus tard les symptômes du tabes dorsalis ; que Moritz Meyer a publié deux cas de paralysie spinale infantile qui concernaient deux frères jumeaux ; enfin que Hammond relate avoir observé cette maladie chez deux frères.

Je ferai remarquer à mon tour que Hammond déclare, au sujet de ces deux faits, que « le mal avait apparemment été causé par la nourrice qui avait laissé les enfants couchés sur le sol humide pendant plus d'une heure ».

Je ne m'arrêterai pas à discuter la valeur de cette interprétation. J'ai hâte de vous dire que les recherches assez récentes du professeur Charcot ont changé du tout au tout les opinions qui

avaient cours sur ce point d'étiologie. Dans la thèse d'agrégation de mon ami et collègue, M. J. Déjerine (*L'hérédité dans les mala- du système nerveux*, 1886), vous trouverez quatre groupes de faits cliniques, qui montrent qu'il n'est pas absolument rare de rencontrer la paralysie spinale infantile chez les enfants entachés d'une tare héréditaire. A ces faits sont venus s'en ajouter d'autres, plus récents, recueillis dans différents services hospitaliers par M. Mathieu-Sicaud, qui les a publiés dans sa thèse inaugurale (*De l'étiologie héréditaire de la paralysie spinale infantile aiguë* Paris 1887). Enfin, un médecin allemand, Seeligmüller, a publié six observations de paralysie spinale infantile qui concernaient deux sœurs, deux frères, un frère et une sœur.

Maintenant que l'attention des médecins a été attirée sur ce point, il est à prévoir, si j'en juge par le nombre relativement considérable de faits recueillis dans ces derniers temps, que l'on en arrivera à reconnaître à l'hérédité neuropathique un rôle considérable dans l'étiologie de la paralysie spinale aiguë de l'enfance.

Age. — Pour terminer ce qui a trait à l'étiologie de la paralysie spinale infantile, je vais vous dire quelques mots de la fréquence relative de la maladie à différents âges.

Duchenne (de Boulogne) avait fait publier par son fils une statistique comprenant 52 cas, qui se répartissaient ainsi, quant à l'âge des malades :

Douze jours après la naissance,	1	cas
A l'âge de un mois,	1	—
— deux mois,	2	—
— de quatre à six mois,	6	—
— de six mois à un an,	6	—
— de un an à dix-huit mois,	20	—
— de dix-huit mois à deux ans,	11	—
— de deux ans à trois ans,	5	—
— de trois ans à quatre ans,	2	—
— de sept ans,	1	—
— de dix ans,	1	—

La statistique de Heine concorde avec celle de Duchenne, en ce sens que, chez la très grande majorité des sujets, la paralysie infantile à éclaté entre six et dix-huit mois. C'est là une notion qui a son importance, eu égard au diagnostic.

Marche. — Le tableau clinique que je vous ai tracé de la maladie vous a déjà suffisamment renseignés sur sa marche. Cette marche, vous vous le rappelez, se décompose en trois phases :

Une phase paralytique ;

Une phase atrophique, qui débute environ un à deux septenaires après la précédente ;

Une phase de *réparation partielle*, quelquefois de réparation complète, ce qui est extrêmement rare. En dehors de ces cas exceptionnels, la maladie laisse à sa suite des désordres irréparables. Son évolution proprement dite est achevée. Ce n'est plus à un malade que l'on a affaire, c'est à un infirme et qui sera tel jusqu'à la fin de ses jours.

Durée. — Vous devez comprendre, d'après cela, qu'il est très difficile d'assigner à la maladie une durée précise.

Terminaison. — Quant aux différents modes de terminaison, je vous ai dit qu'exceptionnellement la maladie peut se terminer par la guérison complète ; Duchenne, Volkmann, Frey, entre autres, ont cité des exemples de ce mode de terminaison.

Mais, dans le plus grand nombre des cas, la paralysie spinale laisse à sa suite des difformités irréparables ; ceux qui en ont été atteints restent plus ou moins impotents. A cet égard, la paralysie spinale infantile doit donc se présenter à votre esprit comme une affection grave, en raison de ces difformités irréparables qui en sont presque toujours la conséquence.

A un autre point de vue, celui de la léthalité, le pronostic de la maladie est au contraire relativement bénin. « Je ne sache pas écrivait Duchenne, dans la dernière édition de son *Traité de l'électrisation localisée*, que la paralysie atrophique de l'enfance se soit terminée une seule fois par la mort. Les rares autopsies que l'on en connaît ont été faites chez des sujets qui avaient succombé à des maladies accidentelles ou à une époque avancée de la vie. »

Erb, dans une description plus récente qu'il a donnée de la paralysie spinale infantile, s'est exprimé de la même façon sur cette question du pronostic *quoad vitam*. Je ne connais pas, pour ma part, de fait récent qui soit de nature à infirmer ces opinions.

XXII

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

Symptomatologie. — Tableau général de la maladie. — Période prodromique. — Période d'état ou de paralysie. — Période d'atrophie. — Résultats de l'examen électrique. — Distribution de la paralysie et de l'atrophie musculaire. — Etat de la peau au niveau des muscles atrophiés. — Période des déformations secondaires. — Symptômes insolites.

Etiologie. — Froid, syphilis, tabes.

Marche. — Durée. — Pronostic.

Symptomatologie. — Ces mêmes symptômes, que nous avons étudiés dans la précédente leçon, avec leur évolution si caractéristique, vous les retrouverez dans les observations sur lesquelles Duchenne (de Boulogne), a édifié sa paralysie spinale aiguë de l'adulte.

Tableau général de la maladie. — Voici, à titre d'exemple, le résumé de l'observation LXIX que vous trouverez dans le *Traité de l'Electrisation localisée* de Duchenne :

Une demoiselle âgée de vingt-deux ans, d'une bonne santé antérieure, se réveille un matin avec de la fièvre, un abattement général, de la difficulté à se mouvoir. Une heure après, elle est prise de douleurs très vives le long de la colonne vertébrale, surtout à la région du cou. Ces douleurs s'irradient dans les membres supérieurs et s'accompagnent de fourmillements dans les doigts ; en même temps, les quatre membres sont frappés de paralysie. Au bout de quatre jours, la fièvre tombe, mais la paralysie persiste partout. Ce n'est qu'au bout de deux mois et demi que les mouvements reparaissent aux membres inférieurs, surtout ceux de flexion du pied sur la jambe à gauche. Vers le troisième mois, retour d'une partie des mouvements aux membres supérieurs ; à ce moment, l'atrophie était déjà très prononcée aux bras et aux mains, principalement à droite. Lorsque, six mois après le début

des accidents, cette jeune fille fut examinée par Duchenne, voici quel était son état :

Aux membres inférieurs, tous les muscles avaient recouvré leur motilité, sauf le jambier antérieur droit qui était atrophié, et cette atrophie avait entraîné à sa suite un commencement de pied-bot équin.

Aux membres supérieurs, il y avait une paralysie complète avec atrophie du deltoïde, du sous-épineux, des fléchisseurs de l'avant-bras sur le bras, des interosseux et des muscles de l'éminence thénar ; à droite, dans tous ces muscles, l'excitabilité faradique était abolie. A gauche, la paralysie s'était localisée dans le grand dentelé et dans les fléchisseurs des doigts.

Pendant toute la durée de la maladie, il n'y avait eu aucun trouble de la sensibilité (en dehors des douleurs signalées plus haut), ni trouble de la miction et de la défécation.

Un traitement par la faradisation localisée produisit une amélioration assez considérable dans certains muscles atrophiés.

Vous retrouvez, en somme, dans cette maladie, la même succession d'étapes que nous avons déjà signalée à propos de la paralysie infantile, à savoir :

Période prodromique. — Une première période prodromique, caractérisée par de la fièvre et une fièvre quelquefois très violente, par des douleurs dans les lombes et dans les membres, par des fourmillements, par une sensation d'engourdissement dans les parties que va envahir la paralysie, par de la céphalalgie, de la somnolence, quelquefois par du délire, par des symptômes gastriques, tels que des vomissements.

Cette phase prodromique ne dure jamais longtemps, quelques heures, deux ou trois jours au plus.

Période d'état ou de paralysie. — Puis survient la paralysie, une paralysie qui frappe d'emblée, c'est-à-dire en quelques heures, un grand nombre de muscles. Ainsi, dans l'exemple emprunté à Duchenne, que je viens de vous citer, les quatre membres ont été frappés d'impuissance motrice.

Cette paralysie est flasque, sans trace de contracture dans les muscles. Quelquefois elle s'accompagne d'un peu de paralysie de la vessie. En thèse générale, on note l'absence de tout autre trouble fonctionnel ; la sensibilité, les fonctions des sphincters, notamment, restent intactes ; il ne se forme point de ces troubles

trophiques, tels que des ulcérations au siège, qu'on rencontre dans d'autres formes de myélites. Tout au plus existe-t-il, dans les membres paralysés, une diminution ou la disparition des réflexes tendineux, mais le fait n'est pas constant. Par contre, dès cette seconde phase de paralysie, l'excitabilité électrique des muscles paralysés est compromise.

Comme il arrive pour la paralysie infantile, la paralysie motrice, dans les cas de poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, est curable ; à titre de preuve, je vous mentionnerai l'observation d'un auteur allemand, Frey. Soit dit en passant, je réserve une description à part à une forme de « Paralysie générale spinale à forme rapide et curable décrite » par mes collègues Landouzy et Déjerine.

Dans la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, la guérison à la phase paralytique est assez rare; il est de règle qu'à la période de paralysie succède une période d'atrophie musculaire.

Période d'atrophie. — Au bout de un ou deux septenaires, quelquefois plus tôt, un certain nombre des muscles paralysés récupèrent leurs fonctions. En même temps, les autres sont envahis par une atrophie à marche rapide, qui atteint en peu de temps son maximum d'intensité et d'étendue. Les choses se passent donc absolument comme dans les cas de paralysie spinale infantile. Cette analogie de symptômes se poursuit, notamment pour ce qui concerne les résultats de l'exploration électrique des muscles paralysés et atrophiés.

Résultats de l'examen électrique. — Déjà Duchenne avait constaté que l'excitabilité faradique est abolie dans les muscles privés de mouvements et en voie d'atrophie, dans les cas de paralysie spinale aiguë de l'adulte.

Après Duchenne, Salomon et Erb, en Allemagne, se sont occupés d'étudier d'une façon spéciale l'état de l'excitabilité et de la contractilité électrique dans les cas de poliomyélites antérieures aiguës Salomon, le premier, a reconnu qu'on observe dans cette forme de paralysie spinale l'ensemble et la succession des modifications de l'excitabilité et de la contractilité électrique des nerfs et des muscles, connue sous le nom de *réaction de dégénérescence* et dont l'étude a fait l'objet d'une leçon spéciale, vous vous le rappelez sans doute. Erb (dans son *Traité des maladies de la moelle*), dit que chez les sujets affectés de la paralysie spi-

nale infantile, la réaction de dégénérescence se présente, à peu de chose près, avec les mêmes caractères que dans les cas de paralysies traumatiques graves, caractères que je ne crois pas superflu de vous rappeler. Voici ce que l'on observe :

Une diminution rapide de l'excitabilité faradique des muscles frappés d'atrophie, et des nerfs qui les animent, allant jusqu'à l'abolition complète ; *abolition définitive*, lorsque la paralysie et l'atrophie musculaire sont irréparables. En cas contraire, l'excitabilité faradique est très longue à réapparaître, et, comme Duchenne l'avait fort bien observé, elle ne reparaît souvent que lorsque déjà le mouvement est rétabli dans les muscles momentanément paralysés.

Diminution tout aussi rapide de l'excitabilité galvanique des nerfs qui se rendent aux muscles paralysés ; au contraire, l'excitabilité galvanique des muscles s'exagère quelque temps après le début de la paralysie, et cette exagération persiste pendant deux ou trois mois. En même temps, on constate les modifications qualitatives qui font partie intégrante de la réaction de dégénérescence : les contractions provoquées par le courant de pile sont torpides, tétaniformes ; la contraction provoquée à la fermeture du courant au pôle positif égale ou dépasse en intensité les contractions produites à la fermeture au pôle négatif, contrairement à ce qui a lieu dans les circonstances normales. Ces modifications qualitatives persistent beaucoup plus longtemps que l'exagération de la contractilité faradique des muscles. Au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, l'excitabilité galvanique va en diminuant dans les muscles frappés de cet amaigrissement progressif. Il arrive un moment où il n'en reste plus de trace.

Distribution de la paralysie et de l'atrophie musculaire. — Je vous ai cité plus haut une observation de Duchenne, où la paralysie, au début, atteignait les quatre membres. Cela paraît être le cas habituel, dans la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, contrairement à ce qui a lieu dans la forme infantile ; cependant les exceptions à cette règle ne manquent pas. Je vous citerai, par exemple, une observation de Laveran (*Progrès médical*, 1876, n° 11), relative à un soldat qui, ayant couché sur le sol humide, avait contracté la maladie dont nous nous occupons présentement : la paralysie intéressait le bras droit et la jambe gauche.

Dans une observation de Weisz (*Dissertation inaugurale*, Breslau, 1875, analysée in *Centralblatt für die med. Wissensch.*, 1876, n° 23, p. 416), la paralysie et l'atrophie restèrent limitées aux muscles des membres supérieurs.

Etat de la peau au niveau des muscles atrophiés. — Comme dans les cas de paralysie infantile, on a noté un abaissement de la température locale, qui, d'après Hammond, n'atteindrait jamais la valeur qu'on lui trouve dans les cas de paralysie spinale de l'enfance.

On n'a pas signalé d'autres troubles cutanés.

Période des déformations secondaires. — Enfin, toujours comme dans la paralysie spinale infantile, on voit se produire au décours de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, des déformations dans les membres atrophiés, conséquences de la paralysie de certains muscles et des contractions excessives des muscles antagonistes.

Je ne veux pas revenir sur le mécanisme de ces déformations ; je veux seulement vous faire remarquer, à l'exemple d'Erb, que chez l'adulte, ces déformations n'atteignent jamais une intensité aussi grande que chez les enfants, pour des raisons faciles à concevoir. A l'âge où se montre la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, la croissance des membres est achevée. Il ne peut donc y avoir raccourcissement d'un membre par arrêt de développement ou de croissance d'un os. L'appareil ligamenteux oppose une résistance plus grande aux contractions intempestives de certains muscles. Les malades se préoccupent davantage des difformités naissantes, et réclament l'intervention de l'art, en temps utile. Je crois inutile d'insister davantage sur cette question.

Symptômes insolites. — Pour en finir avec ce qui a trait à la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, il me reste à vous dire que, dans un certain nombre d'observations publiées sous ce titre, figurent des symptômes insolites à côté des caractères classiques que je viens de vous indiquer.

Or, les faits de ce genre m'inspirent beaucoup de méfiance, quant à la validité du diagnostic. J'insisterai tout à l'heure, à propos du diagnostic, sur les difficultés qu'on éprouve souvent, du vivant des malades, à distinguer l'une de l'autre la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, la paralysie ascendante aiguë de Landry et certaine forme de polynévrite aiguë. Donc, quand on

vous donnera pour un exemple de poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte une observation où, à côté de la paralysie et de l'atrophie musculaire à évolution rapide, vous trouverez notés des troubles saillants et persistants de la motilité ou des fonctions génito-urinaires, des troubles trophiques, etc., vous conclurez simplement à une erreur de diagnostic. C'est la conclusion que m'a suggérée, entre autres, la lecture du résumé d'une observation de M. Carle, de Copenhague. Le sujet de cette observation présenta, indépendamment de la paralysie et de l'atrophie, du délire nocturne, des fourmillements, une sensation de constriction et de pesanteur dans les bras; plus tard, une certaine gêne de la parole, des douleurs spontanées dans la nuque; plus tard encore, une vaste ulcération au siège, qui s'étendit jusqu'aux cuisses et au scrotum, un herpes zoster, à disposition symétrique, des phénomènes de paresthésie, de la contracture aux membres supérieurs, aux pieds. Je vous le répète, toutes ces manifestations sont étrangères à la symptomatologie de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, qui se réduit aux éléments que je vous ai indiqués plus haut.

Etiologie. — Ce que nous savons de l'étiologie de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte se réduit à fort peu de chose.

Chez un certain nombre de malades, on a incriminé l'influence du froid humide, étiologie banale.

Chez deux ou trois, on avait noté la syphilis parmi les antécédents pathologiques, mais l'emploi de la médication spécifique n'a pas donné des résultats bien brillants.

Enfin, à titre de curiosité, je mentionnerai une observation que j'ai publiée, en collaboration avec M. Oulmont :

Les symptômes d'une poliomyélite antérieure aiguë se sont développés chez un sujet qui présentait depuis quelque temps déjà les symptômes du tabes. Cette seconde maladie s'est en quelque sorte dissipée devant l'invasion de la poliomyélite.

Dans un cas, j'ai vu une paralysie spinale aiguë se développer chez un étudiant qui, à la suite de copieuses libations, avait couché dans la neige. L'influence du froid a été également signalée dans des observations publiées par M. Féré et par M. Laveran.

Marche, durée, pronostic. — La qualification d'aiguë, donnée à la maladie, dit assez que celle-ci suit une marche rapide; je vous

ai indiqué à l'instant les étapes successives par lesquelles elle passe. J'ajoute que la durée de la phase aiguë est limitée à quelques semaines, deux mois, trois mois, au plus. Au sortir de cette phase aiguë, les malades peuvent guérir complètement. D'après les observations connues, ce mode de terminaison paraît être le plus fréquent (Erb).

D'autres fois, la maladie proprement dite, ou, si vous voulez, le processus spinal dont elle est l'expression, ayant terminé son évolution sans se résoudre, il reste des traces plus ou moins irréparables, comme dans les cas de paralysie infantile, sous forme de paralysies et d'atrophies, qui entraînent des déformations secondaires.

On ne connaît jusqu'ici qu'un très petit nombre de cas où la maladie s'est terminée par la mort à une époque peu éloignée du début. Encore la terminaison fatale a-t-elle été causée, dans quelques-uns de ces cas, par une maladie intercurrente : pneumonie, fièvre typhoïde.

Quand la mort est la conséquence directe de la paralysie spinale antérieure aiguë, elle est due à la gêne respiratoire résultant de l'extension de la paralysie au diaphragme.

Je vais maintenant vous exposer, dans des chapitres communs, ce qu'il me reste à vous dire du diagnostic et de l'anatomie pathologique de la paralysie spinale infantile et de la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte.

XXIII

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES

(*Suite*)

PARALYSIE SPINALE INFANTILE ET PARALYSIE AIGUË DE L'ADULTE

DIAGNOSTIC : — Diagnostic de la paralysie spinale infantile. Eléments du diagnostic. — Diagnostic avec les paralysies obstétricales; avec la pseudo-paralysie syphilitique; avec l'atrophie musculaire progressive de l'enfance; avec l'hémiplégie spasmodique; avec la sclérose du cerveau.

Diagnostic de la paralysie spinale aiguë de l'adulte. — Eléments du diagnostic. — Diagnostic avec la paralysie ascendante aiguë de Landry ; avec la polynévrite ; avec l'hématomyélite ; avec les myélites par compression ; avec la paralysie spinale spastique ; avec l'atrophie musculaire progressive.

Diagnostic. — Le diagnostic de la poliomyélite antérieure aiguë offre plus de difficultés lorsque la maladie se présente chez un adulte que lorsqu'elle se rencontre chez un enfant. Je crois donc devoir distinguer ces deux cas, distinction qui est absolument conforme aux exigences de la clinique. Je vais m'occuper d'abord du diagnostic de la paralysie spinale infantile.

Les principaux points qui doivent guider le médecin pour faire ce diagnostic ont été très bien spécifiés par Duchenne; je vous les ai déjà indiqués dans la définition que je vous ai donnée de la paralysie spinale infantile.

Duchenne insistait d'abord sur les trois éléments suivants :

1° Début subit de la paralysie, en général avec fièvre ou quelquefois sans fièvre, avec convulsions ou sans convulsions ;

2° Paralysie complète et en masse, au début, allant en diminuant et se localisant ensuite dans un plus ou moins grand nombre de muscles ;

3° Contractilité électrique affaiblie, dès la première période, dans les muscles paralysés; affaiblissement en raison directe du degré de la lésion de leur innervation; retour, après un certain temps (après la période paralytique), de cette contractilité élec-

trique dans les muscles ou portions de muscles dont le tissu n'a pas été altéré.

Tout cela est parfaitement exact, et à propos de cet autre élément du diagnostic, signalé par Duchenne en ces termes : « Lésion spinale primitive, démontrée par l'analogie des symptômes », j'ajouterai qu'à *la période d'état* de la paralysie spinale infantile, on constate, à l'exploration électrique des muscles envahis par l'atrophie, les signes de la réaction de dégénérescence, ce qui n'a pas lieu dans les formes d'*atrophie musculaire progressive*, qu'on observe communément chez les enfants, et qui, autant qu'on peut en juger d'après l'état actuel de nos connaissances, sont toutes des atrophies d'origine myopathique.

En somme, à la période d'état de la paralysie spinale infantile, le diagnostic de la maladie est très facile à établir, d'après les caractères énoncés ci-dessus :

Maladie aiguë, qui n'affecte pas la sphère cérébrale, qui débute par une paralysie motrice, qui est diffuse d'emblée, qui se continue par une atrophie musculaire à distribution également diffuse ; paralysie et atrophie portant l'empreinte de troubles d'origine spinale, de troubles symptomatiques d'une lésion limitée au système antérieur de l'axe gris, étant donnée l'absence de troubles de la sensibilité, de troubles trophiques du côté de la peau, de troubles des fonctions génito-urinaires, de contractures.

Je dis qu'aucune autre maladie de l'enfance ne réalise cet ensemble de caractères. Tout au plus peut-on éprouver certaine difficulté à distinguer, à première vue, une *paralysie obstétricale* du membre supérieur, d'une paralysie de ce même membre, consécutive à une paralysie infantile. Mais les commémoratifs permettront toujours de trancher cette question de diagnostic. Les paralysies obstétricales datent de la naissance, elles reconnaissent toujours pour cause un accouchement laborieux ; elles intéressent toujours les mêmes muscles : deltoïde, sous-épineux, biceps et brachial antérieur (sauf le cas d'une complication telle que luxation ou fracture) ; elles s'accompagnent parfois d'une paralysie de la septième paire, du même côté ; enfin elles sont parfaitement curables, quand on les traite à temps, au moyen de l'électricité ; autant de caractères qui font défaut dans les cas de paralysie infantile.

Une fois que la paralysie infantile a terminé son évolution

aiguë, une fois que la paralysie et l'atrophie se sont cantonnées dans les portions de tissu musculaire dont l'altération est désormais irréparable, le diagnostic peut encore être fait avec un assez grand degré de certitude, lorsque l'on peut se renseigner d'une façon exacte sur les commémoratifs, à une époque qui n'est pas trop éloignée de l'origine de la maladie : l'acuité des accidents, au début, l'extension rapide de l'atrophie à un plus ou moins grand nombre de muscles, à tous ceux qui sont restés atrophiés sur place, d'une atrophie qui ne manifeste aucune tendance à l'extension progressive, l'abolition de la contractilité faradique des muscles atrophiés, la possibilité de constater la réaction de dégénérescence à l'exploration d'un certain nombre de muscles, sont autant de caractères qui ne permettent pas de confondre la paralysie spinale infantile avec l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Cette dernière, ne l'oubliez pas, appartient toujours aux formes familiales d'atrophie musculaire, qui sont des myopathies dans le sens strict du mot.

Incidemment, je vous signale la nécessité de toujours rechercher les stigmates de la syphilis, notamment les lésions osseuses de la syphilis, chez tout enfant qu'on vous présentera, affecté d'une paralysie qui, à première vue, affecte les allures de la paralysie spinale infantile. Parrot, Troisier, Millard ont publié des exemples de pseudo-paralysies infantiles, d'origine syphilitique. Chez le petit malade de Millard, qui avait été vu en consultation avec M. Roger, on avait cru d'abord à une paralysie spinale infantile commune ; une fois la véritable nature de la paralysie connue, le traitement spécifique amena la guérison. Dans ces cas de pseudo-paralysie syphilitique, il n'y a pas de fièvre au début, il n'y a jamais de convulsions ; quelquefois, on découvre des syphilides cutanées, surtout des altérations osseuses qui entraînent le décollement du cartilage épiphysaire d'un os long, de l'extrémité supérieure de l'humérus, par exemple.

Les choses ne se présentent pas d'une façon aussi simple lorsqu'on se trouve en présence des résidus d'une paralysie spinale infantile dont le début remonte à une époque déjà lointaine. Sans doute, il est des cas où le diagnostic s'impose. C'est lorsqu'on est à même de recueillir des renseignements anamnétiques très exacts, c'est lorsqu'on apprend que d'emblée la maladie, à sa période d'acuité, a produit les ravages considérables dont on

constate les traces, ravages ayant consisté dans l'atrophie en masse des muscles de tout un segment de membre, avec arrêt de développement des os sous-jacents et des jointures, troubles trophiques des téguments superficiels (lividité, amincissement et abaissement de température de la peau). Lorsque les choses se sont passées comme je viens de vous dire, lorsque l'amaigrissement des muscles est resté en l'état, pendant des années, entraînant à sa suite des déformations qui siègent au voisinage des foyers d'atrophie musculaire, mais sans manifester aucune tendance à l'extension, je dis qu'en pareilles circonstances vous pouvez, sans risque d'erreur, porter le diagnostic de paralysie spinale infantile de vieille date.

Autre chose est quand l'atrophie musculaire est disséminée par foyers qui n'intéressent qu'une étendue de muscles assez restreinte, lorsque les déformations secondaires sont peu accusées, ainsi que les troubles fonctionnels, lorsque l'atrophie intéresse les muscles qui sont, de prédilection, envahis par l'atrophie musculaire progressive, lorsqu'enfin l'entourage du malade est dans l'impossibilité de vous dire comment les choses se sont passées au début, comment l'atrophie musculaire a évolué dans le cours des années précédentes. En pareilles circonstances il peut y avoir difficulté réelle à décider si on a affaire aux résidus d'une paralysie spinale infantile plus ou moins ancienne, ou à une atrophie musculaire myopathique en voie d'évolution.

Deux circonstances peuvent contribuer à accroître la difficulté : c'est d'abord la notion, de connaissance récente, que dans l'une et l'autre maladie, dans la paralysie spinale infantile et dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, l'hérédité pathologique joue un rôle considérable ; c'est ensuite cette autre notion établie sur des faits que je vous ai cités, comme quoi l'atrophie musculaire progressive peut en quelque sorte se greffer sur les résidus d'une paralysie spinale antécédente.

Pour trancher la difficulté, il faut rechercher les signes et les symptômes qui appartiennent en propre aux formes myopathiques de l'atrophie musculaire progressive, telle qu'elle se présente chez les enfants : caractère familial de la maladie, pseudo-hypertrophie et hypertrophie musculaire vraie, disposition symétrique de l'atrophie, envahissement fréquent des muscles de la face, etc. Il faut surtout procéder à des explorations méthodiques et succes-

sives des muscles non encore atrophiés, pour dépister l'extension éventuelle de l'atrophie, qu'au premier abord, et en s'en tenant aux renseignements insuffisants fournis par la famille, on pourrait croire immobilisée sur place depuis des années. La difficulté que je vous signale, pour être rare, n'en est que plus réelle.

Je vous citerai, à titre d'exemple, un fait récent que j'ai eu occasion d'observer dans le service de Charcot, à la Salpêtrière : paralysie spinale infantile compliquée plus tard de lipomatose des membres inférieurs paralysés. Dans un cas pareil, l'examen le plus attentif est nécessaire, pour éviter une erreur de diagnostic.

Je ne m'appesantirai pas sur le diagnostic différentiel de la paralysie spinale infantile avec l'hémiplégie spinale spasmodique. Dans cette dernière, les convulsions du début sont limitées à un côté du corps; la paralysie affecte toujours la disposition hémiplégique, elle s'accompagne de contracture, d'exagération des réflexes tendineux, tous caractères qui font défaut dans les cas de paralysie infantile, sauf la disposition hémiplégique, qui est exceptionnelle.

L'état cérébral des petits malades, la distribution de la paralysie et des troubles trophiques, l'existence de la contracture permettront toujours de distinguer de la paralysie infantile l'arrêt de développement des membres qu'on constate dans les cas de sclérose du cerveau.

Je passe au diagnostic de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. En consultant vos traités classiques, vous lirez que le diagnostic de cette maladie, à sa période d'acuité, est facile, lorsque la symptomatologie se présente dans toute sa pureté : Début subit, avec fièvre. Paralysie envahissant d'emblée une grande étendue de muscles. Retour de la motilité dans un certain nombre de muscles, atrophie dans ceux où persiste la paralysie, avec abolition de l'excitabilité faradique; intégrité de la sensibilité et des fonctions de la vessie et du rectum. Tout cela, messieurs, est très simple sur le papier.

Mais tout à l'heure, à propos de l'anatomie pathologique, j'aurai à insister sur un point que je vous ai déjà signalé : il s'agit des relations étroites de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte avec : 1° la maladie appelée paralysie ascendante aiguë de Landry, et 2° certaines formes de polynévrites dont j'aurai à vous parler avec détails dans une prochaine leçon.

Je vous montrerai alors, que les trois affections que je viens de vous nommer, lorsqu'elles se présentent dans leur forme pure, je devrais dire idéale, se distinguent entre elles par des caractères bien tranchés.

Malheureusement, au lit du malade, ces formes pures sont rarement réalisées, je vous le prouverai prochainement, de sorte que, en diagnostiquant, d'après les caractères que je vous ai énoncés plus haut, un cas de poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, on court toujours le risque, lorsque le sujet vient à mourir, de reconnaître qu'il y a erreur, que la substance grise des cornes antérieures ne présente pas d'altérations bien nettes, qu'il en est de même des nerfs périphériques, bref qu'il s'agissait d'un cas de paralysie ascendante aiguë de Landry. Ou bien il peut arriver que le système nerveux périphérique soit le siège d'altérations diffuses, preuve que la prétendue poliomyélite antérieure aiguë n'était qu'une polynévrite. Voire que ces altérations du système nerveux périphérique peuvent coexister avec des altérations de la substance grise des cornes antérieures ; voire que la maladie a pu évoluer sous les traits cliniques de la paralysie de Landry, sans atrophie musculaire, alors qu'à l'autopsie on trouve les altérations de la substance grise des cornes antérieures. Or, on admet que ces altérations font défaut dans la maladie de Landry et sont le propre de la poliomyélite antérieure aiguë. Qu'on ne m'accuse pas de chercher des difficultés là où il n'y en a pas. Je parle d'après les faits, et les faits sont tels qu'on a pu soutenir (Eichhorst, Leyden) cette thèse que la paralysie spinale antérieure aiguë de Duchenne, la paralysie ascendante aiguë de Landry et la forme atrophique de la polynévrite (celle dont je vous entretiendrai dans une prochaine leçon) ne constituent pas des maladies distinctes, qu'elles se fondent l'une dans l'autre.

Ce n'est pas ici le moment de discuter cette thèse. Je me borne simplement à conclure de ce que je viens de vous dire, qu'en présence d'un malade *adulte*, réalisant les symptômes de la poliomyélite antérieure aiguë, il faut toujours être très réservé sur la question de diagnostic, laisser la porte ouverte à l'éventualité d'une simple polynévrite.

Ne perdez pas de vue, messieurs, que je n'ai en vue ici que la maladie à sa phase aiguë. A cette phase, deux autres maladies

de la moelle peuvent être à la rigueur confondues avec la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte :

Dans l'hématomyélie — hémorrhagie dans la substance grise de la moelle — il se produit également, d'habitude, une paralysie motrice à marche rapide, avec atrophie musculaire consécutive et réaction de dégénérescence. Vous devez facilement comprendre, que si l'hémorrhagie se fait surtout dans la substance grise des colonnes antérieures, les symptômes offriront la plus grande analogie avec ceux de la poliomyélite antérieure aiguë ; on a indiqué comme principal caractère différentiel : *la soudaineté des accidents, et l'absence de fièvre* dans les cas d'hématomyélie. Mais cette parfaite analogie de symptômes entre les deux affections est bien rare. D'habitude l'hématomyélie s'accompagne de troubles de la sensibilité, de paralysie des sphincters, de troubles trophiques sous forme d'eschares au siège, etc., par la raison bien simple que l'hémorrhagie désorganise presque toujours des portions de la substance grise du névraxe autres que celle des colonnes antérieures.

Dans la myélite aiguë centrale, dans la syringomyélie, les choses se passent de même, sans compter qu'ici il est fréquent de voir manquer l'atrophie musculaire. Je consacrerai d'ailleurs une leçon spéciale à l'étude de cette variété de myélite considérée dans ses rapports avec l'atrophie musculaire.

Quant aux autres affections des centres nerveux, au sujet desquelles on a cru devoir soulever la question de diagnostic différentiel avec la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, je ne ferai que vous les signaler, car une confusion entre ces maladies et celle dont nous nous occupons me paraît inexcusable de la part d'un médecin instruit ; ce sont : la myélite par compression, telle qu'on l'observe, par exemple, dans les cas de mal de Pott, la paralysie spinale spastique ou tabès spasmodique, les paralysies puerpérales et la paralysie hystérique.

Voilà pour le diagnostic différentiel de la poliomyélite antérieure aiguë considérée à sa période d'état.

Plus tard, quand la maladie a parcouru sa phase d'acuité, lorsqu'elle s'est en quelque sorte éteinte, pour ne laisser subsister que les traces du processus spinal, à une période un peu éloignée du début, vous serez exposés à vous heurter aux mêmes difficul-

tés de diagnostic que celles que je vous ai déjà signalées à propos de la paralysie spinale infantile. Vous vous trouvez en présence d'un malade atteint depuis plus ou moins longtemps d'une paralysie et d'une atrophie d'un certain nombre de muscles, avec déformations secondaires. La question est de savoir s'il s'agit là des résidus d'une poliomyélite antérieure aiguë antécédente, ou d'une atrophie musculaire progressive en voie d'évolution. Pour trancher la difficulté, vous vous appuierez sur les mêmes considérations que celles que je vous ai développées tout à l'heure, à propos de la paralysie spinale infantile.

XXIV

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES

(Suite)

PARALYSIE SPINALE INFANTILE ET PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE (suite).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Historique : Première phase. — Deuxième phase : observations de Cornil, de Prévost et Vulpian, de Clarke, de Charcot et Joffroy, de Joffroy et Parrot, de Roger et Damaschino, de Damaschino et Archambault, de Schultze, de Demme, de Leyden, de Turner, de Taylor, de Schultze, de Rumpf, de Duplaix, de Sahli, de Stadelmann, de Monty, de Ballet et Dutil. Troisième phase : observations de Gombault, d'Eisenlohr, d'Immermann, de Schultze et Schultz, de Putnam.
CONCLUSION.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Je crois avoir montré que la *paralysie spinale infantile* et la *paralysie spinale aiguë de l'adulte* ne sont que deux modalités d'une seule et même affection, *la poliomyélite antérieure aiguë*, *la téphro-myélite antérieure*, de Charcot, modalités qui ne diffèrent que par l'âge de la vie auquel remonte leur début.

Il me reste à vous exposer les preuves sur lesquelles on s'appuie pour affirmer que leurs symptômes sont, dans les deux cas, sous la dépendance d'une lésion de même nature et de même siège. Ainsi vous serez mis à même de juger la valeur de la doctrine qui nous montre, dans la paralysie spinale infantile et dans la paralysie spinale aiguë de l'adulte, une seule et même maladie, *une myélite limitée à la substance grise des cornes antérieures* de la moelle.

Voyons comment cette doctrine est née et comment elle a pris corps.

Je distinguerai *trois phases* dans l'histoire de l'anatomie pathologique de la paralysie spinale infantile et de la paralysie

spinale aiguë de l'adulte considérées comme des expressions similaires de la même maladie.

A. — Dans une *première phase,* Duchenne (de Boulogne), en France, Heine en Allemagne, se basant sur des considérations diverses, affirment en quelque sorte *par voie d'induction,* à défaut de preuves existantes, que la *paralysie spinale infantile* devait être en rapport avec une lésion de la moelle.

Voici comment raisonnait Duchenne : « Dans presque toutes les lésions traumatiques de la moelle ou des enveloppes qu'il m'avait été donné d'observer chez l'adulte, les désordres musculaires symptomatiques de la lésion médullaire étaient exactement les mêmes que ceux qu'on observe dans les paralysies atrophiques de l'enfance. Admettant un instant cette hypothèse d'une lésion aiguë de la moelle, dans les paralysies de l'enfance, examinons celles-ci avec les paralysies traumatiques de la moelle ou des nerfs ; alors nous voyons que, dans les unes et les autres, la paralysie d'emblée marque le début de la maladie ; qu'ensuite, après un temps plus ou moins long, les muscles qui dépendent des points de la moelle les plus légèrement atteints par la maladie recouvrent leurs mouvements volontaires et leur nutrition, tandis que ceux qui reçoivent leur influx nerveux des points les plus profondément lésés s'atrophient ou sont altérés dans leur texture. Il est donc difficile de ne pas reconnaître, dans des phénomènes morbides aussi semblables, l'expression symptomatique d'une lésion analogue de la moelle. »

B. — Dans une *seconde phase*, ces vues purement hypothétiques, intuitives, sont vérifiées par les recherches des anatomo-pathologistes, et cette seconde phase est, à ses débuts, toute à l'honneur de la science française.

Observation de Cornil. — C'est d'abord le professeur Cornil qui, en 1864, communique à la *Société de Biologie*, l'observation d'une femme morte à l'âge de quarante-neuf ans dans le service de Charcot, à la Salpêtrière. Cette femme présentait depuis longtemps une atrophie d'un grand nombre de muscles des membres inférieurs. Cette atrophie était survenue à la suite d'une paralysie qui remontait elle-même à l'âge de deux ans. Bref, les commémoratifs et l'évolution des accidents parlaient dans le sens d'une paralysie spinale infantile. L'autopsie aboutit aux constatations

suivantes : Dégénérescence graisseuse des muscles atrophiés et de leurs nerfs, atrophie des faisceaux antéro-latéraux de la moelle ; de plus, l'examen microscopique révéla l'existence, dans toute l'étendue de la moelle, d'une altération anatomique caractérisée par la présence, en quantité considérable, de corpuscules amyloïdes. *Ces corpuscules étaient surtout abondants dans les cornes antérieures de la substance grise.*

Observation de Prévost et *Vulpian.*—Trois ans plus tard, Prévost communiquait à la Société de Biologie, en son nom et au nom de son maître Vulpian, l'observation d'une femme qui avait été traitée à plusieurs reprises dans le service de Vulpian, et considérée par ce dernier comme présentant les traces d'une paralysie spinale infantile de vieille date (atrophie sans contracture au membre inférieur gauche, déformation du pied de ce côté). Voici ce que révéla l'autopsie de cette femme, du côté de la moelle. Je transcris textuellement la relation de l'auteur, en raison de l'importance et de la rareté des faits de cette nature :

« Depuis le niveau de la partie moyenne environ du renflement lombaire, jusqu'à l'extrémité de la queue de cheval, les racines antérieures sont très grêles et atrophiées quand on les compare à celles du côté opposé. Elles contiennent cependant des tubes nerveux.

« A la coupe, on voit que la substance grise a subi une atrophie remarquable du côté gauche. La corne antérieure gauche est, en effet, beaucoup moins volumineuse que la droite, et à l'examen microscopique, on voit que toute la partie externe de cette corne gauche a subi une altération ; la substance grise, à ce niveau, a été remplacée par du tissu cellulaire à noyaux, qui se colore en rouge par le carmin, et qui contient quelques corps amyloïdes. On n'aperçoit plus le groupe des cellules externes de cette corne ; cependant dans quelques préparations, on en trouve encore deux ou trois qui sont déformées, et qui manquaient dans d'autres préparations. Le groupe interne des cellules a subsisté en partie, et l'on retrouve à ce niveau six ou sept cellules environ dans chaque préparation. La corne droite de substance grise est, au contraire, normale, et contraste avec la gauche par l'abondance et l'intégrité de ses cellules.

« Cette atrophie de la corne gauche a produit dans la moelle

une asymétrie remarquable qui a détruit les rapports normaux des cordons antérieurs et des cordons postérieurs.

« Le cordon antérieur gauche, plus grêle que le droit, n'atteint pas la commissure antérieure, comme le cordon antérieur droit.

« Le cordon postérieur gauche est plus grêle que celui du côté droit; il atteint la commissure postérieure, ce que ne fait pas le droit, qui en reste distant d'environ un cinquième de millimètre.

« Cette atrophie est surtout remarquable dans le tiers inférieur du segment lombaire et ne dépasse pas le tiers moyen.

« Le reste de la moelle est sain. »

Observation de Clarke. — La même année, Clarke, en Angleterre, a publié sous le titre de *muscular atrophy* une observation qu'il rangeait dans l'atrophie musculaire progressive, mais qui était en réalité un exemple de paralysie spinale infantile. A l'autopsie du sujet, on trouva une dégénérescence d'un certain nombre des cellules ganglionnaires et, de plus, une altération de la substance grise, la *désintégration granuleuse* que Clarke a fait intervenir dans l'anatomie pathologique de diverses affections spinales et qui ne serait, selon Charcot, que le dernier terme du ramollissement du tissu de la moelle.

Observation de Charcot et Joffroy. — Enfin, en 1870, MM. Charcot et Joffroy publient une observation d'une valeur capitale, au point de vue du siège des lésions spinales de la paralysie infantile. Je passe sur les détails de la relation nécroscopique de ce fait, qu'il faut lire en entier pour en saisir toute l'importance. J'insisterai seulement sur un point que faisaient ressortir Charcot et Joffroy : c'est que, chez leur malade, dans certaines régions de la moelle, la disparition d'un certain nombre, d'un groupe tout entier, et même de plusieurs groupes de cellules des cornes antérieures, avec atrophie des racines antérieures, était la seule lésion que l'examen microscopique permit de reconnaître. Etant donné, d'autre part, que les régions dans lesquelles les cornes antérieures de la moelle étaient le plus profondément lésées, où il existait un plus grand nombre de cellules atrophiées, étaient justement celles qui innervaient les membres les plus atrophiés, une hypothèse s'imposait à l'esprit, et elle a été formulée par Charcot et Joffroy : c'est que l'affection s'était attaquée

tout d'abord systématiquement aux éléments de la substance grise des cornes antérieures, et, dans celles-ci, aux cellules nerveuses dites motrices.

Deux observations de Joffroy et Parrot, de Roger et Damaschino confirmèrent peu de temps après l'exactitude de cette théorie.

Observations de Joffroy et Parrot. — Dans une première observation (*Archives de physiologie,* t. III, p. 309, 1870), il s'agissait d'un enfant qui entra à l'hôpital de la rue de Sèvres, à l'âge de trois ans, avec une paralysie complète du membre inférieur gauche; de ce même côté, la jambe était légèrement fléchie sur la cuisse. L'atrophie du membre était telle qu'il ne restait plus aucune apparence de muscle; la peau était, comme on dit, collée sur les os. L'enfant marchait à quatre pattes, sur les genoux, traînant ses membres abdominaux. Peu de temps après son entrée à l'hôpital, il fut pris d'une série d'attaques épileptiformes; c'était le 13 août (1869); le 22 août, l'enfant fut emporté par une rougeole. A l'autopsie, on constata une induration de la moelle au niveau de la région lombaire. L'examen de coupes transversales de la moelle durcie (acide chromique), coupes provenant de la partie inférieure du segment lombaire, révéla l'absence presque complète des cellules de la corne antérieure droite.

Les cellules qui subsistaient dans la corne antérieure gauche étaient déformées. Il existait en outre une atrophie avec sclérose des cordons antéro-latéraux, proportionnée à la lésion des cornes antérieures. De ces constatations nécroscopiques, Parrot et Joffroy concluaient : *qu'il faut expliquer les troubles de la motilité dans la paralysie infantile par une altération primitive des celluues nerveuses des cornes antérieures de la substance grise de la moelle.*

Observations de Roger et Damaschino. — Puis MM. Damaschino et Roger ont publié (*Gazette médicale de Paris*, 1871) un mémoire d'une grande importance dans l'histoire de l'anatomie pathologique de la paralysie infantile; ce travail nous a fait connaître le processus spinal de la maladie en question, à diverses étapes de son évolution, d'après les résultats des observations histologiques faites dans trois cas.

a). — Dans un premier cas, l'autopsie du sujet a pu être faite deux mois déjà après le début des accidents, et l'importance de ce détail ne vous échappe pas :

Cette observation est intéressante (je cite les deux auteurs) à plusieurs points de vue : « d'abord par la netteté des altérations de la moelle, puis par la dissémination de ces altérations en rapport avec la grande étendue de la paralysie et de l'atrophie des muscles ; ensuite par le degré plus avancé des altérations spinales dans les régions de la moelle qui correspondent aux membres les plus affectés ; elle démontre la nécessité d'un examen microscopique sérieux, dans le cas de lésions médullaires, puisque la substance grise paraissait normale à la région lombaire gauche, même sur des coupes fines examinées à l'œil nu, tandis que le microscope a permis de reconnaître l'existence d'une altération très accentuée ».

Enfin, ce qu'il y a de particulièrement intéressant dans la relation nécroscopique de ce cas, c'est, d'une part, l'absence complète d'induration autour des foyers ramollis, ce qui, ont fait remarquer les auteurs, était en rapport évident avec la date relativement récente de l'affection spinale, et permet d'affirmer le caractère secondaire de cette induration. Les altérations de la substance grise étaient strictement limitées aux cornes antérieures ; elles étaient prononcées surtout dans les segments cervical et lombaire. Elles étaient disséminées par foyers dans l'épaisseur desquels les cellules ganglionnaires étaient ratatinées, plus opaques, comme granuleuses, leurs noyaux diminués de volume. Autre détail important, les faisceaux blancs antéro-latéraux étaient également touchés : les cloisons conjonctives étaient augmentées d'épaisseur et les éléments nerveux étaient atrophiés ; cette atrophie portait principalement sur les cylinder-axis. *D'où l'on peut conclure que, dès la première phase de la paralysie spinale infantile, la substance blanche des cordons antéro-latéraux participe au processus spinal.*

b). — Dans une seconde observation, la paralysie infantile revêtait la forme paraplégique ; l'atrophie et les déformations consécutives étaient beaucoup plus prononcées au membre inférieur gauche qu'à celui du côté droit. Le malade, un garçon de deux ans et demi, succomba six mois après le début de la paraplégie, à une broncho-pneumonie morbilleuse. Les lésions spinales pré-

sentaient une distribution en rapport avec celle de la paralysie et de l'atrophie aux membres inférieurs : à gauche, il existait une zone de ramollissement de la partie antérieure de la substance grise, qui s'étendait à toute la hauteur du renflement lombaire, tandis qu'à droite, le ramollissement de la substance grise des cornes antérieures mesurait tout au plus un centimètre en hauteur, et ses dimensions transversales étaient très exiguës. Ces altérations de la substance grise se continuaient jusque dans le segment dorsal. Enfin, il existait une sclérose des cordons antéro-latéraux, qui se continuait de bas en haut jusque dans la moelle cervicale.

c.) — La troisième observation de MM. Roger et Damaschino concerne un enfant de trois ans, qui mourut de broncho-pneumonie, treize mois après le début d'une paralysie infantile. La paralysie avait envahi les membres inférieurs (paraplégie) et les muscles longs du dos à gauche, ainsi que le muscle temporal, qui était très atrophié. A l'autopsie, on trouva des lésions disséminées de la moelle, axe gris (foyers de ramollissement) et substance blanches des cordons antéro-latéraux (sclérose). L'atrophie du muscle temporal s'expliquait par une atrophie corrélative de la branche motrice du trijumeau. Les auteurs ont insisté sur ce que, dans ce cas, l'induration des tissus au pourtour des foyers de ramollissement était encore plus forte que dans l'observation précédente, ce qui était en rapport avec la durée relativement plus longue de la maladie.

Finalement, MM. Roger et Damaschino ont conclu de leurs recherches, que : « 1° l'altération caractéristique de la paralysie infantile est une lésion de la moelle épinière dont l'atrophie des nerfs et des muscles est la conséquence ;

« 2° Cette lésion siège plus particulièrement dans la portion antérieure de la substance grise spinale, où elle se montre sous forme de foyers ramollis ;

« 3° Ce ramollissement est de nature inflammatoire et la maladie est une myélite. »

Les deux auteurs ajoutaient que, dès lors, la paralysie infantile devait être appelée *paralysie spinale de l'enfance*, et que sa place nosologique était bien dans les affections de la moelle, dans les myélites. Cette conclusion est aujourd'hui universellement acceptée.

D'autre part, les recherches de MM. Roger et Damaschino ont démontré la participation initiale des cordons antéro-latéraux au processus de la paralysie infantile. Les observations postérieures ne nous ont presque presque rien appris de nouveau concernant l'anatomie pathologique de la paralysie infantile. Aussi ne vous parlerai-je que des principales.

Observations de Schultze (1876).— Il s'agit d'un homme de vingt-deux ans, mort phtisique. Depuis l'âge de trois ans, il avait les deux jambes atrophiées. L'atrophie était plus prononcée à droite.

Autopsie : atrophie en masse de la moelle, surtout de la partie inférieure (renflement lombaire) et principalement des cordons antéro-latéraux. Sur des coupes colorées au carmin, on découvrait : dans la substance grise, des taches d'un rouge mat, bien circonscrites, dans l'étendue desquelles les cellules ganglionnaires et les cylindres-axes avaient disparu, et qui étaient entourées de noyaux serrés les uns contre les autres. Il semblait qu'un foyer primitif de ramollissement ou d'inflammation eût été enkysté par une prolifération nucléaire en rapport avec la réaction périphérique.

D'autre part, sur la limite des segments dorsal et lombaire, les colonnes de Clarke avaient disparu ; dans la moelle dorsale et dans la partie inférieure du renflement cervical, la corne antérieure était atrophiée, tandis que, dans la moitié supérieure du renflement cervical, l'atrophie intéressait la corne antérieure gauche.

Les cordons latéraux étaient atrophiés et traversés par des brides conjonctives dans le segment lombaire ; les racines antérieures étaient amincies.

Observation de Demme (1876). — L'observation de Demme concernait une petite fille de trois ans et demi, qui fut emportée par une broncho-pneumonie.

A l'*autopsie*, on trouva une série de petits abcès jaune-verdâtre, ayant les dimensions de grains de millet, interposés aux faisceaux de fibres des cordons antérieurs et empiétant sur la substance grise des cornes antérieures, environ à la hauteur du renflement cervical. Avec cela, dans les cornes antérieures du renflement cervical, une atrophie très manifeste des cellules ganglionnaires multipolaires.

Observations de Leyden (1876). — M. Leyden a publié (*Archiv für Psychiatrie*, t. VI, p. 271) quatre observations de paralysie spinale infantile avec autopsie, pour soutenir que des processus anatamo-pathologiques très divers, ayant de commun leur développement aigu et leur siège spinal, peuvent évoluer sous les traits de la paralysie spinale infantile.

Premier cas. C'est d'abord le cas d'un malade qui présentait une atrophie de la jambe gauche, dont le début remontait à une soixantaine d'années. A l'*autopsie :* foyer cicatriciel nettement circonscrit dans la corne antérieure gauche du renflement lombaire, avec atrophie des faisceaux radiculaires correspondants ; trois autres foyers, beaucoup plus petits, occupaient la corne antérieure droite et les deux cornes antérieures du renflement cervical. Les nerfs qui émanaient des parties correspondantes de la moelle étaient atrophiés et envahis par les altérations d'une névrite interstitielle.

Second cas. Enfant âgé de vingt et un mois, affecté depuis un an d'une atrophie musculaire prononcée, surtout au membre inférieur gauche, moindre au membre inférieur droit et aux muscles du tronc. A l'*autopsie*, on trouva sur toute la longueur de la moelle, mais principalement dans la corne antérieure gauche du renflement lombaire, de *grosses cellules pâles arrondies avec gros noyau et contour très net, de caractère endothélial, qui avaient détruit les fibres nerveuses de la substance grise avoisinant les cordons antéro-latéraux.* En se représentant les cellules envahies par la dégénérescence graisseuse, elles eussent été en tous points semblables aux cellules à granulations graisseuses, et on aurait eu sous les yeux les traces d'une myélite avec production de cellules à granulations. D'autre part, quand ces cellules, que Leyden appelle des cellules tuméfiées de la névroglie, viennent à disparaître, les altérations se présentent sous la forme qu'elles revêtaient dans le *troisième cas*, c'est-à-dire : atrophie diffuse de la substance grise et principalement des cornes antérieures, avec dépôts abondants de corpuscules amylacés, avec intégrité à peu près complète des cordons blancs.

Le *quatrième cas* réalisait cette particularité intéressante à signaler : la paralysie et l'atrophie étaient croisées, bras droit et jambe gauche. A l'autopsie on trouva une sclérose disséminée dans la moitié gauche de la moelle allongée, dans le cordon latéral

gauche du renflement cervical, dans le cordon latéral droit du renflement lombaire. Il existait bien une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, mais elle n'était pas très prononcée.

Que vient faire ce cas à propos de la paralysie spinale infantile?

Observation de Türner (*British medical Journal, février* 1879). — Un enfant de deux ans et demi avait présenté, à la suite d'une chute, une paralysie du bras, puis de la jambe gauche, puis une paraplégie complète. Peu de troubles de la sensibilité; évacuations involontaires. Amélioration des accidents paralytiques. Mort par broncho-pneumonie.

Dans les cornes antérieures du segment lombaire on trouva un ramollissement rouge, « plus prononcé » à gauche qu'à droite. Disparition des cellules ganglionnaires, qui étaient remplacées par des noyaux et des cellules à granulations. Les altérations allaient en diminuant dans le segment dorsal, pour augmenter de nouveau dans le segment cervical. Le bulbe et la protubérance étaient infiltrés de leucocytes.

Les cordons antéro-latéraux étaient envahis par la sclérose.

Observation de Taylor (1879). — A l'autopsie d'un enfant de trois ans qui, à l'âge de quinze mois, avait été frappé d'une paralysie de la jambe gauche avec début fébrile, suivie d'atrophie, M. Taylor a constaté les lésions suivantes :

Toute la moitié gauche de la moelle était diminuée de volume, par rapport au côté droit, ainsi que les racines nerveuses. Dans la colonne grise antérieure, les cellules ganglionnaires avaient complètement disparu. Il ne restait plus qu'un feutrage de fibres fines avec un petit nombre de vaisseaux. Dans la partie avoisinante des cordons antéro-latéraux, néoformation de tissu conjonctif, amincissement des fibres nerveuses. A gauche, le cordon postérieur et la corne postérieure étaient rétrécis par rapport au côté droit, mais sans altérations bien nettes.

Une observation de Humphrey (*ibidem*) mentionne les mêmes résultats nécroscopiques.

Observation de Schultze. — Cette observation, parue en 1882 (*Neurologiches Centralblatt*, p. 433), mérite d'être signalée d'une façon spéciale. Il s'agit d'un cas de paralysie infantile qui donna lieu à une autopsie, trois ans et quatre mois après le début de la maladie.

Du vivant de l'enfant, la paralysie et l'atrophie musculaire étaient restées limitées aux membres inférieurs. Comme on pouvait s'y attendre, les lésions spinales constatées à l'autopsie intéressaient exclusivement le segment lombaire de la moelle. A l'œil nu, la substance grise des cornes antérieures, ainsi que la partie avoisinante des cordons latéraux, apparaissaient réduites de volume et teintées en gris. A l'examen microscopique, sur des pièces durcies, on constatait, de la façon la plus nette, que les cellules ganglionnaires avaient en majeure partie disparu dans toute l'étendue du renflement lombaire, et non seulement dans tout le territoire des cornes antérieures, mais encore dans une partie des cornes postérieures, jusqu'à la substance de Rollando. Cette atrophie avait fait plus de ravages à gauche qu'à droite, plus dans la moitié supérieure du renflement lombaire et dans la partie avoisinante du segment dorsal que dans la moitié inférieure. Il ne subsistait plus, en certains points, au lieu et place du tissu normal, que quelques cellules et quelques fibres de la névroglie. De plus, les vaisseaux avaient leurs parois considérablement épaissies, infiltrées de cellules ; ils contenaient des amas de matière colorante du sang. *Dans les cordons antéro-latéraux*, principalement dans les parties attenantes aux portions altérées de la substance grise, *la névroglie était épaissie dans des proportions considérables ; en même temps les fibres nerveuses étaient plus étouffées.* Je passe sur d'autres détails intéressants, pour faire ressortir la conclusion tirée par Schultze de ces constatations histologiques : c'est qu'il s'agit de toute autre chose que d'une myélite aiguë *parenchymateuse*, ou d'une atrophie *primitive* des cellules ganglionnaires. Cette hypothèse, ajoute Schultze, n'eût certainement pas pris racine dans la science, si les recherches histologiques concernant la paralysie spinale infantile n'avaient porté que sur des cas récents.

Pour Schultze, la paralysie spinale infantile n'est qu'une modalité de la myélite aiguë commune, qui intéresse tous les éléments constituants de la moelle, et qui n'est pas toujours limitée à la substance grise des cornes antérieures, mais qui empiète souvent sur les cordons antéro-latéraux.

Observation de Rumpf. — Une observation de Rumpf, parue à la même époque (1882), nous montre le *retentissement indi-*

rect que peuvent exercer *sur le développement du cerveau* les lésions survenues dans la moelle, du fait d'une paralysie infantile. Le sujet de cette observation, un jeune homme de dix-sept ans, avait été atteint de la paralysie infantile à l'âge de trois ans.

La maladie avait laissé à sa suite une paralysie de tout le côté droit avec atrophie des muscles de ce côté. A l'autopsie de ce jeune homme, Rumpf a constaté sur toute la longueur de la moelle, mais dans la moitié droite seulement, des altérations en rapport avec une poliomyélite aiguë, de date ancienne. Il n'y avait pas de dégénérescence secondaire dans les faisceaux pyramidaux latéraux. Mais l'hémisphère cérébral gauche pesait 14 grammes de moins que l'hémisphère droit, par suite d'une atrophie qui intéressait principalement les circonvolutions centrales.

Observation de Duplaix. — Une observation de Duplaix (*Revue de médecine*, 1882, p. 966) rentre dans la catégorie des faits où l'autopsie a été faite très longtemps après le début de la paralysie infantile.

Observation de Sahli. — J'en dirai autant d'un cas de Sahli (*Deutsche Archiv für Klin. Medicin*, t. XXXIII, p. 360, 1883) qui présente à signaler ce point spécial, c'est que l'étendue des altérations spinales était hors de proportion avec l'étendue des troubles de la motilité et de l'atrophie musculaire constatées du vivant du sujet.

Observation de Stadelmann. — Une observation de *Stadelmann* (*Deutsche Archiv für Klin. Medicin.*, t. XXXIII, fasc. 2) réalise au contraire un nouvel exemple de paralysie spinale infantile, ayant donné lieu à nécropsie, après une durée assez courte, de quelques mois. L'examen histologique a donné des résultats confirmatifs de ce que l'on savait déjà au sujet des altérations spinales de la paralysie infantile. Stadelmann se rallie à l'interprétation donnée par Charcot de la nature de ces lésions.

Observation d'Archambault et Damaschino. — Cette observation est un autre exemple de paralysie infantile où les altérations de la moelle ont été étudiées peu de temps après le début de la maladie. Elle concerne un enfant de deux ans et demi, tombé malade le 13 novembre 1879, frappé de paralysie du bras droit,

quatre jours après, paralysie qui s'étendit au membre inférieur gauche. Je passe sur les détails cliniques ; l'enfant fut emporté par une rougeole le 10 décembre.

De nombreuses coupes faites à toutes les hauteurs de la moelle ont prouvé l'existence de vrais foyers de myélite, limités aux cornes antérieures de la substance grise. Sur des préparations fraîches, les vaisseaux de tous calibres étaient littéralement gorgés de sang au voisinage de ces foyers, ainsi que vous le font voir les dessins ci-joints ; les gaines lymphatiques étaient remplies

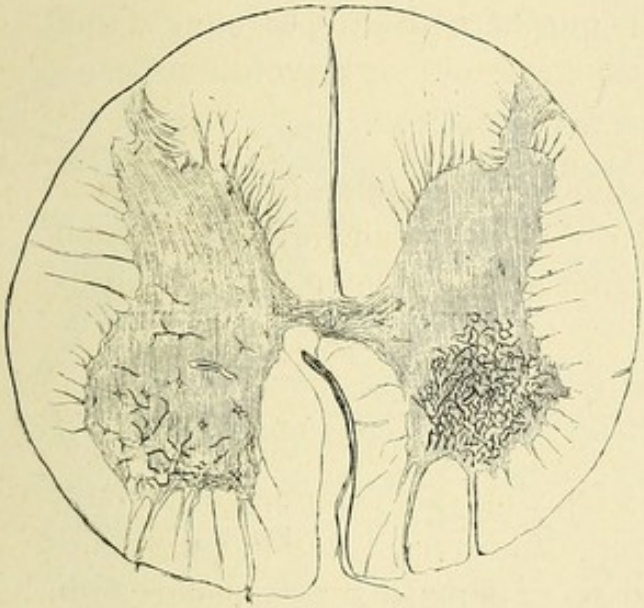


FIG. 32.

Coupe transversale du renflement lombaire à sa partie supérieure ; le foyer de ramollissement myélitique siège à la partie externe de la corne antérieure gauche. Les corps granuleux ont disparu ; mais la réplétion du réseau vasculaire est très marquée et donne lieu à une injection très remarquable ; du côté opposé, vaisseaux en petit nombre.

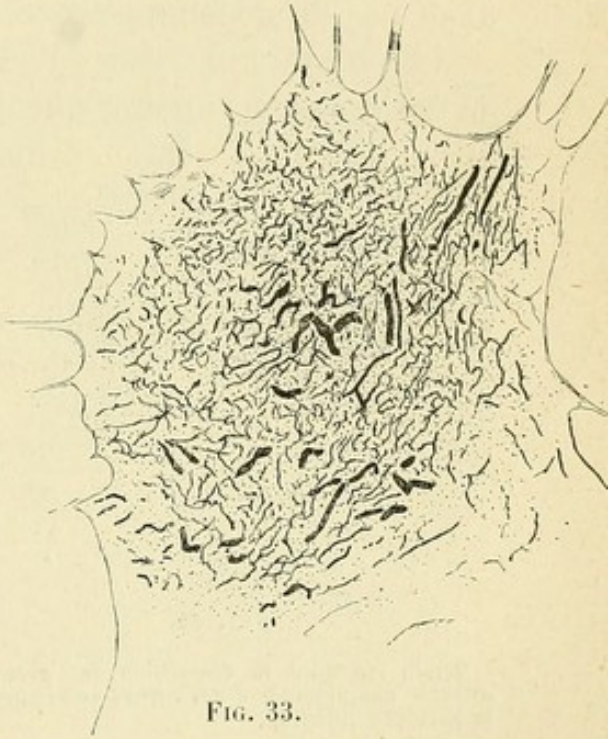


FIG. 33.

Même préparation, avec un plus fort grossissement, de la corne antérieure gauche.

(Figures faites d'après des photographies dues à M. Damaschino.)

de corps granuleux pressés les uns contre les autres et munis d'un noyau qui se colorait en rouge par le picro-carmin. Dans les foyers mêmes, les cellules nerveuses étaient dans un état d'atrophie très avancé : cette atrophie se retrouvait d'une façon très nette sur les pièces durcies ; on pouvait constater qu'en dehors de ces foyers, les cellules ganglionnaires étaient absolument normales.

Il serait superflu d'insister sur la haute valeur de cette observation, qui prouve d'une façon péremptoire que, dans la para-

lysie infantile, l'altération de la substance grise des cornes antérieures de la moelle est la première en date, et qu'elle est strictement limitée aux cellules ganglionnaires des cornes antérieures.

Je vous signalerai toutefois un détail qui a été mis en lumière pour la première fois par MM. Archambault et Damaschino, c'est que ces altérations des cornes antérieures ne forment pas des traînées continues, mais sont disséminées sous forme de foyers isolés, disposés en chapelet.

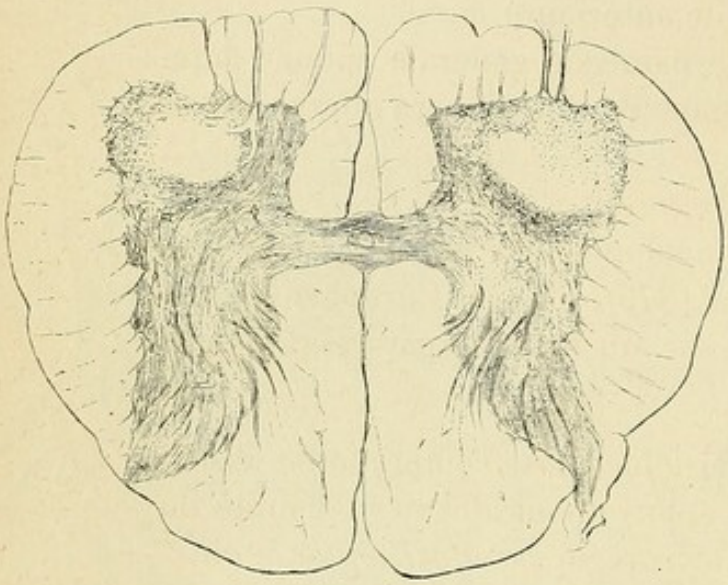


FIG. 34.

Dessin montrant la disparition de groupes de cellules ganglionnaires des cornes antérieures dans la paralysie infantile.

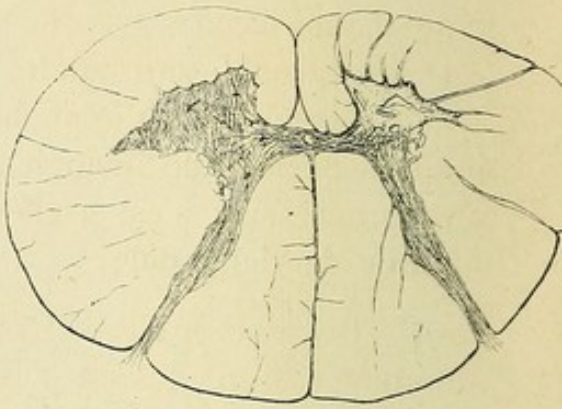


FIG. 35.

Atrophie de la corne antérieure droite avec disparition de groupes de cellules ganglionnaires de ce côté.

Observation de Money. — L'observation de M. Angel Money (*British medical Journal*, 23 février 1884, p. 361) est relative à un cas de paralysie infantile où la mort survint seize jours après le début de la maladie. A l'ouverture du rachis, l'auteur a trouvé une hypérémie considérable, qui occupait la partie centrale du renflement lombaire; dans cette portion du névraxe, les cornes antérieures étaient infiltrées par des globules blancs en nombre si colossal, qu'ils empêchaient de distinguer les cellules ganglionnaires.

Le même auteur a publié une autre observation de paralysie infantile avec autopsie faite cinq ans après le début de l'affection : Paralysie et atrophie des muscles du côté droit; atrophie et sclérose de la corne antérieure droite, destruction des cellules ganglionnaires.

Observation de Ballet et Dutil. — Enfin je vous signale incidemment un travail de MM. Ballet et Dutil (*Revue de médecine*, janvier 1884, p. 18) relatif aux accidents spinaux que peut déterminer la présence d'un foyer de myélite infantile. Ces deux observateurs ont noté, chez des sujets, qui dès leur enfance avaient été affectés d'une paralysie infantile dont ils portaient encore des traces :

1° Des accidents paralytiques dans les jambes, à début subit et de courte durée ;

2° Une récidive de poliomyélite antérieure aiguë ;

3° Chez un autre malade, une paralysie générale spinale antérieure subaiguë (forme de poliomyélite dont il sera question dans la prochaine leçon) ;

4° Une atrophie musculaire progressive.

J'ai moi-même publié un fait analogue à ce dernier (communiqué à la Société de biologie en 1875), où une atrophie musculaire progressive s'est greffée sur un fond de paralysie spinale infantile de vieille date.

c). — Troisième phase. — La troisième phase comprend les observations sur lesquelles on s'est appuyé pour affirmer l'identité du siège des lésions spinales dans les cas de *paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte* et dans ceux de *paralysie spinale infantile*. Elle est, à la vérité, très pauvre en faits probants, démonstratifs, ainsi que vous allez vous en convaincre par les renseignements qui vont suivre.

Observation de Gombault. — On a coutume de citer comme observation première en date, ayant fourni la preuve de l'altération de la substance grise des cornes antérieures dans la maladie décrite par Duchenne sous le nom de *paralysie générale spinale antérieure aiguë de l'adulte* un fait publié par Gombault (*Arch. de physiologie*, 1873, n° 1, p. 80, 81). Pour vous donner une idée exacte de la valeur de ce fait, je vais vous en parler avec quelques détails. Cette observation de Gombault est relative à une femme restée bien portante jusqu'à l'âge de cinquante-un ans ; elle fut alors frappée d'une paralysie subite des quatre membres. Dans la sphère des nerfs crâniens, il ne se passa rien d'anormal ; la sensibilité, les fonctions des sphincters sont restées intactes. Au début des accidents, il paraît y avoir eu un léger mouvement fébrile,

avec de l'anorexie. Dans la suite et malgré que la malade fût clouée au lit, elle n'eut pas d'eschare au siège. Elle vécut ainsi pendant deux années, dans un état de complète impotence.

Au bout de ce temps, la motilité s'est rétablie dans des limites restreintes, aux mains d'abord, puis aux membres inférieurs. Cette femme a encore vécu pendant seize ans (après le début de la maladie), dans un état relativement supportable. Elle a été enlevée par un cancer du foie.

Lors de son entrée à l'hôpital, au mois de mai 1872, elle présentait l'état suivant : atrophie musculaire aux deux mains, marquée surtout à l'éminence thénar de la main droite ; *doigts rétractés en forme de griffe*. Les bras et les épaules amaigris. Les mouvements des mains se faisaient sans vigueur et d'une façon incomplète. Tremblements fibrillaires aux muscles des bras et de l'avant-bras. Les muscles des mollets étaient moins développés à gauche qu'à droite La malade pouvait marcher à petits pas, en traînant la jambe. Lorsqu'elle se mettait à genoux, elle ne pouvait plus se relever sans le secours d'un aide. L'excitabilité électrique des muscles amaigris était partout diminuée, voire qu'elle était abolie aux muscles de la main et aux extenseurs de l'avant-bras. Voici maintenant l'indication sommaire des résultats constatés à l'autopsie :

Etat normal du cerveau et des cordons blancs de la moelle. Pas d'altérations vasculaires, ni du tissu conjonctif interstitiel. Seules les cellules ganglionnaires des cornes antérieures étaient lésées. Quelques-unes contenaient, en proportions variables, du pigment jaune, qui masquait plus ou moins leur noyau ; leurs prolongements avaient disparu en partie ou en totalité, et la cellule était ainsi réduite à une petite boule de matière jaune, enveloppée d'une épaisse membrane. En certains points les cellules ganglionnaires avaient complètement disparu ; partout elles étaient diminuées de nombre. Même les cellules qui ne paraissaient pas altérées étaient diminuées de volume. Le processus atteignait sa plus grande intensité dans la partie inférieure du segment cervical. Dans le bulbe seul, le noyau de l'hypoglosse présentait quelques cellules dégénérées.

Dans un certain nombre de racines antérieures, on découvrait des fibres nerveuses dépouillées de leurs gaines de myéline et riches en noyaux ; intégrité complète des cornes et des racines postérieures.

Leyden et Westphal, en Allemagne, ont mis en doute la signification attribuée à ce fait. La critique de Westphal a porté sur les points suivants :

Le sujet de l'observation de Gombault était âgé de soixante-sept ans, à l'époque de sa mort; à cet âge, il n'est pas rare qu'en dehors de tout état pathologique, les cellules ganglionnaires des régions les plus diverses des centres nerveux soient infiltrées de pigment. Pour ce qui est des autres altérations signalées par Gombault — *tendance des cellules à prendre une forme arrondie et à perdre leurs prolongements*, — on les observe également à l'état normal, sur des préparations de *moelles séniles*.

Westphal relève ensuite ce détail que, malgré la présence d'un certain nombre de cellules dégénérées dans le noyau de l'hypoglosse, la malade de Gombault n'avait pas présenté des troubles de la parole, preuve qu'il s'agissait là d'une altération accidentelle, sans importance pathogénique.

Il a relevé aussi que, de l'aveu même de Gombault, l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures ne frappait pas des *groupes entiers* de cellules, comme dans les cas de paralysie spinale infantile.

Bref, Westphal a conclu que l'observation de Gombault ne tranchait pas la question de savoir si la *paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte* est sous la dépendance du même processus anatomo-pathologique que la paralysie spinale infantile.

Observation d'Eisenlohr. — Une observation d'Eisenlohr, parue en 1884, prête également matière à discussion : de son vivant, le malade avait bien présenté les symptômes de la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte. Or, à l'autopsie, on ne trouva que des altérations minimes de la substance grise antérieure. Par contre, il existait des altérations disséminées des nerfs, autrement dit, une polynévrite.

Le sujet de cette observation, un voyageur de commerce, tomba malade à l'âge de vingt-trois ans. La maladie débuta par de l'anorexie, de la toux, un peu d'expectoration, une grande lassitude, un peu de gonflement des pieds. Au moment de son entrée à l'hôpital, le malade présentait les signes d'un épanchement pleural. Il avait une fièvre légère, mais continue. Quelques jours plus tard, survenait une incontinence subite des matières fécales, qui ne

dura que deux jours. On a noté dans la suite : une paralysie des membres inférieurs, à marche rapidement envahissante; une atrophie rapide des muscles paralysés ; point de troubles de la sensibilité. Le phénomène du genou était aboli. Un peu plus tard, le malade éprouva des fourmillements dans les extrémités des doigts, de la faiblesse des membres supérieurs.

La paralysie envahit certains groupes de muscles du tronc : on nota des troubles de la respiration, par défaut de contraction du diaphragme.

Plus tard encore, l'atrophie avait envahi un grand nombre de muscles des quatre membres et du dos. Il y avait suppression complète du mouvement aux membres inférieurs, moins complète aux membres supérieurs. Le diaphragme participait à la paralysie. On constatait les signes de la réaction de dégénérescence; la sensibilité était un peu diminuée aux membres inférieurs. Les troncs nerveux n'étaient pas douloureux à la pression. Il n'y avait pas de troubles de la miction et de la défécation.

Le malade succomba aux progrès de la paralysie respiratoire, après six semaines de maladie.

Autopsie. — L'examen histologique du nerf sciatique et de ses ramifications fit découvrir, dans ces organes, les traces d'une dégénérescence, d'autant plus prononcée que les portions de nerf examinées appartenaient à une zone plus rapprochée de la périphérie. Dans les parties plus centrales, on ne découvrait que de rares fibres nerveuses dégénérées. Dans les troncs du plexus sacré, toute trace de dégénérescence faisait défaut. Dans les rameaux nerveux intra-musculaires du bras droit, la dégénérescence se retrouvait avec une intensité moindre qu'aux membres inférieurs Elle faisait défaut sur les troncs plus volumineux. Les racines antérieures n'étaient pas altérées.

Dans la moelle, les altérations appréciables au microscope se réduisaient à cet état qu'on a décrit dans ces derniers temps sous le nom de *vacuolisation* — présence de vacuoles ou lacunes dans les cellules — et sur la nature de laquelle les histologistes ne sont pas d'accord. Pour Schultze, par exemple, il s'agit d'une lésion purement artificielle. Pour Eisenlohr, il s'agit d'une lésion pathologique en rapport avec un état morbide du protoplasma des cellules. Celles-ci d'ailleurs paraissaient être rapetissées et avaient perdu une partie de leurs prolongements. Cette vacuolisation

atteignait son maximum d'intensité dans les segments lombaire et sacré ; elle allait en diminuant dans le segment dorsal, pour redevenir de nouveau un peu plus prononcée dans certaines parties du segment cervical ; mais là *son importance n'était pas en rapport avec le degré et l'extension de l'atrophie musculaire aux membres inférieurs.*

Observation d'Immermann. — Je vous signale, en troisième lieu, une observation du professeur Immermann, de Bâle ; elle a été publiée comme un *cas mixte,* établissant la transition entre la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte et une affection dont je vous ai dit quelques mots à propos du diagnostic, c'est la paralysie ascendante aiguë de Landry.

Le sujet de l'observation d'Immermann, un cordonnier âgé de vingt-deux ans, avait été pris de fièvre, puis d'une paralysie motrice flasque, à marche ascendante, qui envahit les quatre membres et les muscles de la paroi abdominale antérieure. Il y avait aussi de la parésie vésicale. La sensibilité était intacte.

C'était le 22 novembre (1884). Le 27, on notait des symptômes de paralysie bulbaire, qui se dissipèrent les jours suivants, ainsi que les troubles de la vessie et du rectum. La paralysie motrice persista. Les réflexes étaient abolis. Pas d'anomalies de la sensibilité, ni de la réaction électrique des nerfs et des muscles ; *pas d'atrophie musculaire.* La paralysie motrice commençait à rétrocéder aux membres supérieurs, lorsque le malade fut emporté par une pneumonie.

L'autopsie révéla l'intégrité des nerfs et des muscles. Le cerveau ne présentait rien d'anormal, sauf un peu d'œdème et de la cyanose. La substance grise des cornes antérieures était parsemée de taches d'un rouge brique. A l'examen microscopique on reconnut qu'au niveau de ces taches, les vaisseaux étaient distendus par des globules rouges ; les cellules ganglionnaires multipolaires étaient en partie remplacées par des masses hyalines ; le long des vaisseaux étaient déposées des cellules à granulations. La substance blanche était intacte. M. Immermann a vu dans ce cas la preuve qu'il existe une forme de poliomyélite antérieure aiguë, laquelle évolue sous les traits de la paralysie de Landry.

Observation de Schultze et Schulz. — Précédemment le professeur Schultze et son élève Schulz avaient publié (*Archiv für*

Psychiatrie, t. XII, p. 457) une observation de paralysie ascendante aiguë (de Landry) chez un homme de quarante-quatre ans, à l'autopsie duquel ils ont trouvé des altérations de la substance blanche des cordons latéraux. De plus, la substance grise des cornes antérieures réalisait cet état de vacuolisation des cellules ganglionnaires, qui pour Schultze est un produit artificiel. Schultze a vu également dans ce cas une forme de transition intermédiaire entre la poliomyélite aiguë de l'adulte et la paralysie ascendante aiguë de Landry.

Observation de Putnam. — Je ne vous mentionne que pour mémoire une observation de Putnam (*The Journal of nervous and mental Diseases*, 1883, vol. X, n° 1), publiée sous le titre de poliomyélite de l'adulte, de deux mois de durée. De l'aveu de l'auteur, il s'agissait d'un cas de *myélite diffuse*, qui n'a, par conséquent, rien à voir à cette place.

Conclusion. — En somme, j'avais raison de vous dire que les faits qui composent cette troisième phase de l'histoire anatomo-pathologique de la poliomyélite antérieure aiguë se réduisent à très peu de chose. Le bilan peut d'établir ainsi :

1° Une observation (Gombault) avec altérations spinales discutables, interprétées par Westphal comme étant l'expression pure et simple de l'état sénile de la moelle;

2° Une observation (d'Eisenlohr), passible d'une critique du même genre, car les lésions spinales constatées à l'autopsie du malade ont été considérées par quelques histologistes comme ne préexistant pas aux manipulations techniques que nécessite l'examen de la moelle au microscope;

3° Enfin deux observations (d'Immermann et de Leyden), qui se rapportent à la paralysie spinale ascendante aiguë de Landry, plutôt qu'à la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte.

J'ajoute que j'aurais été moins affirmatif sur l'identité de nature de la paralysie spinale infantile et de la paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte, si l'histoire des formes subaiguë et chronique de cette dernière ne devaient nous fournir des preuves plus convaincantes à l'appui de cette identification.

Je passe de suite à l'étude de ces formes subaiguë et chronique, me réservant de vous exposer dans un chapitre d'ensemble ce qui a trait au traitement des poliomyélites antérieures.

XXV

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES (*Suite*)

Paralysie générale spinale, à marche rapide et curable et Paralysie spinale antérieure subaiguë et chronique.

(Suite)

PARALYSIE SPINALE A MARCHE RAPIDE ET CURABLE

Exposé des faits. — Tableau d'ensemble de la maladie. — Parallèle avec la forme aiguë de la paralysie spinale antérieure ; avec la forme subaiguë de la paralysie spinale antérieure. –
Pronostic.— Diagnostic.— Etiologie et Pathogénie.— Anatomie pathologique.

PARALYSIE SPINALE ANTÉRIEURE SUBAIGUE ET CHRONIQUE

Historique.
Symptomatologie. — Paralysie motrice. — Distribution de l'atrophie aux membres inférieurs. — Résultats de l'examen électrique. — Etat des réflexes. — Atrophie des muscles paralysés. — Troubles vaso-moteurs. La sensibilité est intacte. — Caractères négatifs. — Deuxième étape ; envahissement des membres supérieurs et des muscles du tronc. — Marche descendante. — Parallèle avec la poliomyélite antérieure aiguë ; avec l'atrophie musculaire progressive.
Terminaison : 1° par guérison ; — 2° arrêt de la maladie sur place ; — 3° mort à la suite des accidents respiratoires ou bulbaires.
Etiologie. — Causes occasionnelles. — Maladies fébriles et infectieuses antérieures. — Syphilis. — Intoxication saturnine.

PARALYSIE GÉNÉRALE SPINALE A MARCHE RAPIDE ET CURABLE

Avant de passer à l'étude de la forme subaiguë de la poliomyélite antérieure, je désire vous dire quelques mots d'une forme spéciale décrite par MM. Landouzy et Déjerine, sous le nom de *paralysie générale spinale à marche rapide et curable*, et dont l'individualité ne me paraît pas encore très bien démontrée. D'après les deux médecins distingués que je viens de vous citer, cette forme de paralysie spinale est caractérisée par les traits suivants :

a). La paralysie et l'atrophie de tous les muscles du corps (ceux de la face exceptés) ;

b). L'intégrité de la sensibilité et des sphincters ;

c). L'intégrité de la nutrition cutanée ;

d). Une évolution rapide (quelques mois) ;

e). La guérison complète et définitive de tous les troubles paralytiques et atrophiques.

Exposé des faits. — Les faits qui ont servi à MM. Landouzy et Déjerine à la description de cette forme de paralysie spinale antérieure sont au nombre de deux, dont l'un communiqué par le professeur Charcot. En fait de cas plus ou moins analogues, publiés par d'autres auteurs, MM. Landouzy et Déjerine n'ont trouvé, dans les recueils de la littérature médicale, qu'une observation de Frey, une observation d'Eisenlohr, et deux observations de Goldammer, qui, toutes quatre, diffèrent, par des détails assez importants, de la description donnée par mes collègues de leur forme particulière de paralysie spinale antérieure. Une observation d'un auteur anglais, Lincoln, n'est point passible de cette critique.

Avant de vous faire connaître les raisons pour lesquelles MM. Landouzy et Déjerine prétendent voir, dans cette paralysie spinale antérieure curable, une maladie à part, distincte des autres formes de poliomyélite antérieure, je vais vous donner une idée d'ensemble de la symptomatologie de cette affection.

Tableau d'ensemble de la maladie. — Voici la description très nette, qu'ont donnée MM. Landouzy et Déjerine du tableau d'ensemble de cette forme curable et à marche rapide de poliomyélite antérieure aiguë.

Un adulte est pris subitement de paralysie à marche rapide, débutant en général par les membres inférieurs, puis s'étendant aux membres supérieurs. En quelques jours, la paralysie est complète et généralisée à tous les muscles du corps, ceux de la face exceptés. C'est une paralysie flasque, sans aucune espèce de contracture, avec abolition des réflexes tendineux. Bientôt les muscles paralysés s'atrophient, et l'atrophie atteint rapidement un degré extrême, donnant aux malades une apparence squelettique. Cette atrophie siège uniformément dans tous les muscles paralysés, aussi les membres conservent-ils leur attitude normale pendant toute la durée de la maladie. La période d'état est alors

constituée, le malade est un paralytique atrophié, impotent des quatre membres, confiné au lit, ne pouvant exécuter aucune espèce de mouvement. L'altération quantitative et qualitative de la contractilité électro-musculaire (réaction dégénérative) montre combien est profonde l'altération de la fibre musculaire ; la forme vermiculaire de la contraction et l'exagération considérable de la contraction idio-musculaire plaident dans le même sens. Cette période d'état persiste pendant plusieurs semaines, sans changements appréciables ; puis quelques mouvements des extrémités des membres commencent à devenir possibles ; on assiste à un retour lent et progressif des mouvements volontaires, l'atrophie restant toujours la même ; cette dernière à son tour diminue, les muscles se restaurent, les altérations de la contractilité électro-musculaire diminuent en même temps ; bref, on assiste au retour complet de la motilité dans tous les muscles, en même temps que ces derniers reviennent à leur volume normal. Pendant toute la durée de la maladie, la sensibilité cutanée, les sphincters et la nutrition de la peau restent parfaitement intacts. On ne constate qu'une diminution de la température des membres paralysés, qui prennent une teinte violacée, surtout aux extrémités, lorsqu'ils sont en contact avec l'air extérieur... Une fois débarrassé de ses accidents, le malade est guéri d'une façon définitive... La maladie évolue en quelques mois, au bout desquels tout rentre dans l'ordre, et ce pronostic, si favorable dans l'espèce, peut être porté au moment où les accidents sont à leur maximum.

Parallèle avec la forme aigue de la paralysie spinale antérieure. — D'après la description qui précède, il existe donc une analogie parfaite entre les traits cliniques de la « paralysie spinale antérieure à marche rapide et curable » de MM. Landouzy et Déjerine, et les traits cliniques de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. Les différences résident exclusivement dans l'extension de la paralysie et de l'atrophie musculaire, et dans le mode habituel de terminaison.

Dans la paralysie spinale antérieure aiguë de Duchenne, l'impuissance motrice et l'atrophie musculaire consécutive ne frappent qu'un nombre limité de groupes musculaires ; dans la forme de paralysie spinale antérieure, décrite par MM. Landouzy et Dé-

jerine, la paralysie est, sinon générale, du moins généralisée aux quatre membres et à un certain nombre de muscles du tronc; il en est de même de l'atrophie musculaire consécutive.

De plus, tandis que, dans la paralysie spinale antérieure aiguë commune, la paralysie et l'atrophie d'un certain nombre de muscles sont, d'après mes deux collègues, *presque toujours* définitives, irréparables, le contraire arrive dans la forme de paralysie spinale antérieure aiguë de MM. Landouzy et Déjerine.

Enfin, mes deux collègues ont mentionné, comme autre caractère différentiel, l'inconstance de la fièvre et des autres prodromes dans leur forme de paralysie spinale curable, tandis que la fièvre est une manifestation à peu près constante dans la forme commune de paralysie spinale antérieure aiguë :

Y a-t-il là, je me le demande, de quoi établir une ligne de démarcation bien tranchée entre ces deux maladies? Je ne le crois pas, pour ma part, et voici mes raisons :

Je ferai remarquer d'abord que la curabilité de la paralysie et de l'atrophie musculaire consécutive peut se rencontrer dans des cas de paralysie spinale antérieure aiguë de la forme commune. C'est un point que je vous avais signalé dans une précédente leçon, et j'ajoutais que, d'après les observations connues, la guérison paraissait être le mode de terminaison le plus fréquent. D'autre part, en vous parlant de la distribution de la paralysie et de l'atrophie musculaire, je vous ai dit que, au début, celle-ci intéresse, dans la majorité des cas, les quatre membres, témoin une observation de Duchenne, dont je vous ai parlé avec quelques détails.

Dans ces conditions, je me demande si en se basant sur deux faits uniques, réalisant des caractères différentiels qui n'ont qu'une valeur relative, il est légitime d'opposer une forme de paralysie spinale antérieure aiguë, à marche rapide et curable, à la forme commune de poliomyélite antérieure aiguë, que j'ai étudiée dans une précédente leçon.

Parallèle avec la forme subaigue de la paralysie spinale antérieure. — Il existe également une parfaite ressemblance entre les traits cliniques de la forme de paralysie spinale antérieure, décrite par MM. Landouzy et Déjerine, et la forme subaiguë de paralysie spinale antérieure de l'adulte, dont je m'occuperai dans

la prochaine leçon. Je dis que la ressemblance entre ces deux formes morbides est parfaite, que leur différence réside uniquement dans le mode d'évolution, MM. Landouzy et Déjerine ne se sont point fait faute de le reconnaître. Voici, en effet, ce qu'ils écrivaient à la suite de leur seconde observation, de celle qui leur a été communiquée par le professeur Charcot : « La généralisation de la paralysie et de l'atrophie, l'état de la contractilité faradique, qui était très diminuée, l'absence de troubles du côté des sphincters, l'intégrité de la sensibilité, tous les symptômes, en un mot, correspondaient absolument, sauf la rapidité de l'évolution, au type clinique décrit par Duchenne. » Dans ma prochaine leçon, je vous fournirai des preuves de la curabilité possible de la paralysie spinale antérieure subaiguë. Donc, entre celle-ci et la forme décrite par MM. Landouzy et Déjerine subsiste cette seule différence que, dans la première, la paralysie et l'atrophie musculaire n'envahissent que successivement, par étapes, les quatre membres et un certain nombre de muscles du tronc, tandis que dans la seconde, cet envahissement est isochrone. Eh bien! je le répète, je ne vois pas là de quoi établir entre ces deux formes morbides, une ligne de démarcation absolue.

Pronostic. — Si les observations du genre de celles publiées par MM. Landouzy et Déjerine venaient à se multiplier, on pourrait en conclure, ainsi que l'ont fait ces deux médecins, que le pronostic de la poliomyélite antérieure est favorable à tous les points de vue, lorsque d'emblée la paralysie et l'atrophie musculaire se généralisent aux quatre membres. Dans l'état actuel des choses, cette manière d'envisager le pronostic de la poliomyélite antérieure ne peut être acceptée qu'avec réserve; mais, en somme, il est possible qu'elle soit l'expression exacte de la vérité. Donc, dans un cas de paralysie motrice rapide des quatre membres, avec atrophie musculaire consécutive, réalisant dans toute sa pureté le syndrome de la poliomyélite antérieure, vous pouvez, sous certaines réserves, prédire la guérison, ainsi que le fit le professeur Charcot à propos du second cas de paralysie spinale antérieure relaté par MM. Landouzy et Déjerine.

Diagnostic. — Les éléments du diagnostic différentiel de cette forme curable de paralysie spinale antérieure aiguë et des autres formes de paralysie spinale antérieure se déduisent de ce que je

viens de vous dire. Ces éléments, je le répète, ont une valeur essentiellement relative. Vous en trouverez la preuve dans cet autre passage que j'emprunte au mémoire de MM. Landouzy et Déjerine. « Dans la *paralysie spinale de l'adulte*, quelque intenses que soient les phénomènes paralytiques et atrophiques, certains groupes musculaires sont toujours plus pris que d'autres; dans la *paralysie générale spinale à marche rapide et curable*, tous les muscles sont atrophiés et paralysés d'une façon égale et symétrique. C'est cette généralisation des symptômes, cette symétrie, cette régularité des phénomènes d'atrophie et de paralysie, qui peut et qui doit être opposée à la répartition inégale et irrégulière des accidents semblables que l'on observe dans la paralysie spinale de l'adulte; enfin les altérations de la contractilité faradique sont variables suivant les muscles, dans cette dernière, généralisées au contraire à tous les groupes musculaires, dans l'affection que nous étudions ici. »

Ce diagnostic différentiel est donc exclusivement basé sur des nuances de symptômes et d'évolution. J'ajoute qu'il n'y a réellement utilité à le faire qu'en raison du pronostic favorable de ces paralysies spinales antérieures à marche rapide et à généralisation initiale.

Etiologie et pathogénie. — Si je suis peu disposé à reconnaître une individualité complète à la forme de paralysie spinale antérieure, décrite par MM. Landouzy et Déjerine, c'est parce que je crois que le moment est venu de réagir contre cette tendance que je vous ai déjà signalée, qui pousse les pathologistes à multiplier, sans raison valable, les formes d'amyotrophies. Je me hâte d'ajouter qu'il y a cependant des raisons sérieuses de consacrer une attention spéciale à cette forme de paralysie décrite par mes deux confrères : raisons basées sur son pronostic si exceptionnellement favorable et que je vous ai déjà dites; raisons basées sur l'étiologie présumée de la maladie.

En parlant de l'étiologie de cette forme particulière de myélopathie, MM. Landouzy et Déjerine commencent par déclarer que « c'est là malheureusement un point sur lequel les éclaircissements font complètement défaut ». Ils se livrent ensuite à des considérations, d'ordre intuitif, dont je crois devoir vous faire ressortir toute la portée.

MM. Landouzy et Déjerine se demandent comment il arrive que des altérations d'un même système fonctionnel, tel que les centres trophiques et moteurs des cornes antérieures, tantôt aboutissent à des ravages irréparables, et tantôt subissent une restauration complète. Leur idée est qu'on a attaché une importance exagérée au *siège* exact des affections myélopathiques, et qu'on n'a pas tenu suffisamment compte de la *cause* qui agit sur un système fonctionnel déterminé, pour y produire des altérations de structure (ou dynamiques) : altérations réparables ou irréparables, suivant la nature de l'élément pathogène.

Je crois qu'il y a une source de progrès futurs, dans cette manière d'envisager les choses. Je vous ai parlé du rôle vraisemblable des maladies infectieuses, dans le développement de certaines amyotrophies, du rôle de certains poisons inorganiques, tels que le plomb. J'ajoute aujourd'hui que je suis tout à fait porté à croire, avec MM. Landouzy et Déjerine, que différents virus infectieux, différents poisons inorganiques, venant à exercer leur action délétère sur les cornes antérieures de la moelle (ou sur tout autre système fonctionnel), doivent produire des altérations variables comme intensité, comme profondeur et comme durée. C'est dans la nature variable de l'agent infectieux, toxique ou dyscrasique, qui engendre les myélopathies, et particulièrement la poliomyélite antérieure, que nous trouverons sans doute l'explication de ces variantes d'évolution et de pronostic des *modalités* d'une seule et même maladie. Par ces derniers mots j'entends un ensemble de symptômes, toujours les mêmes, en rapport avec l'altération d'un même système fonctionnel, ainsi que cela se trouve réalisé dans les différentes variétés de poliomyélite antérieure.

Mes collègues, Landouzy et Déjerine vont plus loin; ils inclinent à voir autant de maladies différentes, dans les diverses myélopathies qui, intéressant un même système fonctionnel, sont engendrées par des agents pathogènes différents. Pour eux, « il n'y a pas plus de maladies de la moelle qu'il n'y a de maladies des reins ou de maladies de la peau, mais bien des déterminations, des *localisations* d'une maladie générale, se faisant tantôt sur le névraxe, tantôt sur la peau, tantôt sur les reins, et cela successivement ou en même temps, etc. »

Je ne recherche pas ce qu'il y a de vrai ou de discutable dans

cette manière de comprendre les choses. Ce que je veux vous graver dans l'esprit, c'est que des causes différentes, agissant sur un même système fonctionnel, tel que les cornes antérieures, engendreront des myélopathies, qui se traduisant toujours par les mêmes symptômes, pourront réaliser des variantes très nombreuses, quant à l'évolution et au pronostic.

Pour faire l'application de ces principes à une des observations relatées par MM. Landouzy et Déjerine, je vous signale que, dans ce cas, on a trouvé, à l'autopsie, un foyer ancien de téphro-myélite antérieure, résidu d'une paralysie infantile de vieille date ; de plus, le malade a succombé à une tuberculose miliaire aiguë. Voilà deux circonstances qui me paraissent jeter beaucoup de lumière sur l'étiologie de ce cas. A mes yeux, les résidus de la paralysie spinale infantile antécédente ont joué le rôle de prédisposition à une nouvelle myélopathie ; j'ai déjà insisté sur ce rôle de la paralysie infantile et d'autres maladies de la moelle. La paralysie spinale antérieure aiguë, qui s'est développée ultérieurement chez le malade, a été vraisemblablement le résultat d'une localisation de la tuberculose sur le système antérieur de la substance grise de la moelle, et si ce système antérieur a été seul atteint, c'est sans doute en vertu de la prédisposition dont je viens de vous parler ; c'est parce que les traces de la paralysie spinale infantile antécédente ont en quelque sorte joué le rôle de point d'appel.

Anatomie pathologique. — Une des observations publiées par M. Landouzy et Déjerine fournit une nouvelle preuve du rapport qui lie le syndrome de la paralysie spinale antérieure à l'altération du système antérieur de la substance grise de la moelle. Les racines antérieures et les nerfs intra-musculaires ne présentaient aucune altération appréciable par nos moyens d'investigation. Au contraire dans la moelle, indépendamment du foyer ancien de paralysie infantile, dont il a déjà été question, il existait des altérations légères des colonnes antérieures, sur toute la longueur du névraxe. La substance grise centrale et les faisceaux blancs étaient parfaitement sains.

PARALYSIE SPINALE ANTÉRIEURE SUBAIGUË ET CHRONIQUE

Je passe maintenant à l'étude des *formes subaiguë et chronique de paralysie spinale antérieure* (Duchenne), de la poliomyélite antérieure, dont nous avons déjà étudié la forme aiguë telle qu'elle se présente chez l'enfant *(paralysie spinale infantile)* et chez l'adulte *(paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte)*.

Historique. — C'est encore à Duchenne que revient le mérite d'avoir conféré à la forme subaiguë de la poliomyélite antérieure son individualité nosologique. Dès 1853, cet admirable observateur avait écrit les lignes qui suivent :

« Il existe une espèce de paralysie générale dans laquelle les facultés intellectuelles restent intactes, dans laquelle le cerveau et ses membranes, contrairement à ce qu'on observe dans la paralysie générale des aliénés, ne présentent aucune altération anatomique ; je l'ai appelé *paralysie générale spinale* parce qu'elle trouve parfois sa raison d'être dans des lésions anatomiques de la moelle, et que, dans les cas où elle ne laisse aucune trace matérielle appréciable, on ne peut, en raisonnant d'après les faits physiologiques et pathologiques connus, la rapporter à la lésion d'aucun autre appareil nerveux que la moelle épinière. »

Sur ce dernier point, sur le siège spinal de la maladie entrevue puis individualisée par Duchenne, les faits ont donné raison à ce dernier. Mais avant de poursuivre cet exposé historique, je crois devoir insister sur un point de terminologie : Il n'y a aucune analogie à établir entre la maladie en question et la *paralysie générale des aliénés*. Le rapprochement tenté par Duchenne était loin d'être heureux, et il a certainement nui au but visé, qui était de faire entrer la paralysie spinale antérieure subaiguë, dans les cadres de la nosologie.

Et pourtant, Duchenne avait distingué, avec sa perspicacité habituelle, les caractères cliniques qui assurent à cette maladie une place à part au milieu des affections qui se manifestent par de la paralysie des mouvements. Voici comment il s'exprimait à cet égard, dès 1853, vingt ans avant de voir triompher ses vues :

« Les caractères fondamentaux de la paralysie générale spi-

nale sont : 1° l'affaiblissement et progressivement l'abolition des mouvements volontaires, affectant d'ordinaire primitivement les membres inférieurs ou l'un d'eux, et se généralisant ensuite ; 2° la perte ou la diminution, dès le début, de la contractilité électro-musculaire dans les muscles paralysés ; et 3° l'atrophie en masse des muscles paralysés et la métamorphose graisseuse d'un certain nombre d'entre eux. »

Vingt ans après, Duchenne pouvait affirmer qu'il n'avait rien à ajouter à cette espèce de définition, justifiée par les cas nouveaux qu'il avait été à même de recueillir. Guidé par certaines raisons d'analogie dont je vous ai déjà parlé, Duchenne croyait pouvoir ajouter : « Qu'il est permis de compléter la définition donnée ci-dessus de la paralysie générale spinale subaiguë, en disant que l'atrophie subaiguë des cellules antérieures de la moelle est probablement le caractère anatomique principal de cette espèce morbide. »

Ce dernier point peut être considéré aujourd'hui comme définitivement démontré ; je vous en fournirai la preuve tout à l'heure, en vous exposant l'anatomie pathologique de la paralysie spinale antérieure subaiguë.

Quant au reste, je crois devoir vous épargner l'énumération fastidieuse des travaux qui ont paru dans ces vingt dernières années, et qui sont venus corroborer la doctrine de Duchenne ; je me bornerai à vous signaler, dans le cours de cette leçon, ceux de ces travaux qui offrent un intérêt exceptionnel.

Je passe de suite à la symptomatologie de la paralysie spinale antérieure subaiguë.

Symptomatologie. — En vous citant tout à l'heure les lignes dans lesquelles Duchenne énonçait les caractères cliniques qui distinguent la paralysie spinale antérieure subaiguë des autres formes de paralysies motrices, je vous ai donné un résumé fidèle de cette symptomatologie.

Paralysie motrice. — La première manifestation en date est la paralysie motrice, annoncée d'abord par une sensation de lassitude, rarement par de la fièvre.

Dans le plus grand nombre des cas connus, la paralysie a débuté par les membres inférieurs. Plus rarement, les troubles de la motilité envahissent d'abord les membres supérieurs ; Erb et

Rosenthal en ont publié des exemples. J'ajoute de suite que la paralysie, quel que soit son siège initial, affecte toujours une intensité prédominante d'un seul côté.

Distribution de la paralysie aux membres inférieurs. — Aux membres inférieurs, la paralysie envahit d'abord les fléchisseurs : fléchisseurs du pied sur la jambe, fléchisseurs de la cuisse sur le bassin; les extenseurs de la jambe sur la cuisse ne sont pris qu'en seconde date.

Il en résulte une gêne de la marche et de la station debout, qui ne se traduit d'abord que par la rapidité insolite avec laquelle se manifeste la fatigue musculaire; puis, certains jours, la paralysie ayant fait des progrès, le malade, au moment de monter un escalier, ou à la suite d'une course, *plie sur lui-même;* à bout de forces, il est obligé de prendre le lit, pour des semaines et des mois, si ce n'est pas pour le reste de ses jours.

C'est généralement quand les choses en sont à ce point, que le médecin est appelé à voir le malade; il trouve alors l'occasion de rechercher les autres symptômes qui coïncident avec cette paralysie motrice. Ces symptômes, je vais vous les énumérer rapidement.

Résultats de l'examen électrique. — C'est d'abord une *diminution de la contractilité faradique des muscles paralysés*, qui avait été observée et signalée déjà par Duchenne. Il a été reconnu ensuite par Erb, Bernhardt, Rosenthal, etc., que cette diminution de la contractilité faradique n'est, à vrai dire, qu'une des manifestations de la *réaction de dégénérescence*.

On sait aujourd'hui que la réaction de dégénérescence fait partie intégrante de la symptomatologie de la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique.

Etat des réflexes. — On constate aussi une *diminution* progressive de l'*excitabilité réflexe des muscles paralysés,* qui va jusqu'à l'abolition complète, au fur et à mesure des progrès de la paralysie motrice.

Atrophie des muscles paralysés. — D'autre part, les muscles paralysés sont frappés d'une *atrophie en masse*, qui évolue comme l'atrophie musculaire des formes aiguës (paralysie spinale infantile et poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte), que nous avons déjà étudiées. L'atrophie, suivant l'expression de Duchenne, attaque la masse des membres paralysés, qui semblent se momifier en quelque sorte.

Au début, les muscles en voie d'atrophie sont souvent douloureux à la pression.

Autre détail sur lequel la plupart des auteurs n'ont peut-être pas assez insisté, c'est qu'il n'est pas rare d'observer des *contractions fibrillaires* dans les muscles paralysés, au début de cette phase atrophique.

Troubles vaso-moteurs. — Du côté de la peau, on constate, au siège de la paralysie et de l'atrophie musculaire, des phénomènes en rapport avec des *troubles vaso-moteurs* que j'ai déjà eu occasion de vous signaler à propos des formes aiguës de poliomyélite antérieure : la peau des pieds et des jambes est froide et cyanosée.

La sensibilité reste intacte. — La sensibilité reste absolument normale, à part les phénomènes de paresthésie, engourdissements, fourmillements, dont je vous ai parlé un peu plus haut, et qui font surtout partie de la phase prodromique.

Je vous signalerai, en passant, une curiosité pathologique qui vaut la peine d'être relevée : dans un cas de poliomyélite antérieure chronique, Erb a constaté une suppression de la sécrétion sudorale aux membres paralysés ; la sécrétion de la sueur s'est rétablie dans la suite, en même temps que se dissipait la paralysie motrice.

Caractères négatifs. — En dehors de cela, il ne me reste plus à vous signaler, pour ce qui concerne la période d'état de cette maladie, que des caractères d'ordre négatif :

Les troubles des fonctions génito-urinaires, les troubles de la défécation, ces mortifications de la peau dans les régions qui sont soumises à une compression permanente, telles que le siège, et qu'on appelle *ulcérations de décubitus*, les troubles des fonctions végétatives, font complètement défaut dans les cas types de poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique.

Evolution de la maladie : a). *Marche ascendante. Première étape. — Début par les membres inférieurs.* — Dans l'hypothèse que j'ai envisagée, celle où la paralysie débute par les membres inférieurs, et c'est là le cas le plus fréquent, les manifestations de la maladie, constituée comme je viens de vous le dire, restent cantonnées pendant un temps plus ou moins long dans les extrémités inférieures. Les choses peuvent durer ainsi pendant des mois. Au bout de ce délai, quelquefois plus

tôt, la paralysie et l'atrophie, qui n'est jamais longue à la suivre, ainsi que les symptômes concomitants déjà signalés, s'étendent aux membres supérieurs.

Deuxième étape. — Envahissement des membres supérieurs et des muscles du tronc. — Ce sont d'abord les mouvements de la main qui perdent de leur vigueur, par suite d'une parésie des muscles postérieurs de l'avant-bras.

Puis la faiblesse gagne les muscles propres de la main, les muscles de la région antérieure de l'avant-bras, ceux du bras, puis les muscles qui s'attachent à l'épaule et au thorax (Duchenne). Si la maladie n'est pas enrayée dans sa marche, la paralysie s'étend aux muscles du tronc, quelquefois à ceux de la face, ainsi que l'avait déjà noté Duchenne. Je vous le répète, l'atrophie musculaire suit toujours de près cette paralysie, atrophie qui s'attaque en masse à tout un groupe de muscles déjà paralysés. Elle est précédée et accompagnée des modifications de la contractilité électrique des nerfs et des muscles, qui constituent la *réaction de dégénérescence*.

b), *Marche descendante.* — La paralysie et l'atrophie ne suivent pas toujours cette évolution ascendante. La paralysie peut débuter par les membres supérieurs, et envahir ensuite successivement les muscles des membres inférieurs et les muscles du tronc, quelquefois ceux-ci avant ceux-là, et c'est ce qui imprime à ce mode d'évolution une gravité spéciale. La raison, vous la devinez sans doute. Parmi les muscles du tronc, il s'en trouve qui concourent à l'entretien du jeu de la respiration, et lorsqu'ils viennent à se paralyser, les malades sont pris d'une gêne respiratoire, qui par moments s'exagère sous forme d'asphyxie. Il n'est pas rare, dans la paralysie générale spinale subaiguë, que la terminaison fatale soit la conséquence d'un de ces accès.

Parallèle avec la poliomyélite antérieure aiguë. — En somme, vous voyez que la symptomatologie de la paralysie générale spinale subaiguë se réduit à un syndrome peu compliqué et des plus nets. Vous voyez que cette symptomatologie reproduit, dans ses traits essentiels, celle de la paralysie spinale infantile et celle de la paralysie spinale antérieure de l'adulte, qu'elle n'en diffère que par une marche moins aiguë, moins rapide, la paralysie et l'atrophie, dans les deux formes aiguës, envahissant d'emblée, d'un seul coup, les muscles sur lesquels la maladie doit porter

ses ravages, tandis que dans la forme subaiguë, dont nous nous occupons présentement, la paralysie et l'atrophie suivent une marche progressivement extensive, tantôt *ascendante*, tantôt *descendante*.

Parallèle avec l'atrophie musculaire progressive. — Cette marche progressivement extensive diffère de celle de l'atrophie musculaire progressive, non seulement par une rapidité beaucoup plus grande, mais encore par un autre fait, sur lequel je ne saurais trop insister : c'est que, en se propageant d'un segment de membre à un autre, d'une région à une autre, la paralysie et l'atrophie frappent en masse des groupes entiers de muscles, au lieu de s'attaquer aux différents muscles isolément, ou à des portions limitées d'un même muscle.

Un autre point sur lequel il est indispensable d'insister, c'est que la paralysie et l'atrophie musculaire, dans les cas de poliomyélite antérieure subaiguë et chronique, ne suivent une marche extensive que dans des limites déterminées.

Le mot *progressif* ne doit pas être pris ici dans le sens qu'on lui attribuait jadis, et qui implique une tendance à une aggravation continue jusqu'à terminaison mortelle. Le contraire s'observe assez souvent, dans la paralysie générale spinale de Duchenne.

Différents modes de terminaison. — Une fois parvenue à sa période d'état, autrement dit, quand, dans l'espace de quelques mois, la maladie s'est constituée à l'état de paraplégie avec atrophie, ou à l'état de paralysie atrophique intéressant un certain nombre de muscles aux quatre membres, trois éventualités sont possibles :

1° *Terminaison par guérison.* — La paralysie et l'atrophie non seulement cessent de s'étendre, mais rétrocèdent, et cette rétrocession des accidents paralytiques et atrophiques peut aller jusqu'à la guérison complète. Ce mode de terminaison peut être l'œuvre de la nature, ou le résultat d'un traitement bien dirigé, il en existe aujourd'hui des exemples bien avérés (Duchenne, Eisenlohr).

2° *Arrêt de la maladie sur place.* — La maladie s'arrête *in situ;* les muscles atteints jusque-là restent paralysés et atrophiés, et peu à peu leur excitabilité électrique s'éteint. Les

malades sont condamnés, pour le reste de leurs jours, à un état d'impotence relative ; ce sont de véritables infirmes.

Pour qui les examine à une époque un peu éloignée du début de la maladie, une confusion est facile à commettre entre ces résidus d'une *paralysie spinale antérieure subaiguë*, et ceux d'une *paralysie spinale antérieure aiguë ;* une recherche minutieuse des commémoratifs peut seule faire éviter cette confusion.

3° *Terminaison fatale, à la suite d'accidents respiratoires ou bulbaires.* — La paralysie et l'atrophie musculaire, ainsi que je vous l'ai déjà signalé, gagnent des muscles associés au jeu des grandes fonctions ; muscles respirateurs thoraciques, muscles de la déglutition (langue, pharynx).

On connaît aujourd'hui quelques observations, où, à une phase avancée de la maladie, la paralysie spinale antérieure subaiguë s'est compliquée d'accidents en rapport avec une paralysie bulbaire.

Duchenne en avait déjà relaté un exemple. Une observation très importante de Cornil et Lépine, dont il sera question à propos de l'anatomie pathologique, nous en fournit un autre. Dans une observation publiée par Bernhardt, en Allemagne, on trouve mentionnés des troubles de l'articulation des sons, des mouvements des lèvres et de la déglutition. Tout récemment (1887) un médecin de Brème, M. Buss, a publié une observation de poliomyélite antérieure chronique de l'adulte, avec transformation en myélite bulbaire aiguë.

Durée. — Il est difficile de donner des indications précises sur la durée la maladie. Cette durée se chiffre habituellement par plusieurs années.

Etiologie. — L'étiologie de la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique n'est pas encore bien élucidée. Duchenne a reconnu qu'il n'en savait pas grand'chose. Il s'est borné à constater qu'il n'avait vu la maladie apparaître que chez des sujets dont l'âge était compris entre trente-cinq et cinquante ans, et qu'il n'avait rien trouvé, en fait d'antécédents, qui pût faire croire à l'intervention de l'hérédité morbide.

Causes occasionnelles. — Duchenne constatait aussi que la plupart des malades qu'il avait eu occasion d'observer attribuaient leur maladie à une cause occasionnelle, telle que

chute, exposition à un courant d'air, à l'humidité, etc., dont le rôle était pour le moins douteux. Il ajoutait que, cependant, il avait vu coup sur coup deux cas de paralysie générale spinale antérieure subaiguë, précédés de crises gastralgiques très intenses, et il inclinait à faire intervenir ces crises gastralgiques comme cause de la paralysie spinale ; il se serait agi, en un mot, d'une paralysie développée par voie réflexe.

On sait aujourd'hui que les crises gastralgiques figurent parmi les symptômes d'un certain nombre de maladies qui s'accompagnent de lésions spinales, du tabes dorsalis notamment, il me paraît donc naturel de supposer que ce que Duchenne prenait pour la cause de la paralysie spinale n'était qu'une manifestation des lésions en train d'envahir la moelle.

Maladies fébriles et maladies infectieuses antérieures. — Erb, dans son *Traité des maladies de la moelle*, ajoute peu de chose à ce que je viens de vous dire. Il signale qu'indépendamment des causes occasionnelles mentionnées par Duchenne, on a invoqué, dans un certain nombre de cas de poliomyélite antérieure chronique, l'intervention de maladies fébriles antécédentes, de diarrhées fébriles, et, dans un cas publié par Klose, d'excès *in Baccho et Venere*.

Enfin, à propos du rôle des maladies fébriles aiguës antécédentes, je crois devoir vous citer une remarque très judicieuse de Landouzy (*Des paralysies dans les maladies aiguës*, thèse d'agrégation, 1880), comme quoi « l'adultération de la moelle, à en juger par l'atrophie musculaire, accompagnant presque constamment la paralysie des maladies aiguës, semble surtout porter sur la substance grise, et donne lieu à des lésions de téphro-myélite antérieure diffuse ». Ce que Landouzy a dit là des maladies aiguës (infectieuses), s'applique aussi à bien des infections chroniques, à la tuberculose entre autres, si l'on tient compte du contingent considérable de tuberculeux que l'on trouve parmi les sujets atteints de poliomyélite antérieure. Cela revient à dire, en somme, que certains agents infectieux organisés, à l'instar de certains poisons inorganiques (plomb), ont une action élective sur le système antérieur de la moelle. C'est ce que je vous avais signalé déjà à propos de la paralysie infantile.

Syphilis. — On a invoqué la syphilis comme une cause possible de la poliomyélite antérieure subaiguë (Déjerine, Eisenlohr).

Intoxication saturnine. — Erb a insisté sur la grande analogie de caractères cliniques, qui existe entre les paralysies musculaires engendrées par l'intoxication saturnine et la poliomyélite antérieure chronique. Il ajoutait, dans la seconde édition de son ouvrage (1878), qu'il avait eu l'occasion récente d'observer deux cas de paralysie des membres inférieurs, qui ressemblaient dans les moindres détails aux paralysies saturnines, sans que, chez ces malades, on pût remonter à une intoxication par le plomb. Bref, Erb, partisan de la nature spinale de la paralysie saturnine, est porté à croire que ce genre de paralysie, qui se complique habituellement d'atrophie musculaire, est sous la dépendance d'une altération des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, que ce n'est, en un mot, qu'une modalité de la poliomyélite antérieure chronique.

Si cette hypothèse venait à se vérifier, il faudrait donc ranger l'intoxication saturnine parmi les causes possibles et relativement fréquentes de la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique.

J'aurai à revenir sur ce point, quand je vous parlerai des atrophies musculaires qui se développent sous l'influence de l'intoxication saturnine

XXVI

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES (*Suite*)

Poliomyélite antérieure subaiguë et forme mixte d'Erb (Suite)

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUE ET CHRONIQUE

Anatomie pathologique. — Observations de Cornil et Lépine, de Weber, de Kelly, de F. Neumann, d'Eisenlohr, de Putnam, d'Oppenheim.
Diagnostic. — Pronostic.

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE. FORME MIXTE D'ERB

Caractères distinctifs. Douleurs. Parésie motrice qui ne va pas jusqu'à la paralysie complète. Troubles fonctionnels. État des réflexes. Résultats de l'exploration électrique. Caractères négatifs.
Terminaison. — Pronostic. — Diagnostic. — Traitement.

Anatomie pathologique. — A l'époque où parut la dernière édition du *Traité de l'Électrisation localisée*, de Duchenne, il n'existait pas encore d'observation de poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique, ayant donné lieu à une autopsie valable. Néanmoins Duchenne, tenant compte de l'analogie de symptômes qui existe entre cette maladie et les deux formes de poliomyélites antérieures aiguës que vous connaissez déjà, avait entrevu que dans la première, la lésion devait avoir le même siège que dans celles-ci, qu'elle devait consister dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. Les rares autopsies de cas de poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique, qu'on a eu occasion de faire pendant les quinze ou seize années qui se sont écoulées depuis, ont confirmé l'exactitude de ces prévisions. Je vais vous faire connaître les principaux faits de cette catégorie.

Observation de Cornil et Lépine. — En tête, nous trouvons une observation publiée par MM. Cornil et Lépine; elle est relative à un malade qui, durant les derniers mois de sa vie, était en traitement dans le service du professeur G. Sée. Je passe sur les symptômes; c'étaient bien ceux de la paralysie générale

spinale antérieure subaiguë, avec complications bulbaires ultimes qui ont emporté le patient (accidents d'asphyxie). La maladie avait duré quatre ans.

L'autopsie a démontré que dans la moelle, les lésions intéressaient la substance grise des cornes antérieures (sclérose ou inflammation chronique avec atrophie des cellules nerveuses, épaississement des vaisseaux, corps granuleux, et lacunes périvasculaires pleines de sang). Il existait, en outre, sur toute la longueur du névraxe, une altération des cordons latéraux de la substance blanche. MM. Cornil et Lépine ont exposé les raisons pour lesquelles, selon eux, cette sclérose devait être secondaire, et consécutive à l'atrophie des cellules nerveuses des cornes antérieures.

Observation de Weber. — Un auteur américain, Weber, a publié une observation de poliomyélite antérieure subaiguë qui dura environ un an. L'autopsie, dans ce cas, a révélé l'atrophie et la dégénérescence des grosses cellules ganglionnaires des cornes antérieures, avec des altérations moins prononcées dans la substance grise des colonnes de Clarke et dans celle des cornes postérieures; dans les cordons blancs, une partie des fibres nerveuses étaient dégénérées; la névroglie était presque normale. Dans les racines antérieures, les fibres nerveuses avaient subi une dégénérescence en masse; les racines postérieures présentaient ces mêmes altérations, mais à un degré moins avancé.

Observation de Ketly. — Dans un cas publié par un médecin de Vienne, M. Ketly, les préparations qu'on fit subir à la moelle, ont eu pour effet de rendre cet organe à peu près impropre à un examen microscopique rigoureux. Néanmoins on a pu constater, de la façon la plus nette, l'existence d'une *sclérose de la substance grise des cornes antérieures de la moelle, avec dégénérescence pigmentaire très prononcée des cellules ganglionnaires.*

Observation de F. Neumann. — Un cas publié par F. Neumann me paraît un exemple avéré de poliomyélite antérieure subaiguë. Le malade, un homme de trente-sept ans, après avoir subi de grandes fatigues musculaires, après s'être exposé à des refroidissements, ressentit, dans les membres inférieurs, une faiblesse qui envahit bientôt les membres supérieurs. En très peu de temps les muscles frappés de cette parésie s'atrophièrent. Il n'y

eut pas de troubles de la sensibilité, sauf qu'au début de la maladie, le sujet avait éprouvé, dans les jambes, des douleurs assez violentes qui revenaient principalement la nuit. Pas de trouble des facultés intellectuelles; pas de troubles des fonctions des sphincters. On a constaté l'abolition des réflexes tendineux. L'exploration électrique des nerfs et des muscles a été négligée, lacune regrettable. Plus tard, la paralysie s'est étendue aux muscles du tronc. Le malade, qui avait beaucoup dépéri, succomba au bout d'environ six mois de maladie, à la suite d'une pneumonie caséeuse lobaire. A l'autopsie, on a trouvé les traces d'une lepto-méningite spinale chronique, et une atrophie en masse de la moelle. Dans les cornes antérieures, les grosses cellules ganglionnaires étaient en partie détruites ; celles qui restaient étaient moins volumineuses qu'à l'état normal et altérées dans leur structure. Les racines antérieures étaient également atrophiées.

Observation d'Eisenlohr. — Dans un cas publié par Eisenlohr (1882) (durée de la maladie, quatre ans et demi), l'auteur a constaté des lésions spinales, ainsi que l'atrophie d'un grand nombre de fibres nerveuses, dans les racines antérieures de la huitième paire cervicale et dans la racine droite de la sixième paire. Sur des coupes de la moelle durcie, atrophie de la corne grise antérieure droite; cette atrophie s'étendait, en hauteur, de la sixième paire cervicale à la première paire dorsale. Elle était nettement visible à l'œil nu et en rapport avec une disparition des grosses cellules ganglionnaires et de la trame fibrillaire. Cette altération a été décrite par l'auteur dans ses moindres détails. La corne grise antérieure du côté gauche présentait sa structure normale sur toute la hauteur du névraxe. Il en était de même des cordons blancs. Je note, en passant, que la distribution des lésions spinales concordait avec la distribution de l'atrophie musculaire notée du vivant du malade (atrophie des muscles de l'épaule, du bras et de l'avant-bras, des petits muscles de la main).

Observation de Putnam. — Un médecin américain, Putnam a communiqué à la Société médicale de Boston (1882), l'observation d'un malade qui présentait des symptômes de poliomyélite antérieure subaiguë, et, en outre, des douleurs bien localisées et permanentes. L'autopsie a fait découvrir les résidus d'une inflam-

mation de la substance grise des cornes antérieures, sur toute la longueur du névraxe (les nerfs n'ont pas été examinés).

Observation d'Oppenheim. — Enfin, il y a quelques mois, un médecin de Berlin, M. Oppenheim, a publié un cas type de poliomyélite antérieure chronique chez l'adulte, dont je vais vous donner un résumé concis, avant de parler des résultats de l'examen miscroscopique. Il s'agit, dans cette observation, d'une femme de cinquante-deux ans, qui avait été atteinte, en 1883, d'une faiblesse croissante des quatre membres, avec maximum d'intensité dans le bras et la jambe gauches. Cette faiblesse motrice alla en s'accentuant; et au mois d'octobre de l'année suivante (1884), la malade ne parvenait plus qu'avec peine à faire quelques pas. Lorsque au mois de février 1885, M. Oppenheim vit pour la première fois la malade, celle-ci présentait une paralysie flasque des muscles des quatre membres et du tronc; la paralysie intéressait les différents muscles avec une grande inégalité. Ainsi, aux membres supérieurs, le triceps fonctionnait encore assez bien, tandis que le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur étaient frappés d'une impuissance motrice presque absolue; au membre inférieur, la paralysie intéressait avec une prédominance marquée les muscles innervés par le sciatique poplité externe. Pour ce qui est de l'atrophie, elle était répartie avec une intensité assez uniforme dans les différents muscles paralysés. L'exploration électrique a fait constater, de la façon la plus nette, l'existence de la réaction de dégénérescence totale et partielle. La malade ne souffrait pas, ne présentait pas d'autres troubles de la sensibilité, ce qui, selon la remarque de l'auteur, permettait d'exclure l'hypothèse d'une polynévrite; pas de troubles des fonctions de la vessie et du rectum; pas de troubles dans la sphère des nerfs crâniens.

Dans le cours ultérieur de la maladie, la paralysie poursuivit sa marche extensive, pour s'attaquer à des muscles respectés jusque-là. Dans les muscles paralysés en première date, la réaction de dégénérescence fit place à l'abolition complète de l'excitabilité galvanique. En même temps que s'éteignit l'excitabilité du nerf crural, le phénomène du genou cessa de se manifester.

Dans une *dernière phase*, la parésie envahit les muscles du cou et de la nuque; les muscles du tronc cessèrent de fonctionner, de

sorte que la respiration n'était plus entretenue que par le jeu du diaphragme. Il en résulta des accès d'asphyxie, dont l'un emporta la malade (décembre 1886).

J'ai tenu à vous donner ces détails, pour vous laisser la conviction qu'il s'agit là d'un cas réalisant dans toute sa pureté la symptomatologie qu'on assigne à la poliomyélite antérieure chronique de l'adulte. L'examen nécroscopique a été fait avec toute la rigueur désirable : en voici les résultats essentiels :

A l'œil nu, la moelle présentait un aspect absolument normal, tout au plus les racines antérieures avaient-elles une teinte grisâtre. L'examen microscopique fit découvrir, sur toute la hauteur du névraxe, une atrophie très prononcée des cellules ganglionnaires, qui atteignait sa plus grande intensité dans les renflements cervical et lombaire ; en certains points, il ne restait plus de trace des cellules ganglionnaires ; ailleurs, leur nombre était très réduit, et les cellules qui avaient ainsi échappé à ce travail de désorganisation étaient ratatinées, privées de prolongements. La névroglie, dans ces mêmes cornes antérieures, était envahie par un grand nombre de cellules dites en forme d'araignée, dont les prolongements formaient un réseau très serré. Rien d'anormal du côté des vaisseaux ; rien d'anormal dans les autres territoires de la substance grise, ni dans les cordons blancs. Les racines antérieures étaient le siège d'une atrophie très nette, ainsi que l'avait fait prévoir l'aspect qu'elles offraient à l'œil nu. Mais cette atrophie n'était pas, comme intensité, proportionnelle à l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, et quant aux *nerfs périphériques*, qui avaient été examinés par M. Oppenheim, *ils ont été trouvés absolument intacts*, à l'exception des ramifications intra-musculaires des muscles atrophiés.

J'aurai tout à l'heure à vous faire ressortir l'importance de ces résultats négatifs fournis par l'examen des nerfs périphériques, quand je vous parlerai des relations de la poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique avec la polynévrite. Pour le moment, je constate que voilà un fait resté jusqu'ici sans pareil, comme netteté dans l'expression clinique, et comme netteté dans les résultats fournis par l'examen microscopique. Ce cas lève tous les doutes que pouvaient susciter les autopsies précédentes de cas de poliomyélite antérieure subaiguë, que je viens de passer en revue ; il démontre l'exactitude des prévisions de Duchenne. Ce sagace

observateur avait donc raison de soutenir que sa paralysie spinale antérieure subaigue ne différait de la paralysie spinale infantile et de la paralysie spinale aiguë de l'adulte que par une évolution moins rapide, et qu'à l'instar de ces deux formes aiguës, elle devait dépendre d'une lésion atrophique des cellules ganglionnaires des cornes antérieures.

Diagnostic. — Ce que je vais vous dire se rapportera exclusivement à la *forme type de poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique*, à cette forme *type*, que, pour éviter toute confusion, j'oppose à la *forme diffuse*, dont je vais vous parler dans un instant.

Quand la paralysie spinale subaiguë ou chronique se présente avec cette netteté et cette simplicité d'allures, sur lesquelles j'ai insisté à propos de la symptomatologie, je suis d'accord avec Duchenne et avec Erb, pour reconnaître que son diagnostic est très facile.

Dans aucune autre maladie vous ne rencontrerez cette succession de symptômes en nombre si bien délimité, indiqués déjà par Duchenne comme étant la caractéristique de la paralysie générale spinale subaiguë, à savoir :

1° Au début, faiblesse de plusieurs membres ou d'un seul, et de préférence des deux membres inférieurs ; faiblesse plus marquée d'un côté, s'accentuant et gagnant en extension, mais avec lenteur, sans s'accompagner de fièvre, *sans douleurs ni fourmillements, ni engourdissements, ni autre troubles de la sensibilité*. Ce sont là des caractères négatifs sur lesquels je crois devoir insister d'une façon spéciale, car, ainsi que je vous l'ai déjà dit, certaines formes de polynévrites périphériques évoluent sous des traits qui affectent la plus grande ressemblance avec ceux de la poliomyélite antérieure, sauf qu'elles donnent souvent lieu à des troubles très accusés de la sensibilité. Soit dit en passant, c'est principalement sur ce caractère que l'on s'appuie pour faire le diagnostic différentiel entre la poliomyélite antérieure subaiguë et les formes de polynévrite en question ;

2° Affaiblissement ou abolition de la contractilité faradique, proportionnellement au degré de la paralysie motrice ; modifications de la contractilité galvanique, caractéristiques de la réaction de dégénérescence ;

3° Atrophie en masse des muscles des membres, suivant de près la paralysie motrice, proportionnée à celle-ci et à la diminution de la contractilité faradique des muscles ;

4° Aggravation graduelle de la paralysie, lorsque la maladie ne tend pas vers la guérison ; généralisation possible de la paralysie à tous les muscles du tronc et des membres, à la période ultime ; survenance possible, à cette période ultime, de troubles de la parole et de la déglutition ;

5° Enfin, absence de troubles de la miction et de la défécation, absence de troubles trophiques ulcératifs.

Nous avons donc affaire à un ensemble de symptômes, dont l'origine spinale n'est pas à méconnaître, ensemble tel qu'il ne peut être expliqué que par une lésion du système antérieur de la moelle, de la substance grise des cornes antérieures et de la partie avoisinante des cordons blancs.

L'*absence de troubles imputables à des névrites périphériques une fois établie*, une confusion n'est admissible qu'avec :

a). La poliomyélite antérieure aiguë parvenue à sa phase de chronicité ;

b). L'atrophie musculaire progressive, d'origine spinale, à évolution rapide.

A). — Le diagnostic différentiel de la forme subaiguë et de la forme aiguë (passée à l'état chronique), de la poliomyélite antérieure de l'adulte, s'établit surtout sur les résultats fournis par la recherche des commémoratifs :

Dans la forme aiguë, la maladie débute brusquement par de la fièvre ; d'emblée, la paralysie atteint son maximum, pour se circonscrire ensuite dans un certain nombre de muscles voués à l'atrophie. C'est sur ce mode de début et d'évolution, qu'il s'agit de bien se renseigner, si l'on ne veut pas s'exposer à prendre pour l'expression d'une poliomyélite subaiguë, les résidus d'une poliomyélite antérieure aiguë, arrêtée dans son développement et ne laissant d'autres traces que l'atrophie d'un certain nombres de muscles.

B). — Pour ce qui est de la confusion de la poliomyélite antérieure subaiguë de l'adulte avec l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, elle a dû être commise bien souvent, jadis, avant que la première de ces deux maladies eût acquis droit de cité dans les cadres nosologiques. L'analogie des

symptômes est très grande, il ne faut pas se le dissimuler, et toute la différence porte sur l'évolution et la succession des accidents :

Dans la poliomyélite antérieure, l'atrophie musculaire est toujours précédée par une paralysie motrice bien accusée; l'atrophie a une tendance manifeste à frapper *en masse* les muscles d'un même segment de membre ou d'un membre entier; la réaction de dégénérescence est en général facile à constater; l'abolition des réflexes est de règle.

Inversement, dans l'atrophie musculaire progressive, l'atrophie se propage avec lenteur, de certains lieux d'élection à d'autres muscles plus ou moins éloignés; elle sautera, par exemple, des petits muscles de la main à certains muscles de l'avant-bras et de l'épaule; la fonte du tissu musculaire peut avoir acquis des proportions relativement considérables, avant que l'impuissance motrice, la paralysie, soit bien apparente; la réaction de dégénérescence est toujours bien difficile à constater; les réflexes sont conservés.

Donc, si, dans certaines circonstances déterminées, cette question de diagnostic différentiel ne peut pas toujours se trancher *à première vue*, il vous sera toujours possible de la résoudre en tenant compte des indications que je viens de vous fournir.

Pronostic. — Le pronostic de la paralysie générale spinale subaiguë a été fixé par Duchenne avec une remarquable exactitude, à une époque où l'on ne connaissait encore qu'un petit nombre d'exemples de cette maladie. Voici comment Duchenne s'est exprimé à cet égard : « Le pronostic de la paralysie générale spinale subaiguë est assurément grave, infiniment plus grave que la paralysie spinale aiguë de l'adulte et que la paralysie atrophique de l'enfance, avec lesquelles elle a tant de ressemblances, puisqu'elle peut se terminer par la mort, surtout lorsqu'elle est complètement généralisée, c'est-à-dire lorsqu'elle a atteint les muscles qui président aux mouvements de la langue, à la déglutition, et certains muscles de la face; c'est qu'alors la lésion anatomique a gagné la région bulbaire, et que les malades périssent habituellement par asphyxie ou par syncope. Mais, lorsque l'on porte le pronostic de cette maladie, on doit se rappeler que, non seulement elle s'arrête quelquefois

dans sa marche, mais aussi qu'elle peut rétrograder ou guérir spontanément. Alors on voit les mouvements et la nutrition revenir même dans ceux des muscles dont la contractilité était lésée. C'est pour ce motif que je me suis gardé de l'appeler *progressive,* expression désespérante, en raison du sens fatal que lui a donné Requin dans le langage médical. »

Le pronostic est réellement grave, lorsque la paralysie suit une marche ascendante, rapidement extensive; c'est en pareille circonstance qu'elle envahit, avec une précocité relative, les muscles dont le jeu est indispensable à l'entretien des grandes fonctions, je veux parler des muscles respirateurs et des muscles de la déglutition.

Lorsque, au contraire, la paralysie n'a pas une tendance bien marquée à la diffusion, lorsque surtout elle débute par les membres supérieurs, elle subit un arrêt dans sa marche, avant de gagner les muscles du tronc et des membres inférieurs; un traitement judicieux, appliqué à temps, peut non seulement enrayer la maladie, mais, ainsi que l'avait constaté Duchenne, ramener les muscles à l'état normal et assurer la guérison. On connaît aujourd'hui un certain nombre d'observations de ce mode de terminaison favorable.

J'avais donc raison de prétendre, dans ma leçon précédente, que la curabilité n'est pas un caractère propre à différencier l'une de l'autre la forme subaiguë ou commune de la paralyse spinale antérieure et la forme décrite par MM. Landouzy et Déjerine.

Pour être complet, je vais vous dire quelques mots d'une modalité de la poliomyélite antérieure chronique, qui a été décrite par Erb sous le nom de *forme mixte* de cette maladie. Je vais m'en tenir textuellement à la description qu'en a donnée cet auteur.

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE. FORME D'ERB

Caractères distinctifs. — Que je vous dise d'abord par quels traits essentiels cette forme mixte se distingue de la forme commune, telle qu'elle a été décrite par Duchenne. La différence capitale consiste, d'après Erb, en ceci, que, dans la forme mixte, la paralysie musculaire n'est jamais complète, elle se réduit à de la parésie; les réflexes tendineux sont conservés, ou ne sont que

partiellement abolis; enfin, tandis que, du côté des muscles, la réaction de dégénérescence se manifeste de la façon la plus nette, du côté des nerfs, l'excitabilité électrique est conservée ou seulement un peu affaiblie. Vous reconnaissez là les caractères de ce que je vous ai fait connaître sous le nom de réaction de dégénérescence partielle. Quant au reste, toujours d'après Erb, cette forme mixte de la poliomyélite antérieure chronique débute insidieusement, et évolue avec lenteur.

Douleurs. — Il existe souvent, au début, des douleurs à siège profond, que les malades comparent à la sensation d'endolorissement en rapport avec des fatigues musculaires excessives. Les phénomènes de paresthésie sont relativement rares.

Parésie motrice qui ne va pas jusqu'à la paralysie complète. — Ce qui domine dans le tableau morbide, c'est la faiblesse musculaire, qui ne progresse qu'avec une extrême lenteur, peut débuter aux membres supérieurs ou aux membres inférieurs, quelquefois d'un seul côté.

Atrophie musculaire. — A cette parésie motrice s'associe bientôt une atrophie qui s'attaque à toute la masse des muscles intéressés, mais qui ne présente pas partout la même intensité, et qui progresse également avec une très grande lenteur. Les muscles envahis par cette atrophie sont douloureux à la pression.

Troubles fonctionnels. — Les troubles fonctionnels qui résultent de cette paralysie compliquée d'atrophie restent pendant longtemps peu accusés : les malades se fatiguent très rapidement quand ils font agir leurs muscles; leur démarche devient lente, traînante; les mouvements d'ascension sont particulièrement pénibles. Peu à peu l'abattement devient général; mais ce n'est que lorsque la maladie dure depuis un temps plus ou moins long que le sujet est obligé de s'aliter.

Etat des réflexes; résultats de l'exploration électrique. — Je vous ai déjà dit que les réflexes tendineux sont, tout au plus, un peu diminués. Je vous ai dit aussi les résultats que fournit l'exploration électrique des nerfs et des muscles dans cette forme mixte de poliomyélite antérieure chronique.

Caractères négatifs. — A part cela, il ne me reste plus qu'à vous énumérer des caractères négatifs. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité (dans un seul cas, Erb a constaté une anesthésie limitée à la zone de distribution du nerf cubital); les réflexes

cutanés sont intacts; il n'y a pas de troubles trophiques du côté des téguments, pas de trouble des fonctions de la vessie et du rectum. Pas d'ataxie, pas de contracture. Les fonctions intellectuelles restent absolument normales.

Dans un cas, Erb a constaté des symptômes en rapport avec des lésions bulbaires.

Terminaison; pronostic. — La maladie paraît avoir une tendance à la guérison spontanée; ce mode de terminaison a été observé par Erb dans 3 cas sur 4. Dans le quatrième cas, celui où les lésions spinales avaient envahi le bulbe, la maladie paraissait s'être arrêtée dans sa marche. Le pronostic est, en somme, favorable.

Diagnostic. — Ainsi que le fait remarquer Erb, cette forme mixte, envisagée dans son expression clinique, se place, en quelque sorte, entre la forme commune de paralysie spinale antérieure chronique et l'atrophie musculaire progressive. Je vous ai déjà dit par quelles nuances elle se distingue de la première. Ce qui, d'autre part, la différencie de l'atrophie musculaire progressive, c'est son évolution beaucoup plus rapide, l'apparition d'une parésie motrice bien nette, précédant l'atrophie musculaire, l'évolution et la distribution de cette atrophie, qui s'attaque simultanément à un certain nombre de muscles (atrophie diffuse et en masse), l'absence habituelle de contractions fibrillaires, enfin le pronostic relativement favorable.

Traitement. —Le traitement de la paralysie spinale antérieure subaiguë et chronique est celui des myélites chroniques en général:

Au début, pendant la phase paralytique, vous recourrez de préférence aux révulsifs appliqués le long de la colonne vertébrale, sous la forme de pointes de feu, de vésicatoires volants. On a conseillé de recourir encore aux dérivatifs intestinaux, aux pratiques hydrothérapiques, sous forme de douches, d'enveloppements dans le drap mouillé, à l'administration interne de l'iodure de potassium, du seigle ergoté, du bromure de potassium, de l'arsenic, etc.;

A la phase atrophique, il y a surtout à compter avec les ressources de l'électricité. J'ai dit et je répète que je consacrerai un chapitre spécial au traitement d'ensemble des amyotrophies.

XXVII

PARALYSIE GÉNÉRALE SPINALE SUBAIGUË DIFFUSE, DE DUCHENNE

Historique.
Symptomatologie. — Troubles de la sensibilité. — Douleurs. — Hypéresthésie. — Paralysie et atrophie musculaire. — Troubles génito-urinaires. — Troubles trophiques de la peau.
Marche. — Terminaison. — Pronostic.
Diagnostic. — Avec la poliomyélite antérieure subaiguë de l'adulte. — Avec la syringomyélie.
Etiologie. — Rapports de la paralysie spinale diffuse avec le béribéri.
Anatomie pathologique. — Pathogénie. — Traitement.

Historique. — Les symptômes de la poliomyélite antérieure subaiguë peuvent s'associer à d'autres manifestations d'origine spinale. Duchenne, qui avait observé des faits de cette nature, y a vu des exemples d'une maladie à part, la *paralysie générale subaiguë diffuse*, qu'il considérait comme très voisine de la paralysie spinale antérieure subaiguë. Tenant compte de la nature des symptômes surajoutés à ceux de la paralysie spinale antérieure commune, il avait admis que, dans la forme subaiguë diffuse, les altérations spinales, au lieu de rester circonscrites à la substance grise des cornes antérieures, empiètent sur les autres territoires de l'axe gris et sur les cordons blancs avoisinants.

Les résultats nécroscopiques connus jusqu'à ce jour ont vérifié ces prévisions de Duchenne. S'en suit-il que la paralysie générale spinale subaiguë diffuse existe réellement à l'état d'entité morbide bien définie ? Je ne le crois pas, pour ma part. Je vous ferai remarquer que les matériaux avec lesquels on a prétendu constituer cette maladie sont très disparates. Ils manquent d'un lien étiologique ; leur symptomatologie est très variable ; nous ne connaissons guère la nature intime des lésions spinales qui sont en cause. Bref, on peut se demander si ces faits, malgré

leur parenté apparente, ne se rapportent pas à des états pathologiques très dissemblables.

Quoi qu'il en soit, vous retiendrez que ces mots de paralysie générale spinale subaiguë diffuse doivent évoquer dans votre esprit l'idée d'une lésion spinale qui intéresse certainement la substance grise des cornes antérieures, et qui intéresse aussi d'autres systèmes fonctionnels de la moelle (substance grise centrale, substance grise des cornes postérieures, cordons blancs), voire aussi les méninges, lésion qui se traduit par une symptomatologie complexe, en rapport avec la multiplicité des systèmes fonctionnels lésés.

Symptomatologie. — Je viens de vous dire que la paralysie générale spinale subaiguë diffuse se caractérise cliniquement par des symptômes essentiels (paralysie et atrophie musculaire), associés à d'autres manifestations d'origine spinale. Voici l'énumération que Duchenne avait donnée de ces symptômes surajoutés :

1° Des *douleurs* plus ou moins vives, soit dans des points du rachis, soit dans le trajet de certains nerfs, soit dans les masses musculaires envahies par la paralysie ;

2° Des *troubles profonds de la sensibilité* de la peau (hypéresthésie ou anesthésie cutanée) ;

3° Des *contractures* ou une rigidité des membres ;

4° Une *paralysie*, à des degrés divers, de la *vessie* et du *rectum*, des *désordres génésiques ;*

5° Enfin, une eschare au niveau du sacrum.

Bien entendu, ce programme est loin d'être toujours rempli de la même façon.

Voici, d'autre part, l'ordre suivant lequel les symptômes évoluent d'habitude, dans ces cas de paralysie spinale diffuse.

Troubles de la sensibilité. — Contrairement à ce qui a lieu dans la poliomyélite antérieure subaiguë commune, ce sont des douleurs violentes qui ouvrent la marche aux symptômes.

Douleurs. — Ces douleurs sont continues, mais sujettes à des exaspérations paroxysmales. Elles n'ont pas le caractère fulgurant ; souvent elles se présentent avec les allures d'une névralgie, leur siège répondant à celui d'un tronc nerveux plus ou moins superficiel. D'autres fois, elles occupent des masses musculaires et sont prises pour des douleurs rhumatismales, surtout chez les

sujets qui s'exposent aux intempéries, à l'humidité et au froid. Ces douleurs persistent pendant des années, quelquefois jusqu'à la fin de la maladie. Quelquefois, comme dans la forme commune, les malades ont senti, tout au début, des engourdissements et des fourmillements dans les doigts et dans les orteils.

Hypéresthésie. — Comme autres troubles de la sensibilité, on a observé de l'hypéresthésie disséminée par plaques, de l'anesthésie succédant à l'hypéresthésie, ou s'établissant d'emblée à la surface d'un ou de plusieurs membres.

Paralysie et atrophie musculaire. — La *paralysie* et l'*atrophie* se montrent en seconde ligne, avec les caractères que je vous ai déjà décrits à propos de la poliomyélite antérieure subaiguë et chronique, et sur lesquels je n'ai plus à revenir.

Troubles génito-urinaires. — A une phase plus ou moins avancée de la période paralytique surviennent des *troubles du côté des fonctions génito-urinaires :* difficulté de la miction, ténesme vésical, constipation opiniâtre ; plus tard, incontinence des urines et des matières fécales. Priapisme douloureux, suivi d'impuissance génésique.

Troubles trophiques de la peau. — Dans une période terminale, il est de règle que la paralysie générale spinale diffuse donne lieu à ces troubles trophiques du côté de la peau, qu'on observe dans les formes communes de la myélite diffuse ; je veux parler des ulcérations au siège, qui aboutissent à des eschares.

Marche. Durée. Terminaison. Pronostic. — La marche de la maladie est subaiguë, ainsi que l'annonce le nom que lui a donné Duchenne. Sa durée moyenne oscille entre dix-huit mois et deux ans. La terminaison mortelle est de règle. C'est vous dire que le pronostic de la maladie est grave. Le dénouement fatal est généralement accéléré par des complications qui surviennent du côté de la vessie (cystite purulente) et du rectum (diarrhée profuse), et par la suppuration qui s'établit à la surface des eschares au siège.

Diagnostic. — Le diagnostic différentiel entre la paralysie générale spinale subaiguë, telle que l'entendait Duchenne, et la poliomyélite antérieure subaiguë de l'adulte ne présente pas de difficultés sérieuses. Etant donnée une paralysie atrophique qui réalise le caractère qu'on lui trouve dans les cas de poliomyélite anté-

rieure, la simple constatation des symptômes surajoutés, que je vous énumérais plus haut, vous autorise à conclure que la lésion spinale n'est pas limitée au système antérieur de la substance grise, qu'il s'agit d'une myélite diffuse. Vous savez d'ailleurs quelle importance cette distinction a, au point de vue du pronostic.

La paralysie générale spinale subaiguë diffuse peut, dans certains cas, être confondue avec une syringomyélie ou une névrite diffuse. Dans les chapitres qui seront consacrés à ces deux affections, je traiterai de cette partie du diagnostic différentiel.

Etiologie. — L'étiologie de la paralysie générale spinale subaiguë diffuse n'est pas mieux connue que celle de la forme commune. Les mêmes influences banales, invoquées à propos de cette dernière, l'ont été également pour la forme diffuse.

Rapports de la paralysie spinale diffuse avec le béribéri. — Je dois cependant vous signaler une observation très intéressante de MM. Proust et Ballet, qui semble démontrer que les symptômes de la paralysie générale spinale diffuse subaiguë peuvent se développer en tant qu'expression d'une maladie générale endémo-épidémique des pays chauds, le *béribéri,* réputée infectieuse. Cette maladie, encore assez mal connue, a une symptomatologie polymorphe. Deux ordres de manifestations dominent dans l'expression clinique; les hydropisies et les paralysies. C'est pourquoi les auteurs qui se sont occupés de cette maladie ont distingué deux formes : une forme hydropique et une forme paralytique. C'est à cette dernière forme que se rattachait le cas publié par MM. Proust et Ballet, avec cette particularité en plus, que le malade, à un moment donné, réalisait avec une grande exactitude le syndrome de la paralysie générale spinale subaiguë diffuse : troubles sensitifs, douleurs et anesthésies, paralysies motrices, atrophies musculaires sans troubles génito-urinaires, sans paralysie des sphincters, sans eschare. D'ailleurs, le malade ayant été emporté par une phtisie pulmonaire, l'autopsie a démontré que ces symptômes avaient été sous la dépendance d'une lésion spinale, et aussi d'une lésion des nerfs périphériques.

Je crois devoir vous citer le résumé que donnent les auteurs, des lésions nerveuses constatées à l'autopsie de leur malade.

parce que cela me conduira à rectifier légèrement leur diagnostic : ces lésions se résumaient en ceci :

« *Dégénérescence pigmentaire avec atrophie d'un grand nombre de cellules des cornes antérieures de la moelle, plus prononcée à la région lombaire qu'aux régions cervicale et dorsale, plus marquée du côté droit que du côté gauche; atrophie dégénérative d'un certain nombre de fibres nerveuses (racines antérieures, nerfs de la jambe) et de fibres musculaires.* »

Cette citation prouve que, dans ce cas, les altérations spinales étaient exactement limitées au système des cornes antérieures; or, tout à l'heure, en vous parlant de l'anatomie pathologique de la forme diffuse de la poliomyélite antérieure, je vous montrerai que, dans cette affection, les lésions spinales empiètent sur la substance grise du segment postérieur de la moelle et sur les cordons blancs avoisinants. Ce qui a sans doute déterminé MM. Proust et Ballet à rattacher leur observation à la forme *diffuse* de la paralysie spinale antérieure, c'est l'existence de troubles graves de la sensibilité chez leur malade. Mais ces troubles trouvent leur explication dans les altérations des nerfs périphériques. A mon avis, le cas en question, considéré au point de vue de l'expression clinique et de ses rapports avec les altérations constatées à l'autopsie, est plutôt un exemple de cette forme mixte de « paralysie amyotrophique » dont je vous ai entretenus dans ma précédente leçon, et qui tient à la fois de la poliomyélite antérieure et des névrites périphériques.

L'observation de MM. Proust et Ballet n'en prouve pas moins que l'agent infectieux, cause présumée du béribéri, peut porter ses déterminations locales sur le système antérieur de la moelle, de la substance grise notamment. Ce fait vient à l'appui de la remarque de M. Landouzy, comme quoi, dans les paralysies des maladies aiguës, infectieuses, ajouterai-je, l'adultération de la moelle semble atteindre de préférence la substance grise et donne lieu à des lésions de téphro-myélite antérieure.

Anatomie pathologique. — Je vous ai dit à l'instant que, dans la forme diffuse de la paralysie générale spinale antérieure subaiguë, la lésion spinale n'est plus limitée à la substance grise des cornes antérieures, qu'elle empiète plus ou moins sur les parties avoisinantes jusque, et y compris, les enveloppes de la moelle,

les méninges. Une observation de Charcot et Joffroy nous a renseignés d'une façon très nette sur la distribution des lésions dans cette forme diffuse de paralysie spinale subaiguë. Etaient altérées dans ce cas : les méninges, dans les deux tiers postérieurs de la circonférence de la moelle, sur la plus grande partie de la hauteur de cet organe; la substance grise de la moelle dans presque toute son étendue, dans cette même portion de la moelle; la presque totalité des faisceaux blancs tant postérieurs qu'antéro-latéraux, avec prédominance marquée sur les faisceaux postérieurs (sclérose) toujours sur le segment cervical de la moelle. Cette localisation des lésions, dans le segment cervical du névraxe, était en rapport avec la prédominance très marquée de la paralysie et de l'atrophie aux membres supérieurs.

Pathogénie. — Je vous ai dit que les lésions peuvent empiéter sur les parties avoisinant la substance grise des cornes antérieures, dans un périmètre plus ou moins étendu. Ce qu'il y a de particulièrement intéressant à connaître pour vous, c'est le rapport qui lie la distribution des lésions spinales aux différents éléments du syndrome qu'on trouve réalisé dans les cas de paralysie spinale subaiguë diffuse. Cette question de pathogénie a été résolue avec beaucoup de rigueur par Charcot et Joffroy, dans les réflexions que ces auteurs ont placées à la suite de l'observation dont je vous parlais à l'instant. Duchenne a résumé dans les termes suivants les résultats de cette analyse pathogénique : « Les douleurs vives, continues, qui suivent le trajet des nerfs et se font sentir dans les articulations, dans les muscles et à la peau, ces douleurs qui, ordinairement, marquent le début de cette maladie, doivent être symptomatiques d'une méningite spinale; la parésie et la paralysie atrophiques, qui envahissent successivement et en masse les différentes parties des membres et du tronc, doivent annoncer que le travail inflammatoire a gagné les cornes antérieures de la moelle; quant aux autres symptômes, ils s'expliquent : les contractures musculaires et les raideurs articulaires, par un travail sclérosique des cordons antéro-latéraux; les altérations profondes et plus ou moins étendues de la sensibilité, par une lésion des cornes postérieures; les troubles fonctionnels de la vessie et du rectum, par une grande diffusion de la lésion spinale, surtout immédiatement au-dessus du renflement lombaire. »

Traitement. — Le traitement de cette forme de paralysie spinale est celui des myélites chroniques. Je ne vous rappellerai pas ce que je vous ai dit à ce sujet dans ma dernière leçon.

XXVIII

SYRINGOMYÉLIE

Définition. — Historique.

Anatomie pathologique. — Dimensions des excavations. — Nombre des excavations. — Conformation générale des excavations — Rapports des excavations avec la substance grise et les cordons blancs de la moelle; avec le canal central. — Paroi des excavations. — Etat du tissu péricavitaire. — Gliomatose. — Etat des cordons blancs — Contenu liquide des excavations.

Pathogénie. — Rapports de la syringomyélie avec la gliomatose: avec des foyers hémorrhagiques préexistants; avec la myélite péri-épendymaire; avec les modifications de la pression intra-crânienne. — Conclusion.

Symptomatologie. — La syringomyélie a une symptomatologie très variable. — Absence de symptômes. — Troubles de la motilité. — Atrophie musculaire. — Ressemblance avec l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne. — Paralysie motrice. — Etat des réflexes tendineux. — Troubles de la sensibilité; anesthésie thermique et analgésie, hyperesthésie. — Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. — Troubles trophiques de la peau. — Troubles psychiques. — Tableau d'ensemble.

Diagnostic. — Pronostic. — Traitement.

Définition, historique. — Par ce mot de syringomyélie (de συρίγξ, flûte, et μυελον, moelle) on entend un état de la moelle, caractérisé par la présence dans les parties centrales du névraxe, d'une cavité de dimensions variables, dont la lumière est toujours supérieure à celle du canal de l'épendyme. On sait aujourd'hui que la syringomyélie compte parmi ses manifestations les plus fréquentes une atrophie musculaire qui peut dominer l'expression clinique de la lésion spinale. C'est vous dire que je ne pouvais me dispenser de consacrer un chapitre à cet état pathologique de la moelle. Ce sera le complément de cette étude des amyotrophies d'origine spinale.

De l'historique de la question je ne vous dirai, selon mon habitude, que ce qui vous sera réellement utile à connaître pour l'intelligence de cet enseignement.

Ollivier, d'Angers, est le premier auteur qui se soit servi de ce terme de syringomyélie, à propos des excavations qu'on rencontre

au sein de la moelle. Dans son traité des maladies de la moelle, Ollivier a consacré à la syringomyélie un court chapitre, qui renferme des exemples d'excavations creusées dans la moelle, exemples empruntés à Brunner, à Morgagni et Santorini, à Portal, à Bonnet et à Gall.

Trois points intéressants sont à signaler dans l'histoire ultérieure de la syringomyélie :

On a cru pendant fort longtemps que, dans les cas de syringomyélie, les excavations de la moelle se formaient aux dépens du canal épendymaire dilaté. On sait aujourd'hui que cette opinion est erronée, que dans les cas de syringomyélie vraie, les excavations sont creusées dans le tissu même de la moelle.

Jusque dans ces derniers temps, on croyait aussi que la syringomyélie était très rare, à preuve qu'Erb, dans son traité des maladies de la moelle, l'a décrite dans le chapitre des *rara et curiosa*. Or dans une thèse récente, écrite sous l'inspiration du professeur Eichhorst, de Zurich, M^lle^ A. Baümler n'a pas réuni moins de 112 cas de syringomyélie, empruntés à différentes sources ; d'autres exemples ont été publiés depuis lors, par Schultze, notamment. La syringomyélie n'est donc pas précisément une rareté.

Enfin, on admettait aussi que la syringomyélie se traduisait par des symptômes très variables, tellement variables qu'il était impossible de la diagnostiquer du vivant du sujet. Cette opinion est aujourd'hui reconnue comme fausse en partie; dans bon nombre de cas, l'existence d'une syringomyélie peut être diagnostiquée avec un grand degré de certitude, du vivant des sujets.

Avant de vous exposer la partie clinique de la question, je vais vous entretenir d'abord des caractères anatomiques et du mécanisme de formation des excavations syringomyélitiques.

Anatomie pathologique. — Ainsi que je viens de vous le dire, la syringomyélie se révèle à l'autopsie par la présence, au centre de la moelle, d'excavations de dimensions très variables.

Dimensions des excavations. — Tantôt il s'agit d'un canal de quelques millimètres seulement de longueur, d'autres fois d'un trajet qui se poursuit sur toute la longueur du névraxe; bien entendu, tous les degrés intermédiaires entre ces deux extrêmes peuvent se rencontrer. Les dimensions transversales de ces excavations sont également sujettes à de nombreuses variantes.

Parfois la lumière du canal ne dépasse pas un ou deux millimètres, comme aussi il peut arriver qu'elle soit assez considérable pour livrer passage au petit doigt. Déjà Ollivier avait cité un cas de ce genre, emprunté à Brunner.

Nombre des excavations. — L'excavation peut être unique, il peut y avoir plusieurs canaux juxtaposés, occupant le même niveau de la moelle. Leur section transversale offre également des aspects variables (circulaire, ovalaire, en zigzags, anfractueuse, etc.).

Ces variantes dans les dimensions longitudinales et transversales, aussi bien que dans la forme des excavations, ont été décrites avec beaucoup d'exactitude par M^lle^ Baümler, dans sa thèse déjà citée. Je ne puis mieux faire que de reproduire les lignes qui ont trait à ces détails anatomiques :

Conformation générale des excavations. — D'une façon générale, ces excavations se rencontrent dans une moelle qui, par places, présente un volume exagéré. Ces excavations, en forme de canaux ou de simples fentes, occupent la partie centrale du névraxe. Rarement elles ont un calibre uniforme. Presque toujours elles présentent des diverticules latéraux, qui peuvent se prolonger en haut ou en bas, sous forme d'un trajet curviligne, de telle sorte que, sur une même section transversale, on met à jour deux, trois ou même quatre lumières différentes.

Il arrive parfois qu'une pareille excavation communique avec le quatrième ventricule, et qu'elle se continue en bas jusqu'au renflement terminal. Par places, elle se réduit à une fente étroite. En d'autres endroits, sa lumière est très large, de telle sorte qu'il semble qu'une grande partie de la substance grise ait été détruite à ce niveau. Il arrive aussi que cette excavation se subdivise en deux canaux qui cheminent parallèlement l'un à l'autre, et qui finissent par fusionner de nouveau en un canal unique. Quelquefois, le canal aboutit, en haut, au plancher du quatrième ventricule. Dans un certain nombre de cas de ce genre, ce canal pathologique débouchait dans le canal central du névraxe au-dessous de l'orifice supérieur de ce dernier (observations de Nonat, Hallopeau, Leyden, Schultze, Langhans).

Vers son extrémité inférieure, quelquefois plus haut, l'excavation pathologique confine à un tissu extrêmement serré, ou vasculaire, pigmenté par places, et dans lequel se perd l'excavation réduite à une fente.

Ainsi qu'il a été dit plus haut, la longueur de ces canaux est sujette à de nombreuses variantes. D'autre part, les faits connus jusqu'à ce jour apprennent que le siège d'élection de ces excavations pathologiques est dans la partie inférieure du renflement cervical et dans la moelle dorsale. Il est rare que, dans un cas de syringomyélie, le segment cervical de la moelle ne participe pas au processus morbide dont la conséquence a été la formation d'une excavation ou d'un canal pathologique.

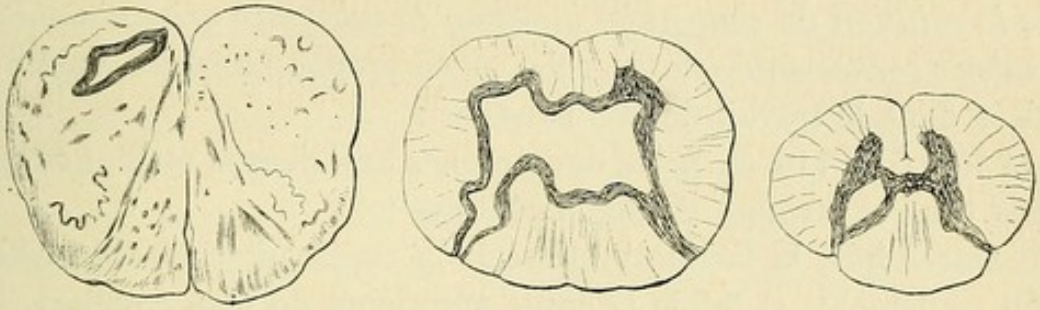


Fig. 36. Fig. 37. Fig. 38.

Moelles creusées d'excavations par gliomatose.

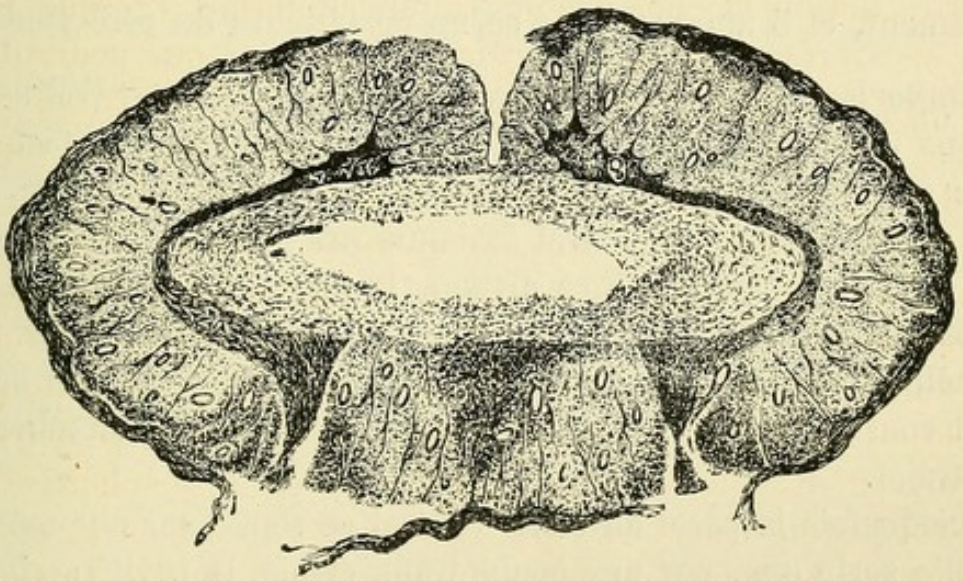


Fig. 39. — Coupe histologique d'une moelle atteinte de myélite centrale péri-épendymaire, avec dilatation du canal central.

Rapport des excavations avec la substance grise et les cordons blancs de la moelle. — Là où ces canaux présentent une lumière considérable, la perte de substance s'est opérée aux dépens de la substance grise centrale, qui peut avoir disparu en totalité (cela a déjà été signalé plus haut).

Quand les excavations présentent des dimensions transversales plus réduites, la lacune intéresse en première ligne la substance

grise qui avoisine le canal central : commissure grise, y compris le tissu épendymaire ; puis, en seconde ligne, les colonnes de Clarke et les cornes postérieures. De ces dernières, la perte de substance s'étend habituellement aux cordons postérieurs. Il est rare qu'en avant et sur la ligne médiane, l'excavation empiète au delà de la commissure antérieure ; il est rare aussi que la perte de substance entame les cordons antérieurs. Par contre, et c'est là ce qui nous intéresse tout particulièrement, il *n'est pas rare que la solution de continuité intéresse la substance grise d'une* ou *des deux cornes antérieures*. Voici, à ce propos quelques chiffres puisés dans le travail de M^lle^ Baümler :

14 fois (sur 112 cas), les deux cornes antérieures étaient entamées par l'excavation syringomyélitique ;

5 autres fois, la lacune intéressait la corne antérieure du côté droit seulement, et 5 fois la corne antérieure du côté gauche ;

21 fois, l'excavation empiétait sur les deux cornes postérieures ; 5 autres fois, elle intéressait la corne postérieure du côté droit seulement, et 5 autres fois la corne postérieure du côté gauche.

Rapports des excavations avec le canal central. — Ces excavations pathologiques peuvent laisser le canal central intact sur toute sa longueur, mais c'est là une éventualité assez rare. Le plus souvent, le canal central fusionne par places avec l'excavation syringomyélitique ; à ce niveau, la paroi de l'excavation est en partie formée par la paroi du canal, encore revêtu de son épithélium cylindrique. Quelquefois aussi l'excavation est entièrement constituée par le canal central, sur une certaine étendue de son trajet.

Quelquefois la paroi du canal central se replie sur elle-même, de telle sorte que, sur une coupe transversale, la cavité syringomyélitique se présente sous un aspect réniforme. Le repli peut aussi subdiviser l'excavation en deux canaux juxtaposés. Voire que, quand il existe plusieurs replis, l'excavation peut être divisée en trois ou quatre canaux secondaires. Toujours ces excavations pathologiques sont situées en avant du canal central.

Paroi des excavations. — Quelquefois cette paroi est formée par une membrane mince, lisse à sa face interne, qui s'imprègne difficilement de carmin, et qu'on réussit parfois à détacher du tissu ambiant.

Le plus souvent, les excavations sont limitées par un tissu relativement très serré, qui forme une paroi déchiquetée.

D'autres fois, cette paroi est constituée par du tissu gélatiniforme, creusé d'aréoles, et il semble alors que l'excavation syringomyélitique provienne de la fonte partielle du tissu de la moelle. Il importe d'ajouter qu'il existe une différence notable dans la structure des parois des cavités, suivant que l'on considère celles creusées dans la substance grise ou celles creusées aux dépens de la substance blanche. Les parois des cavités de la substance grise sont ordinairement formées d'une épaisse couche néoplasique, tandis que celles de la substance blanche sont très minces ; même il n'est pas rare de trouver, dans cette paroi, des fibres nerveuses. Si l'on fait une série de coupes sur toute la hauteur de la lésion, on voit que, parmi ces tissus, les uns sont dégénérés, tandis que les autres convergent et se réunissent pour constituer la paroi. Il semble, dans ces conditions, que le néoplasme se comporte à la manière d'une tumeur qui se propage soit en disséquant, en écartant les fibres, ou en les détruisant.

Canal épendymaire. — Le rôle de l'épithélium épendymaire, relativement à la formation du néoplasme, est difficile à établir. Ce qui est certain, c'est que là où il est conservé, on le trouve en pleine prolifération ; les cellules qui forment les trois ou quatre premières couches revêtent encore la forme cylindrique, tandis que les autres deviennent plus ou moins globuleuses, et s'irradient dans l'épaisseur du néoplasme.

Etat du tissu péricavitaire. — L'examen histologique démontre que, le plus souvent, la première couche de la zone de tissu péricavitaire (cavités de la substance grise surtout), est le siège d'une néoformation conjonctive. Déjà en 1869, Hallopeau avait insisté sur cet état du tissu ambiant, à propos d'un cas de syringomyélie qu'il a publié sous le titre de *sclérose diffuse péri-épendymaire* (*Gazette médicale de Paris,* 1870).

Gliomatose. — Quelquefois cette prolifération du tissu interstitiel revêt tous les caractères d'une néoplasie, qu'on reconnaît déjà à l'œil nu. Il semble, qu'au siège de cette néoplasie, le tissu de la moelle soit remplacé par une véritable tumeur. C'est ce travail de néoplasie qu'on a coutume de désigner sous le nom de gliomatose. Il peut aboutir à la formation de tumeurs circons-

crites (gliomes). On a publié des cas où, dans une même moelle, on a trouvé de ces gliomes, dont quelques-uns pleins, et d'autres creusés d'excavations, comme aussi des cas où, à certain niveau, la moelle logeait un de ces gliomes et, à un autre niveau, une cavité syringomyélitique.

On en a signalé d'autres, — et pour notre part, nous avons observé un cas très net, — dans lesquels on a trouvé un cylindre plein, plus ou moins long, que l'on pouvait détacher avec assez de facilité de la cavité péri-épendymaire. Dans ce cylindre, il est impossible de trouver aucune trace d'éléments nerveux. Comme je vous l'ai dit, il peut se loger soit dans la substance grise, soit dans la substance blanche, et toujours il est en communication directe, par des traînées de même nature, avec la substance grise. Il n'est pas rare de voir, à côté de ce cylindre, une cavité qui est constamment plus étendue que le cylindre plein. On peut dire, en règle générale, que toutes ces néoformations sont d'autant moins étendues qu'elles sont placées plus près de la périphérie du foyer principal avec lequel elles sont reliées. Nous aurons à tenir compte de ces faits, à propos de la pathogénie de la syringomyélie.

Etat des cordons blancs. — Enfin, dans quelques cas, les cordons blancs de la moelle étaient traversés par ces traînées de sclérose connues sous le nom de dégénérescences ascendantes et descendantes, et qu'on observe chaque fois qu'un système de fibres subit une solution de continuité ; dégénérescence ascendante quand il s'agit de fibres centripètes, dégénérescence descendante quand il s'agit de fibres centrifuges.

Contenu liquide des excavations. — Les excavations syringomyélitiques renferment une sérosité d'aspect variable, tantôt limpide, tantôt plus ou moins trouble, diversement colorée.

Pathogénie. — On croyait autrefois que ces excavations ou canaux, creusés au centre de la moelle, n'étaient autres que le canal distendu par du liquide. Il y a là un malentendu que le travail de M^lle^ Baümler a contribué à dissiper.

Déjà Simon (*Archiv für Psychiatrie*, 1885) avait insisté sur la nécessité de distraire de la syringomyélie (excavations pathologiques de la moelle), les cas de distension du canal central par un liquide accumulé dans ce conduit physiologique. Il avait proposé

de réserver à ces cas le nom d'*hydromyélie*, terme qui devait faire ressortir leur analogie avec les cas d'hydrocéphalie.

Mlle Baümler, dont le travail a été écrit sous l'inspiration du professeur Eichhorst, s'est ralliée à cette séparation de la syringomyélie et de l'hydromyélie.

La question étant ainsi délimitée, il s'agit de savoir par quel mécanisme se forment ces excavations pathologiques qui sont la lésion caractéristique de la syringomyélie.

Rapports de la syringomyélie avec la gliomatose. — Je disais tout à l'heure, que dans un certain nombre de cas, on a noté l'existence simultanée de tumeurs gliomateuses et d'excavations syringomyélitiques dans une même moelle, voire que parfois l'excavation était située au centre d'une semblable tumeur, dont une portion était conservée. L'idée s'impose, dans ces cas, de considérer l'excavation syringomyélitique comme résultant de la fonte d'une partie ou de la totalité de la tumeur; idée d'autant plus admissible que les tumeurs en question (gliome, gliomyxome) se prêtent facilement à une fonte destructive, grâce à leur vascularisation et à leur faible résistance.

Rapports de la syringomyélie avec des foyers hémorrhagiques préexistants. — On a supposé aussi que, dans certains cas, ces excavations se forment aux dépens d'un foyer hémorrhagique, qui se creuse à son centre, en vertu d'un travail de ramollissement, et par un mécanisme analogue à celui qui préside à la formation des kystes hémorrhagiques du cerveau. Cette opinion a été réfutée par MM. Charcot et Joffroy, qui ont fait valoir contre elle : d'abord l'absence de toute trace de pigmentation ocreuse dans le tissu péricavitaire, et l'absence, dans les antécédents des malades, d'une paralysie des membres à début brusque.

Rapports de la syringomyélie avec la myélite péri-épendymaire. — Pour Hallopeau, la cause qui produit ces excavations pathologiques réside dans une myélite péri-épendymaire, c'est-à-dire ayant son point de départ au voisinage du canal central.

Joffroy admet également comme point de départ de la formation de ces cavités pathologiques, une myélite préexistante. Cette myélite est la partie essentielle du processus, et les cavités ne sont qu' « un accident survenu au cours de la myélite ». Voici comment Joffroy et Achard expliquent la formation de ces cavités.

La myélite, par cela même qu'elle siège au voisinage de

l'épendyme, se développe dans une région qu'alimentent des vaisseaux affectés principalement à la nutrition de la substance grise, la substance blanche étant nourrie surtout par des vaisseaux qui viennent de la pie-mère.

Au cours de la myélite, les vaisseaux compris dans la zone inflammatoire viennent à s'oblitérer, soit par épaississement de leurs parois, soit par thrombose, soit par les deux mécanismes réunis. « De cette oblitération résulteraient des foyers de nécrobiose qui seraient le premier terme des foyers de désintégration de L. Clarke. La substance ramollie consécutivement à l'oblitération des vaisseaux se résorberait dans la moelle, de la même manière qu'on la voit se résorber dans le cerveau, et, en particulier, dans la substance grise des circonvolutions. »

Cette théorie a été critiquée par F. Schultze, en termes sommaires. D'après Schultze, abstraction faite d'autres raisons, il en est une qui enlève toute valeur à la théorie de Joffroy et Achard, c'est que, dans les cas de sclérose en plaques, on trouve des vaisseaux oblitérés sans excavations. D'autre part, Hadlich a fait remarquer que les auteurs allemands n'admettent pas, comme le laissent supposer MM. Joffroy et Achard, que le gliome se développe aux dépens de la substance grise, mais que ce développement se fait également aux dépens de la substance blanche.

Rapports de la syringomyélie avec les modifications de la pression intra-cranienne. — Enfin Langhans (*Virchow's Archiv*, t. LXXXV, p. 1) a soutenu que ces excavations syringomyélitiques ont toujours pour point de départ une augmentation de pression dans la fosse sous-occipitale. Il fondait son opinion sur quatre faits de syringomyélie, dans l'un desquels il existait un mélanosarcome secondaire sur le plancher du quatrième ventricule, dans un autre, un sarcome du vermis, et dans un troisième, une dégénérescence sarcomateuse du plexus choroïdal. En partant de ces faits, Langhans a conclu que les excavations, dans les cas de syringomyélie, sont la conséquence de la stase sanguine entraînée par la compression qui s'exerce sur la base du crâne. Il se produirait ainsi un œdème de la moelle, avec diverticules et lacunes consécutives, par un mécanisme analogue à celui qui donne naissance à l'hydrocéphalie, dans les cas d'oblitération de la veine de Galien. Langhans a reconnu d'ailleurs que sa théorie n'était pas applicable à tous les cas de syringomyélie. F. Schultze,

dans son dernier travail, a publié un cas de gliome du cervelet, où il existait dans la moelle une excavation en rapport avec une distension du canal central. A première vue, ce fait semblait donc corroborer la théorie de Langhans. Or, au-dessus de la portion dilatée, le canal central avait son calibre normal, circonstance qui se concilie mal avec l'hypothèse de Langhans. D'autre part, dans la portion inférieure de la moelle, le canal central avait subi un allongement considérable, mais, loin d'être distendu, il était obstrué par des cellules épithéliales, et tout autour existait une zone de prolifération gliomateuse. Enfin, au voisinage immédiat du quatrième ventricule, on avait constaté également une tumeur gliomateuse en voie de formation.

Conclusion. — Je viens de vous exposer, aussi fidèlement que que possible, les diverses opinions des auteurs qui ont eu l'occasion d'étudier la pathogénie de la syringomyélie, à propos des cas qu'ils ont observés. Peut-être toutes ces opinions renferment-elles, pour ces cas particuliers, une part de vérité ; il n'en est pas moins vrai qu'aucune d'elles ne peut avoir la prétention de s'appliquer à toutes les observations.

J'ajoute que d'après les faits qu'il m'a été donné d'observer, je ne crois pas que la syringomyélie puisse être toujours considérée comme une myélite péri-épendymaire, laquelle, par résorption des produits inflammatoires, aurait creusé les cavités.

En effet, une moelle atteinte de gliomatose présente, généralement, tous les degrés de l'évolution d'une tumeur. Je vous rappelle que, souvent l'on trouve un cylindre plein, plus ou moins long, que l'on peut, pour ainsi dire détacher. Ce cylindre, dans sa structure, ne présente pas trace d'éléments nerveux ; il est logé dans la substance grise ou dans la substance blanche, mais toujours, il est en communication avec la première, à l'aide de traînées ayant la même structure que la tumeur elle-même. A côté de ce cylindre, il existe, parfois, une cavité plus grande, que celui-ci. Toutes les néoformations sont d'autant plus petites, d'autant plus épaisses, d'autant plus étalées, qu'elles sont placées plus à la périphérie du foyer principal avec lequel elles sont en rapport. Enfin, la structure des parois, si différente pour les cavités de la substance grise, et les cavités de la substance blanche, semble bien montrer que la néoformation se comporte

comme une tumeur propagée, soit en disséquant, soit en détruisant le tissu nerveux.

Ce qui est bien difficile à établir, c'est le rôle de l'épithélium épendymaire dans la formation du néoplasme. Il est en prolifération, cela est certain ; mais est-il le point de départ de la tumeur ? Peut-être, dans ce cas, s'agit-il d'une inclusion épithéliale, d'une sorte de malformation dans une moelle originairement défectueuse. Et, dans certaines conditions déterminées, une évolution pathologique, avec tous ses résultats, en est la conséquence.

Symptomatologie. — Avant de vous exposer la symptomatologie de la syringomyélie, je vous répète encore que ce terme ne s'applique pas à une maladie, dans le sens ordinaire du mot. Par ce mot de syringomyélie, nous entendons une lésion, un processus cavitaire qui siège dans la substance grise de la moelle, et qui peut entamer des portions très diverses de cette agglomération de substance grise. Or, celle-ci, vous le savez, n'a pas les mêmes attributions fonctionnelles dans toute sa masse. Il résulte de là que ces excavations syringomyélitiques donneront lieu à des symptômes très variables, suivant leur siège et leur étendue considérés sur une section transversale de la moelle.

La syringomyélie a une symptomatologie très variable. — Je pose donc en fait que la syringomyélie n'a pas de symptomatologie propre ; son expression clinique est éminemment polymorphe. J'ajoute de suite que :

1° Les excavations syringomyélitiques peuvent intéresser une grande étendue de la substance grise de la moelle, sans donner lieu à des symptômes susceptibles de faire soupçonner l'existence de ces lacunes, du vivant du sujet.

2° Lorsque symptômes il y a, ceux-ci consistent surtout en troubles de la motilité, et en troubles de l'innervation trophique des muscles, si les excavations syringomyélitiques se sont creusées aux dépens du système antérieur de la moelle (cornes antérieures). Ces symptômes consisteront surtout en troubles de la sensibilité, si les excavations myélitiques siègent dans la substance grise des cornes postérieures. Bien entendu que ces deux ordres de troubles, sensitifs et moteurs, coexisteront s'il y a destruction

simultanée de la substance grise des cornes antérieures et des cornes postérieures.

3° A ces symptômes, en rapport avec la destruction de telle ou telle portion de la substance grise, viendront s'en ajouter d'autres, en rapport avec une altération des faisceaux blancs de la moelle (contracture, ataxie, etc.), soit que les excavations empiètent sur les faisceaux blancs, soit qu'elles aient provoqué des dégénérescences secondaires de ces mêmes cordons.

De même, à ces symptômes primordiaux pourront s'ajouter des troubles bulbaires, soit que des lacunes syringomyélitiques siègent simultanément dans la substance grise de la moelle et dans celle du bulbe, soit que, avec la syringomyélie spinale coexiste une autre lésion bulbaire (tumeur), ainsi que je vous en ai cité des exemples.

a). *Absence de symptômes.* — Je viens de vous dire que, dans des cas de syringomyélie, il peut y avoir destruction d'une grande étendue de la substance grise de la moelle, sans symptômes appréciables. Entre autres exemples, je puis vous citer les deux observations personnelles publiées par M^lle^ Baümler, dans sa thèse.

b). *Troubles de la motilité. Atrophie musculaire. Ressemblance avec l'atrophie du type Aran-Duchenne.* — Dans un assez grand nombre de cas de syringomyélie, cette lésion avait évolué du vivant du sujet sous les dehors d'une atrophie musculaire à marche progressive, en tout semblable à la maladie d'Aran-Duchenne. A. Baümler, dans sa thèse, a réuni 20 cas de ce genre, sur un total de 112 observations de syringomyélie. Donc, dans 30 p. 100 des cas, celle-ci évolue sous les traits de l'atrophie musculaire à marche progressive, du type Aran-Duchenne.

Voici comment était distribuée l'atrophie musculaire, dans les faits relevés par A. Baümler.

Le plus souvent (13 cas) l'atrophie musculaire avait envahi les deux membres supérieurs ; quelquefois elle était plus prononcée d'un côté que de l'autre, chez le malade d'Hallopeau notamment. Dans quelques cas, on a signalé l'extension de l'atrophie des membres supérieurs au tronc (Bamberger, Schuppel, Schultze.)

Dans un cas de Lenhossek, l'atrophie musculaire était limitée aux membres inférieurs.

Dans trois cas, elle occupait à la fois les membres supérieurs et les membres inférieurs.

Enfin, l'atrophie musculaire peut être généralisée, ce qui avait lieu dans l'observation de Charcot et Joffroy (*Archives de physiologie 1869*) et dans l'observation de Roth (*ibid.*, *1878*).

Dans tous ces cas, soit dit en passant, l'autopsie a démontré que la substance grise des cornes antérieures avait été désorganisée dans une étendue plus ou moins grande par les excavations syringomyélitiques.

Cette atrophie musculaire, je ne saurais trop vous le répéter, affecte la plus grande ressemblance avec le type Aran-Duchenne. Elle s'étend avec lenteur et d'une façon progressive. Très souvent elle débute par les petits muscles de la main. A un moment donné, la main est déformée en griffe, ainsi que l'avait déjà noté Hallopeau. Parallèlement aux progrès de l'atrophie, on voit diminuer l'énergie contractile des muscles et leur contractilité faradique. Enfin, dans un certain nombre d'observations récentes, dans celles de Schultze, notamment, l'exploration des muscles en voie d'atrophie a fait constater les signes de la réaction de dégénérescence.

Vous devez juger, par là, combien on est exposé à confondre avec la maladie d'Aran-Duchenne ces cas de syringomyélie qui comptent au nombre de leurs symptômes l'atrophie musculaire progressive. Je vous ai déjà dit que cette confusion a dû être commise bien souvent dans le passé, et que, si l'on tient compte de cette cause d'erreur et de celle qui consiste à confondre l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne avec les formes myopathiques familiales, on est amené à conclure que la maladie d'Aran-Duchenne doit être extrêmement rare.

Comme autres troubles de la motilité, on observe la paralysie et la contracture.

Paralysie motrice. — La paralysie peut être une simple conséquence de l'atrophie musculaire progressive, et alors elle est très lente à se manifester, à progresser. Ou bien elle sera la conséquence de la participation des cordons blancs (antéro-latéraux) au processus syringomyélitique ; en ce cas, elle peut être précoce, elle peut exister indépendamment de l'atrophie musculaire, elle peut être très prononcée (paralysie complète des membres inférieurs), enfin elle peut s'associer à la contrac-

ture ou à l'incoordination motrice. Je reviendrai plus loin sur ces faits, qui impliquent une participation des cordons blancs de la moelle.

État des réflexes tendineux. — Quand la syringomyélie se manifeste par de l'atrophie aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont abolis dans les parties atrophiées. Avec cette abolition des réflexes tendineux aux membres supérieurs peut coexister une exagération des mêmes réflexes aux membres inférieurs. Ce contraste s'explique fort bien :

La percussion des tendons des muscles des membres supérieurs ne développe plus de contraction, parce que les muscles sollicités à se contracter sont en état d'atrophie, ou parce que leurs centres d'innervation motrice sont détruits. Au contraire, la percussion des tendons des muscles inférieurs développe des contractions exagérées, parce que ces muscles et leurs centres d'innervation continuent de fonctionner et que, de plus, la moelle est envahie par des lésions qui ressortissent à la myélite. Or, dans les cas de myélite chronique, l'exagération des réflexes tendineux est de règle. Il en est de même de ce spasme convulsif connu sous le nom de trépidation épileptoïde, et qu'on peut observer également dans des cas où les reflexes tendineux sont abolis aux membres supérieurs atrophiés.

c. *Troubles de la sensibilité.* — On observe, dans les cas de syringomyélie, des troubles sensitifs qui ont un cachet tout à fait spécial, et qui sont en rapport avec la désorganisation de la substance grise des cornes postérieures. Ces troubles constituent, avec l'atrophie musculaire progressive, dont je viens de vous parler, les symptômes cardinaux de la syringomyélie, en tant que cette lésion se révèle au dehors par des symptômes appréciables. Lorsque cette association de l'atrophie musculaire et des troubles sensitifs se trouve réalisée, on peut diagnostiquer la syringomyélie avec un grand degré de vraisemblance, du vivant des malades; on peut, de plus, éviter la confusion que je vous ai signalée à l'instant, et qui consiste à prendre pour un cas d'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, un cas de syringomyélie.

Vous comprenez donc quelle importance il y a à bien connaître ces troubles sensitifs. Voyons en quoi ils consistent.

Anesthésie thermique et analgésie. — Il s'agit d'un mélange de

phénomènes d'anesthésie et d'hypéresthésie, tel qu'on le trouve difficilement réalisé dans d'autres états pathologiques. L'anesthésie peut être généralisée, ainsi que cela avait lieu dans l'observation de Schuppel (*Archiv. fur Heilkunde*, 1874) ; elle peut apparaître brusquement, sous l'influence d'une cause bien apparente, ainsi qu'il est arrivé chez un malade de Fürstner et de Zacher. Mais ce sont là des cas tout à fait exceptionnels. Règle générale, l'anesthésie se développe lentement, d'une façon insidieuse, et *elle n'affecte que la sensibilité thermique et la sensibilité à la douleur*. Voilà ce qui imprime à l'atrophie musculaire en rapport avec la syringomyélie un cachet si caractéristique : Un malade est affecté d'une atrophie musculaire progressive, qu'on est tenté de rattacher à première vue au type Aran-Duchenne. Le malade ne parle pas des troubles de sensibilité, parce que ceux-ci, s'ils existent, ont échappé à son attention. On l'examine avec soin, et on constate que, si la sensibilité tactile est conservée, il n'en est pas de même de la sensibilité à la douleur et aux impressions de température. On constate qu'en certaines régions de la peau, l'application d'un corps chaud ou d'un corps froid ne développe ni sensation de chaud ni sensation de froid, mais seulement une sensation tactile. On constate, dans ces mêmes régions ou en d'autres, que les impressions douloureuses ne sont pas ressenties comme telles. Une fois l'éveil donné au malade, celui-ci se rappellera certaines circonstances qui eussent dû lui dévoiler l'existence de ces troubles sensitifs. Ainsi, un malade de Schultze répondait qu'il ne s'était aperçu de la présence d'une ulcération au coude qu'après que sa femme lui eût signalé la chose, car il n'avait pas conscience de la douleur entretenue par l'ulcération.

Hypéresthésie. — En même temps que l'anesthésie thermique et douloureuse, on peut observer des phénomènes d'hypéresthésie : hypéresthésie spontanée, consistant en une sensation de brûlure ou de prurit, phénomènes de l'ordre des paresthésies (perversions de la sensibilité), et qu'on observe surtout au début de la syringomyélie; hypéresthésie provoquée, qui affecte de préférence la sensibilité thermique. Ainsi, chez un malade de Schultze, l'anesthésie thermique et l'analgésie avaient envahi la plus grande partie de la peau des membres supérieurs et de la partie supérieure du dos jusque vers la sixième côte ;

dans le tiers inférieur du dos, dans une zone circonscrite, correspondant au sixième espace intercostal, et dans le tiers supérieur des cuisses, la peau était le siège d'une hypéresthésie qui ne se manifestait qu'au contact d'un corps froid ; les autres modes de la sensibilité étaient conservés.

Je disais plus haut que ces troubles sensitifs sont en rapport avec la désorganisation de la substance grise des cornes postérieures. A ce propos, je vous ferai remarquer que la connaissance de la syringomyélie est venue donner une confirmation à la théorie de Schiff, relative aux organes chargés de la transmission des impressions sensitives dans la moelle. Vous savez sans doute que, d'après Schiff, les impressions tactiles sont conduites par les fibres nerveuses contenues dans les cordons postérieurs, tandis que les impressions douloureuses cheminent le long des conducteurs contenus dans l'épaisseur des cornes postérieures. L'histoire de la syringomyélie est là pour montrer que cette doctrine est conforme à la vérité, car nous voyons, dans un grand nombre de faits de syringomyélie, l'intégrité de la sensibilité tactile et l'abolition de la sensibilité douloureuse correspondre à l'intégrité des cordons postérieurs et à la désorganisation de la substance grise des cornes postérieures. Il y a plus, à en juger par les mêmes faits, on peut conclure que la substance grise des cornes postérieures sert également à la transmission des impressions de température. On peut même conclure que les impressions de froid et de chaud sont transmises par des conducteurs autres que ceux qui transmettent les impressions douloureuses, étant donné que la sensibilité thermique peut être absolue, alors que la sensibilité à la douleur est conservée et réciproquement.

d). *Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. Troubles trophiques de la peau.* — Dans un certain nombre de cas de syringomyélie, on a observé des troubles vaso-moteurs et trophiques sous forme d'erythèmes, de tuméfactions érysipélateuses, d'herpès, d'urticaire, de productions bulleuses avec ulcérations consécutives, d'ulcérations de décubitus, d'inflammations suppuratives, de panaris, d'arrêt de développement des os et des doigts, d'arthropathies, de fractures spontanées, de déviations de la colonne vertébrale (scoliose), de cystites, voire, que, chez un malade de

Charcot, il y a eu perforation spontanée de la vessie. Ces troubles trophiques paraissent être en rapport avec la désorganisation de la substance grise située en arrière du canal central.

De même, quelques auteurs ont observé des troubles sécrétoires, sous forme d'exagération ou de diminution de la sécrétion sudorale, en certains points de la peau; on a cité des cas où il existait une hyperhydrose unilatérale. La polyurie a été notée dans plusieurs cas.

e). *Troubles psychiques.* — Dans dix observations réunies par A. Baümler, on a noté des troubles psychiques plus ou moins durables : l'hystérie dans quatre cas, les symptômes de la paralysie générale classique dans deux cas, d'autres troubles mentaux dans quatre cas.

Tableau d'ensemble. — D'après ce que je viens de vous dire de la symptomatologie si variable de la syringomyélie, vous devez comprendre qu'il est impossible de tracer un tableau général de l'expression clinique de cette lésion.

Je vous rappelle que, dans certains cas, la syringomyélie passe complètement inaperçue; que dans un tiers des cas environ, elle donne lieu à une symptomatologie très caractéristique, qu'on peut définir ainsi : atrophie musculaire progressive évoluant sous les dehors du type Aran-Duchenne, associée à des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse. Ce sont ces cas-là qui nous intéressent d'une façon spéciale, dans cette étude consacrée aux amyotrophies.

D'autres fois, mais beaucoup plus rarement, la syringomyélie donne lieu à un ensemble de symptômes qui rappellent plus ou moins ceux de la sclérose latérale amyotrophique (obs. de Pick et de Schultze), de la paralysie spinale spasmodique ou tabes spasmodique, du tabes dorsalis compliqué d'atrophie musculaire, de la paralysie générale des aliénés.

Diagnostic. — Cette variabilité de la symptomatologie rend naturellement le diagnostic de la syringomyélie très difficile, dans beaucoup de cas. Si je voulais examiner toutes les confusions que l'on peut commettre à propos des modalités cliniques de la syringomyélie, cela m'entraînerait très loin, et hors du cadre de cette étude qui est consacrée aux amyotrophies. Aussi vais-je limiter la question du diagnostic différentiel à la forme de syrin-

gomyélie qui nous intéresse ici d'une façon spéciale, à celle qui réalise l'association d'une atrophie musculaire progressive aux troubles de la sensibilité que je vous ai décrits plus haut.

Je dis que, quand cette association se trouve réalisée, lorsque surtout viennent s'adjoindre à l'atrophie musculaire et aux troubles sensitifs, des troubles vaso-moteurs, sécrétoires ou trophiques, on peut diagnostiquer l'existence d'une syringomyélie avec un très grand degré de certitude.

En fait d'autres états pathologiques où l'on peut rencontrer cette association de l'atrophie musculaire progressive avec des troubles sensitifs variés, je citerai en première ligne certaines formes anormales du tabes dorsalis ; je dis anormales, parce que j'ai en vue des cas où des symptômes du tabes se compliquent d'atrophie musculaire progressive, manifestation étrangère à la symptomatologie du tabes dorsalis classique. Or, dans ces cas de tabes, les réflexes tendineux sont abolis dans les membres inférieurs, au lieu d'être conservés ou exagérés, comme il arrive dans les cas de syringomyélie; il y a également abolition du réflexe pupillaire, il y a ces douleurs fulgurantes que vous connaissez sans doute pour un des symptômes les plus constants et les plus pénibles du tabès dorsalis ; il y a aussi l'impossibilité pour le malade de se tenir d'aplomb, les yeux fermés. Enfin, les troubles sensitifs portent surtout sur la sensibilité tactile et douloureuse.

La maladie décrite par Charcot sous le nom de pachyméningite cervicale hypertrophique, dans laquelle se rencontrent également de l'atrophie musculaire et des troubles sensitifs, se distingue de la forme de syringomyélie, que j'ai en vue dans ces lignes, par l'existence de douleurs et de raideurs de la nuque dès les débuts de l'affection, par l'association de la parésie et de la contracture à l'atrophie musculaire ; enfin, d'après les faits connus, il ne semble pas que les troubles sensitifs portent sur tel ou tel mode spécial de la sensibilité.

Certaines lésions circonscrites, qui n'intéressent qu'une moitié de la moelle, peuvent donner naissance à un syndrome qui offre la plus grande ressemblance avec la forme de syringomyélie que j'ai en vue, sauf que les manifestations sont limitées à un seul côté. Or, je vous ai dit plus haut qu'on ne connaît pas un seul exemple de syringomyélie avec atrophie musculaire limitée à une moitié du corps.

Schultze a particulièrement insisté sur les grandes difficultés

que présente le diagnostic, dans les cas de syringomyélie qui se compliquent de phénomènes de compression produits par des tumeurs gliomateuses, ou de symptômes en rapport avec l'envahissement des cordons blancs de la moelle par la sclérose. En pareil cas, le diagnostic n'est possible qu'autant que, à la première période de la maladie, celle-ci se traduisait par le syndrome caractéristique que je vous ai décrit plus haut.

L'hystérie, dont la symptomatologie est si polymorphe, peut également, dans certains cas, revêtir le tableau de la syringomyélie ; c'est un fait que Charcot a eu le mérite de mettre en relief. Je consacrerai prochainement une leçon à l'étude de l'atrophie musculaire d'origine hystérique. Cette variété d'atrophie musculaire, qui avait été méconnue jusque dans ces derniers temps, peut s'accompagner de troubles trophiques du côté de la peau ; elle peut s'accompagner même de ces troubles de la sensibilité, si curieux, parce qu'ils n'intéressent que la sensibilité à douleur et la sensibilité thermique. Il peut y avoir en outre, des phénomènes de paralysie, de contracture, des rétractions tendineuses, toutes manifestations qu'on observe dans un certain nombre de cas de syringomyélie. En présence d'un pareil syndrome, l'hésitation peut être grande. Seule, l'évolution des accidents permettra de trancher la difficulté, et de décider si l'on se trouve en présence d'un cas de syringomyélie ou d'un cas d'hystérie. Celle-ci, vous le savez, se caractérise par une mobilité d'allures qui lui est tout à fait propre. Il arrivera donc que, si vous avez affaire à l'hystérie, du jour au lendemain vous verrez disparaître la paralysie, puis les troubles de la sensibilité ou quelque autre des symptômes que vous étiez portés à rattacher à une excavation syringomyélitique. Dans la syringomyélie vraie, il peut y avoir des phases d'arrêt d'une durée très longue, mais jamais vous n'observerez ces sortes de coups de théâtre, c'est-à-dire la disparition subite de manifestations très graves, en apparence, que l'on croyait incurables. Il va sans dire que, quand le début des accidents s'est fait avec cette même soudaineté, leur origine hystérique n'en est que plus évidente. Enfin, un autre élément de diagnostic consiste dans ce fait que, chez les hystériques, les troubles sensoriels, — troubles de l'ouïe, de la vue, de l'odorat, du goût, — sont de règle, tandis qu'ils font toujours défaut dans les cas de syringomyélie.

Je ferai en outre remarquer que, chez l'hystérique, si l'on pince vigoureusement la peau anesthésiée, si l'on applique un corps très froid ou porté à une température assez élevée, l'excitation, quoique non perçue par le malade, amène instantanément la dilatation de la pupille, preuve que les conducteurs de la sensibilité sont intacts. Au contraire, dans les cas de syringomyélie, le réflexe pupillaire ne répond plus à ces diverses excitations, les voies de conduction de certains modes de la sensibilité étant interrompues.

Un médecin distingué, M. Morvan, a décrit un syndrome connu sous le nom de paréso-analgésie ou maladie de Morvan, dont les éléments essentiels sont représentés par des panaris, par des troubles sensitifs intéressant la sensibilité thermique et la sensibilité à la douleur, par de la parésie et par de l'atrophie musculaire qui peut être limitée aux éminences thénar et hypothénar et aux interosseux. Voilà donc un syndrome qui affecte une grande ressemblance avec la symptomatologie de la syringomyélie. On peut même se demander si la prétendue maladie de Morvan n'est pas simplement une manière d'être de la syringomyélie ; et, à ce propos, je vous ferai remarquer que déjà M. Morvan inclinait à mettre en cause une altération de la moelle. La question reste en suspens, jusqu'à ce que l'anatomie pathologique ait prononcé [1].

Quelques mots encore sur le diagnostic différentiel de la syringomyélie et de la paralysie générale spinale diffuse subaiguë. — Dans cette dernière, l'évolution des symptômes et en particulier la marche de l'atrophie, sont plus rapides ; la distribution de l'atrophie est plus diffuse ; l'atrophie musculaire est toujours précédée par la paralysie ; les accidents débutent presque toujours par les membres inférieurs, et il est de règle que la paralysie et l'atrophie s'étendent rapidement aux quatre membres ;

[1] M. Gombault a communiqué récemment à la Société médicale des hôpitaux (26 avril 1889) une observation de maladie de Morvan avec autopsie. L'examen microscopique a fait découvrir, d'une part, une névrite périphérique, dont l'intensité allait en diminuant de la périphérie au centre, d'autre part, une sclérose de la moelle, atteignant son maximum d'intensité dans le renflement cervical, et qui intéressait les cordons postérieurs, et aussi probablement, ajoutait l'auteur, la substance grise centrale. Nulle part, cette sclérose ne présentait le mode de disposition d'une tumeur isolée ou isolable, comme il arrive pour les gliomes qui aboutissent à la formation d'excavations syringomyélitiques. Il semble d'après cela, que la maladie de Morvan ne doive pas être rattachée à la syringomyélie et qu'il s'agit d'une forme particulière de myélite.

enfin les troubles sensitifs, mélange d'anesthésie et d'hyperesthésie, intéressent surtout la sensibilité tactile et douloureuse, il n'y a pas cette thermanesthésie qui imprime à la symptomatologie de la syringomyélie un cachet si spécial. Voilà un ensemble de caractères qui vous permettra presque toujours de résoudre aisément cette question de diagnostic différentiel.

Pronostic. — Il est bien entendu que les excavations syringomyélitiques constituent une lésion irréparable. — Mais l'observation clinique démontre que les accidents en rapport avec ces excavations évoluent, le plus souvent, d'une façon extrêmement lente. Rappelez-vous ce que je vous ai dit de l'atrophie musculaire symptomatique d'une syringomyélie. Cette évolution n'est pas toujours uniforme; il arrive que les manifestations d'une syringomyélie passent par de véritables phases d'exacerbations.

On peut voir se produire des accidents de myélite grave : larges eschares au siège, troubles vésicaux, etc., qui semblent annoncer et annoncent quelquefois réellement le dénouement fatal. Mais parfois ces phénomènes s'arrêtent, s'amendent et finissent par guérir; la maladie semble alors enrayée dans sa marche. Plus tard, sous l'influence de circonstances diverses, indéterminées, les accidents graves reparaissent et peuvent s'amender et s'aggraver à des intervalles plus ou moins éloignés, jusqu'à l'issue fatale. D'autres fois, l'évolution est lentement progressive, sans accidents aigus, et la maladie peut durer des années. Ce que vous savez du processus anatomique vous explique bien ces variations de la syringomyélie. Somme toute, la maladie conduit à un dénouement fatal, après une durée qui se chiffre en moyenne par quelques années.

Traitement. — Le traitement, cela va sans dire, est impuissant contre les excavations de la syringomyélie. Il ne peut avoir pour objet que de combattre certains symptômes.

XXIX

NÉVRITES MULTIPLES

(Formes amyotrophiques.)

Coup d'œil rétrospectif.

Rapport des névrites multiples avec les amyotrophies.

Historique.

Symptomatologie. — Paralysie motrice. Atrophie musculaire. Douleurs musculaires. Anesthésie. Résultats de l'examen électrique. Caractères négatifs. La symptomatologie de la névrite multiple est très changeante. Symptômes insolites : accélération du pouls en disproportion avec la fièvre. Troubles oculaires. Troubles cérébraux. Troubles de la miction et de la défécation. Mouvements d'athétose. Tremblements. Œdème péri-articulaire. Glycosurie.

Coup d'œil rétrospectif. — J'ai terminé, dans la dernière leçon, l'étude des atrophies musculaires myélopathiques, des amyotrophies d'origine spinale, consécutives à des altérations de la substance grise des cornes antérieures, avec ou sans participation d'autres territoires de la substance grise, ou de la substance blanche des cordons antéro-latéraux. Avant de passer à un autre chapitre, je crois devoir vous rappeler le plan que j'ai adopté pour cette étude des atrophies musculaires.

Vous n'avez pas oublié, sans doute, que j'ai commencé par vous exposer l'histoire concise des atrophies musculaires circonscrites, lesquelles, naissant sous l'influence d'une cause qui agit directement sur les muscles voués à l'atrophie, ou sur le tronc nerveux qui les anime, constituent quelque chose comme des *lésions accidentelles*, et non des maladies. Cette étude devait nous servir de préface à celle, de beaucoup la plus intéressante, des *maladies* amyotrophiques, des affections qui évoluent suivant des règles déterminées, et dans la symptomatologie desquelles l'atrophie musculaire joue un rôle considérable, sinon prépondérant.

En prenant comme base l'organisation de l'appareil qui intervient dans la production du mouvement physiologique : muscles, centres d'innervation motrice (cellules ganglionnaires des cornes antérieures), nerfs moteurs qui relient le muscle aux centres d'innervation spinale, j'avais groupé ces maladies amyotrophiques sous trois chefs, à savoir :

1° Les *amyotrophies myopathiques*, c'est-à-dire les maladies où l'atrophie musculaire naît sur place, indépendamment de toute altération des nerfs moteurs et des centres nerveux;

2° Les amyotrophies ou *atrophies musculaires myélopathiques*, c'est-à-dire les maladies où l'atrophie est ou paraît être sous la dépendance d'une altération de la substance grise des cornes antérieures de la moelle ;

3° Les *amyotrophies* ou *atrophies musculaires* que j'appelais *neuropathiques*, pour exprimer cette idée que, dans ces maladies-là l'atrophie musculaire se développe sous l'influence d'altérations disséminées des nerfs moteurs, des organes interposés aux muscles et à leur centre d'innervation motrice et trophique.

D'autre part, et vous devez le comprendre maintenant très bien, l'observation clinique m'a imposé une autre distinction, relative au mode d'évolution de l'atrophie musculaire dans ces maladies amyotrophiques. L'observation clinique nous a appris que tantôt l'atrophie musculaire, limitée à ses débuts à une petite étendue de muscles, s'étend ensuite avec lenteur pour gagner *progressivement* les muscles plus ou moins éloignés du lieu du début; les atrophies musculaires qui présentent ce mode d'évolution ont été appelées *progressives*.

D'autres fois, l'atrophie musculaire, se développant à la suite d'une paralysie motrice, contrairement à ce qui a lieu dans le cas précédent, frappe d'emblée, comme la paralysie *qui la précède*, un grand nombre de muscles à la fois. Tandis que les atrophies musculaires progressives mettent plusieurs années à atteindre leur apogée, ces atrophies *en masse*, que j'ai qualifiées de *diffuses*, atteignent en quelques heures ou en quelques jours, leur maximum d'extension dans un même groupe de muscles.

Je vous rappelle donc que jusqu'ici nous avons étudié d'abord les différentes formes d'atrophie musculaire progressive, dont les unes revêtent de préférence le caractère familial et semblent être des atrophies myopathiques, tandis qu'une autre forme, que

nous avons étudiée sous le nom de type Aran-Duchenne, est incontestablement une amyotrophie myélopathique, d'origine spinale.

J'ai continué ensuite par l'étude des atrophies musculaires ou *amyotrophies diffuses :* paralysie spinale infantile, paralysies spinales antérieures de l'adulte, forme aiguë, forme subaiguë *pure*, forme diffuse, forme mixte d'Erb, qui toutes paraissent être des atrophies musculaires myélopathiques, c'est-à-dire symptomatiques d'une lésion de la substance grise des cornes antérieures.

J'en étais resté là de cette étude, dans ma dernière leçon. Je vais continuer maintenant cette étude des maladies amyotrophiques par les atrophies musculaires d'origine neuropathique (neurotique, suivant l'expression d'Erb). Les amyotrophies de ce troisième groupe, par le mode d'évolution et la distribution des altérations musculaires, se rattachent surtout aux amyotrophies du groupe précédent; ce sont presque toujours des *atrophies musculaires diffuses*.

Il vous viendra sans doute à l'esprit qu'il eût été plus logique d'étudier ces atrophies musculaires diffuses, d'origine neuropathique, à la suite des atrophies progressives d'origine myopathique, et avant les amyotrophies diffuses d'origine myélopathique ou spinale, en considération des rapports anatomiques des organes primitivement lésés dans ces trois variétés — le nerf moteur se trouvant placé entre les muscles de la périphérie et les centres d'innervation motrice de la moelle. — Mais je vous ferai remarquer que l'étude de ces amyotrophies d'origine neuropathique est aujourd'hui à peine ébauchée, qu'elle se rattache à celle des *névrites périphériques*, des *névrites multiples*, *polynévrites* des Allemands, dont on s'occupe d'une façon suivie depuis une dizaine d'années au plus. Or, cette étude n'a abouti jusqu'ici qu'à créer un *chapitre d'attente*, où rien n'est encore bien assis.

Rapport des névrites multiples avec les amyotrophies. — Il n'entre pas dans mes vues de vous faire l'histoire détaillée de cette question des névrites périphériques multiples ou disséminées, cela m'entraînerait d'ailleurs en dehors du programme que je me suis assigné dans ces leçons. Pour ne pas vous égarer loin de notre sujet, je vais de suite fixer les deux points par lesquels cette étude des névrites disséminées se rattache étroitement à l'objet de ces leçons.

Je vous dirai donc que la symptomatologie de ces névrites périphériques disséminées est essentiellement polymorphe, mais parmi ses expressions multiples, deux types ou syndromes paraissent prédominer comme fréquence. Le PREMIER TYPE affecte une grande ressemblance avec la maladie connue sous le nom de tabes dorsalis ou ataxie locomotrice progressive; c'est le *nervo-tabes périphérique* de M. Déjerine, que vous entendrez aussi désigner sous le nom de pseudo-tabes.

Le SECOND TYPE de névrite périphérique disséminée évolue sous les dehors de la poliomyélite antérieure aiguë ou subaiguë des adultes, de la maladie qu'en France, on désigne couramment sous le nom de paralysie spinale antérieure aiguë ou subaiguë des adultes. C'est sur les faits qui ressortissent à ce second type de polynévrites périphériques, que nous en sommes réduits à édifier le chapitre des amyotrophies neuropathiques, amyotrophies *diffuses*, cela va sans dire, car vous n'oubliez pas que je vous ai déjà fait l'étude des atrophies musculaires neuropathiques *circonscrites*, des atrophies musculaires consécutives à une lésion traumatique ou à l'inflammation d'un tronc nerveux isolé. Quelques mots d'historique ne seront pas superflus à cette place.

HISTORIQUE. — Il y a dix ans, on attribuait presque la valeur d'un dogme à cette notion qu'une amyotrophie diffuse, évoluant sous les traits cliniques que je vous ai fait connaître à propos des poliomyélites antérieures, c'est-à-dire frappant en masse un grand nombre de muscles à la fois, précédée par de la paralysie motrice, accompagnée d'un affaiblissement ou d'une abolition de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles, etc., ne pouvait dépendre que d'une altération de la substance grise des cornes antérieures,

Cette notion était sortie des travaux de l'école de la Salpêtrière, dont je vous ai déjà entretenus précédemment; pour vous donner une idée exacte de la valeur qu'on lui attribuait à cette époque, je puis vous citer ces paroles prononcées par le professeur Charcot, dans une de ses leçons sur la pathogénie des atrophies musculaires :

« Je ne sache pas, disait Charcot, qu'il existe, quant à présent, en dehors du saturnisme, un exemple bien avéré d'amyotrophie

généralisée, relevant d'une altération des nerfs périphériques; je n'ignore pas que sous le nom d'*atrophie nerveuse progressive*, on a tracé la description d'une affection que caractériserait une amyotrophie à évolution progressive provenant d'une lésion des nerfs sans participation de la moelle épinière, *je ne vois aucun motif qui permette de nier à priori l'existence d'une telle affection*. Mais je dois avouer que, pour le moment, ce chapitre de nosographie me fait un peu l'effet d'un cadre sans tableaux. »

Cependant, dès 1870, Lancereaux avait publié dans son *Atlas d'anatomie pathologique* l'intéressante observation d'un vannier âgé de vingt-six ans, qui, à la suite d'une vive frayeur causée par un violent coup de tonnerre, avait présenté les symptômes suivants, dont je vous donne le résumé, d'après un travail publié par Joffroy. « Fièvre durant deux semaines, diminution des forces dans la jambe gauche, puis dans le bras du même côté; plus tard, affaiblissement moindre du côté droit. Absence de douleurs dans les membres affaiblis. Déformation consécutive à l'atrophie musculaire. Cinq ans plus tard, mort par tuberculose pulmonaire. » A l'autopsie, la moelle examinée par un histologiste très compétent, M. Pierret, fut trouvée complètement saine; par contre, les nerfs destinés aux muscles atrophiés étaient le siège d'une dégénérescence dont l'intensité allait en décroissant de la périphérie vers la moelle.

Plus tard, en 1879, MM. Desnos et Pierret ont publié (Gros. *Contribution à l'histoire des névrites*. Thèse de Lyon, 1879) une observation de névrite disséminée dont voici les traits principaux :

Chez un homme de cinquante-six ans, affecté d'une insuffisance mitrale, apparition de fourmillements et de douleurs très vives dans les deux pieds, atrophie des muscles des membres inférieurs. Quinze jours plus tard, douleurs aux membres supérieurs, avec affaiblissement des muscles de la main; anesthésie localisée. Perte complète, mais passagère de la vision. Puis, dans une période terminale, affaiblissement de tout le corps, douleurs très vives dans les membres, anesthésie généralisée, mort par asphyxie, un mois après le début des accidents. A l'autopsie, on trouva la moelle et les méninges saines; le nerf tibial postérieur et le cubital gauches étaient très hypertrophiés. L'examen microscopique fit découvrir les traces d'une névrite parenchymateuse et interstitielle disséminée.

La même année, M. Joffroy publiait l'observation d'une femme tuberculeuse, âgée de trente-trois ans, affectée de troubles intellectuels très prononcés, chez laquelle se développa en très peu de temps un affaiblissement suivi d'atrophie musculaire des membres inférieurs, puis des membres supérieurs.

De plus, les membres inférieurs étaient le siège de ce trouble de la sensibilité, qui consiste dans la perte de la *notion de position.*

L'atrophie musculaire fit des progrès rapides, aux membres supérieurs surtout. La malade fut emportée par les progrès de sa lésion pulmonaire; dans les derniers temps de sa maladie, elle avait eu une eschare au siège, mais très superficielle. La moelle et ses enveloppes furent trouvées absolument saines. Quant aux nerfs périphériques, examinés en très grand nombre, ils présentaient les traces d'une névrite parenchymateuse.

Enfin, cette même année, un auteur allemand, Eisenlohr, a publié une observation de névrite parenchymateuse survenue également chez un tuberculeux; les seuls symptômes présentés par le malade avaient consisté en douleurs très vives avec affaiblissement et atrophie musculaire à marche rapide. Le malade fut emporté par les progrès de sa tuberculose. A l'autopsie, la moelle fut trouvée saine; la névrite, ainsi qu'il a été dit plus haut, était limitée à la zone de distribution des sciatiques.

Je vous ferai remarquer en passant, que dans son mémoire M. Joffroy posait en fait qu'il ne croyait pas qu'il fût possible « *de tracer le tableau clinique de la névrite parenchymateuse généralisée et de reconnaître sûrement cette affection pendant la vie* ».

Les choses en étaient là lorsque dans le courant de cette même année 1879 parut un mémoire du professeur Leyden, de Berlin, « sur la poliomyélite et la névrite ». L'auteur s'élevait contre l'exclusivisme de la doctrine qui prétendait faire dépendre « *toute paralysie atrophique* » d'une altération de la substance grise de la moelle, et soutenait cette thèse que beaucoup des observations qu'on avait rattachées à la poliomyélite antérieure avaient eu, en réalité, pour point de départ, une lésion des organes périphériques de l'appareil de la motilité, qu'il s'agissait, en d'autres termes, de cas de *névrites multiples.*

L'idée de Leyden était qu'indépendamment des cas de polio-

myélite antérieure aiguë et subaiguë de l'enfant et de l'adulte, il existe une autre catégorie de paralysies atrophiques, dont la symptomatologie offre la plus grande ressemblance avec celle de la poliomyélite, et qui est l'expression d'une névrite multiple disséminée. Cette névrite multiple peut présenter une évolution aiguë, subaiguë ou chronique. Le processus reste souvent localisé dans les nerfs périphériques. D'autres fois, il remonte vers la moelle, pour entraîner des altérations secondaires dans la substance grise des cornes antérieures. Mais il peut arriver aussi qu'à la névrite périphérique multiple se surajoute, dans les cas graves, une poliomyélite à marche aiguë, avec destruction des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sur une grande étendue. Les deux processus se mélangent ainsi, et dans ces cas de lésions mixtes, périphériques et spinales, on ne saurait, d'après Leyden, donner à la maladie d'autre nom que celui de « *paralysie atrophique aiguë ou subaiguë* », qui ne préjuge en rien le siège des lésions nerveuses.

Leyden passait ensuite en revue les observations publiées jusque-là, qui pouvaient être invoquées à l'appui de l'individualité nosologique de la névrite multiple périphérique. Il y ajoutait la relation de deux cas nouveaux, dont l'un avait été déjà publié dans les *Annales de la Charité de Berlin* (1878).

Je vais vous analyser rapidement ces deux observations, dans l'unique but de fixer vos esprits sur les caractères cliniques de ces névrites disséminées ; j'ai en vue, vous ne l'oubliez pas, les névrites disséminées de notre second type, dont l'expression clinique est dominée par la paralysie et l'atrophie.

Observation I. — Matelot âgé de vingt-huit ans, qui est pris de fièvre et de douleurs lancinantes dans les membres. Des deux côtés, tuméfactions œdémateuses au-dessous des coudes et des genoux; fourmillements et émoussement de la sensibilité dans les doigts et les orteils. Paralysie et atrophie aux avant-bras et aux jambes; signes de la réaction de dégénérescence. Atténuation des symptômes aux membres inférieurs. Le malade succomba aux suites d'une néphrite atrophique. A l'autopsie, on retrouva les deux nerfs radiaux épaissis, avec des traces d'une sclérose du tissu interstitiel et une dégénérescence des fibres nerveuses. Vers la périphérie, ces altérations s'étendaient jusque dans les ramifications intra-musculaires. En remontant, elles ne s'étendaient pas au delà de la partie moyenne du bras. Les racines antérieures avaient une structure absolument normale, ainsi que la moelle. Aux membres inférieurs, il n'y avait nulle trace d'une névrite antécédente.

Observation II. — Homme de trente-un ans. A la suite de prodromes insidieux, s'était développée aux membres inférieurs d'abord, puis aux membres supérieurs, une paralysie à marche rapidement envahissante. L'atrophie s'empara rapidement des membres paralysés; l'exploration électrique fit constater les signes de la réaction de dégénérescence. Le malade fut emporté par une fièvre typhoïde intercurrente. A l'autopsie, on trouva une « névrite dégénérative multiple intense », avec cette particularité qu'il existait une accumulation de cellules lymphoïdes et de grosses cellules plates autour des vaisseaux et entre les fibres nerveuses, à la face interne de l'endonèvre. Les racines antérieures de la moelle étaient absolument saines. *Il n'en était pas de même de la moelle*, dans laquelle on trouvait de petits foyers myélitiques disséminés. De plus, dans les renflements cervical et lombaire, les cellules ganglionnaires étaient brillantes, fortement pigmentées, boursouflées; quelques-unes réalisaient cet état de vacualisation dont je vous ai parlé assez longuement à propos de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. Mais pour Leyden, il ne saurait être question de considérer ces lésions spinales comme la cause de la névrite périphérique.

Le mémoire de Leyden, dont je viens de parler, a donné l'impulsion à cette question des névrites périphériques multiples. Les travaux sur cette question, posée dans les termes que je viens de vous dire, se sont, depuis, multipliés et se multiplient encore tous les jours. Je n'en compte pas moins de soixante que j'ai eu à consulter pour ces leçons. Je me bornerai à vous faire connaître la substance de ces travaux qui, je vous le répète, n'ont pas encore abouti à nous édifier d'une façon rigoureuse sur la valeur nosologique de ces névrites multiples. Il n'est pas à nier que le dogme de l'origine spinale des amyotrophies diffuses, fortement ébranlé, un moment, ne soit sorti quelque peu ébréché de cette phase contemporaine dont je vous ai tracé rapidement l'historique. Mais, je vous le montrerai tout à l'heure, ce dogme n'en subsiste pas moins à l'état de *loi générale;* les exceptions ne font que le confirmer, et à mon idée, ces cas de névrite périphériques multiples, je puis vous le dire de suite, constituent des exceptions par rapport aux paralysies amyotrophiques d'origine spinale.

Symptomatologie — Je serai bref sur ce qui concerne la symptomatologie de cette forme de névrite disséminée, qui se manifeste par une amyotrophie diffuse. Cette symptomatologie, je vous le répète, offre une très grande ressemblance avec celle de la poliomyélite antérieure aiguë et subaiguë; la principale

différence est que souvent, mais non toujours, il existe en plus des troubles de la sensibilité qui font défaut dans la poliomyélite antérieure. Voici comment les choses se présentent d'habitude :

Prodromes. — A la suite d'un refroidissement, de l'exposition à l'humidité, un sujet adulte, le plus souvent tuberculeux, alcoolique ou rhumatisant, vient en proie à un léger mouvement de fièvre. En même temps il se plaint d'une lassitude insolite, plus marquée en général dans les membres inférieurs. Cette sensation de lassitude est précédée ou accompagnée de ces *phénomènes* dits de *paresthésie :* engourdissement, fourmillements, qui ont pour siège habituel les pieds et les mains. Quelquefois aussi le malade éprouve des douleurs spontanées sur le trajet de certains nerfs.

Paralysie motrice. — Puis la sensation de lassitude va en se prononçant, dégénère en parésie ; le malade est obligé de s'aliter. Il ne peut plus se servir de ses membres inférieurs, et l'impuissance motrice gagne les membres supérieurs.

Atrophie musculaire. — Bientôt l'atrophie envahit les muscles paralysés, *atrophie en masse*, qui atteint d'emblée et avec une égale intensité tout un groupe de muscles. Ceux-ci sont douloureux à la pression, ainsi que les troncs nerveux dont ils tirent leur innervation.

Douleurs musculaires. — Parfois les muscles paralysés et en voie d'atrophie sont le siège de douleurs spontanées, dont les malades se plaignent plus ou moins vivement.

Anesthésie. — L'anesthésie cutanée est fréquente aussi, plus fréquent encore est ce mode d'anesthésie qui consiste dans l'impossibilité où se trouve le malade de localiser exactement les impressions périphériques qu'il est à même de percevoir.

Résultats de l'examen électrique. — L'examen des nerfs et des muscles, avec les deux variétés du courant électrique, dénote une diminution de l'excitabilité galvanique et de l'excitabilité faradique des nerfs, une diminution de l'excitabilité faradique des muscles atteints et ces modifications de leur excitabilité galvanique qui sont le propre de la *réaction de dégénérescence.* Toutefois l'excitabilité galvanique des muscles est en général plutôt diminuée qu'accrue, comme il arrive pour la *forme* dite *partielle* de la réaction de dégénérescence.

On a noté encore, comme manifestation appartenant en propre aux névrites multiples périphériques, une diminution considérable de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles, allant jusqu'à l'abolition complète, dans des régions où la motilité est relativement bien conservée (Remak, Hôsslin, Baur).

Baur, dans sa thèse inaugurale (Munich, 1887) a publié une observation de névrite multiple, qui renferme des renseignements très circonstanciés sur l'état de l'excitabilité des nerfs et des muscles. J'y relève cette particularité très importante à connaître, à savoir que l'exploration électrique donnait des résultats très variés. D'une façon générale, l'excitabilité électrique des nerfs était très diminuée sinon complètement abolie ; l'excitabilité faradique était plus affectée, en général, que l'excitabilité galvanique. La réaction de dégénérescence, dans son expression pure, n'a été constatée qu'exceptionnellement ; par contre les modalités les plus diverses de la réaction de dégénérescence partielle étaient réalisées chez le malade de Bauer.

L'auteur conclut de ses recherches, qu'on ne saurait prétendre diagnostiquer la névrite multiple périphérique d'après les seuls résultats de l'exploration électrique, mais que cependant ces résultats fournissent des éléments utilisables pour le diagnostic différentiel de la névrite multiple et de la poliomyélite antérieure. Appartiennent en propre à la première les caractères suivants : 1° la discordance entre les résultats fournis par l'exploration galvanique et l'exploration faradique, la diminution relativement plus considérable de l'excitabilité faradique ; 2° le polymorphisme des résultats fournis par l'exploration électrique ; 3° le contraste (déjà signalé plus haut) qui se manifeste dans certains groupes de muscles, entre l'état de la motilité qui est relativement bien conservée, et l'état de l'excitabilité faradique qui est considérablement affaiblie, sinon abolie.

Caractères négatifs. — Enfin, il est de règle, — *mais non constant*, — que les fonctions des sphincters restent normales, que la peau ne soit pas envahie par ces troubles trophiques graves, qui aboutissent à des ulcérations plus ou moins vastes aux points où les téguments sont soumis à une compression prolongée, au *siège* notamment.

Vous voyez que l'analogie avec le tableau clinique de la poliomyélite antérieure — *aiguë et subaiguë* — est très grande ; la

ressemblance est complète lorsque, dans un cas de névrite périphérique, les troubles de la sensibilité font défaut ou sont assez peu saillants pour passer inaperçus. C'est ce qui avait lieu dans un certain nombre d'observations (Lancereaux, Leyden, Schultze, Oppenheim, Eisenlohr, Senator).

La symptomatologie de la névrite multiple est très changeante. — Mais le tableau d'ensemble que je viens de vous tracer à traits rapides pourrait être qualifié d'idéal, en ce sens qu'il n'est à peu près jamais réalisé dans sa perfection chez un même malade : paralysie et atrophie musculaires exceptées, les différents autres éléments symptomatologiques peuvent faire défaut — je viens de vous en fournir des preuves pour ce qui concerne les troubles de la sensibilité — tandis que les manifestations que je vous ai citées comme étrangères à cette symptomatologie ont été observées dans plus d'un cas. On peut dire, d'une façon générale, que la symptomatologie des névrites périphériques multiples est plus sujette à des variantes, plus polymorphe, que celle de la poliomyélite antérieure.

Symptômes insolites. Accélération du pouls, en disproportion avec la fièvre. — Pour la fièvre initiale, par exemple, dans un certain nombre d'observations, elle est notée comme ayant fait défaut. D'autres fois il est parlé d'un mouvement fébrile léger, et dans ces conditions, on a noté dans un certain nombre de ces cas de névrite multiple, ayant évolué dans les traits d'une *paralysie atrophique,* un contraste frappant entre le degré modéré de la fièvre et l'accélération du pouls ; celle-ci s'élevant jusqu'à 150 pulsations à la minute. J'insiste sur ce détail, parce que j'y vois un signe d'une assez grande valeur pour établir le diagnostic différentiel entre la poliomyélite antérieure aiguë ou subaiguë et les névrites multiples de mêmes allures cliniques. Cette accélération *croissante* de la fréquence du pouls, sans fièvre proportionnelle, est vraisemblablement en rapport avec la participation du pneumo-gastrique au processus de la névrite multiple. Le pneumo-gastrique, vous devez le savoir, est comme on dit, un nerf d'arrêt, une sorte de frein ; tout ce qui entrave le fonctionnement de ce nerf aura pour conséquence une accélération du pouls.

Troubles oculaires. — Comme autre localisation des névrites multiples, donnant lieu à des manifestations étrangères à la sym-

tomatologie de la poliomyélite antérieure, il y a l'envahissement des nerfs destinés à l'œil : nerf de sensibilité (nerf optique) et nerfs moteurs. Dans un certain nombre de cas, on a constaté les signes d'une atrophie commençante du nerf optique, chez des alcooliques. Plus fréquent est le strabisme convergent, en rapport avec une paralysie de l'oculo-moteur externe, puis la chute de la paupière supérieure ou ptosis, conséquence de l'extension de la névrite à ce rameau de l'oculo-moteur commun destiné à l'orbiculaire. Enfin, on a noté ces mouvements oscillatoires des globes oculaires connus sous le nom de *nystagmus*, ainsi que le défaut de réaction des pupilles aux impressions lumineuses.

Voici un relevé que M. Thomsen a communiqué à la Société de psychiatrie de Berlin, et qui vous donnera une idée de la fréquence relative de ces paralysies oculaires, dans les cas de névrites multiples chez les alcooliques (forme poliomyélitique) : sur 26 cas, il s'en trouvait 4 avec paralysie de l'oculo-moteur externe, 2 avec ptosis, 5 avec nystagmus, 4 avec réaction pupillaire insuffisante, 2 avec névrite optique.

Voilà, je vous le répète, des manifestations qui, lorsqu'elles se surajoutent au tableau de la paralysie atrophique, vous permettront d'éliminer à coup sûr l'hypothèse d'une poliomyélite antérieure, de vous prononcer en faveur d'une névrite multiple.

Troubles cérébraux. — Un autre genre de désordres étrangers à la symptomatologie de la poliomyélite, et qu'on observe fréquemment au début de la névrite multiple, lorsqu'elle est d'origine alcoolique, ce sont des troubles cérébraux qui évoluent presque toujours sous les dehors du *delirium tremens*. Vous savez que ce genre de délire convulsif éclate chez les buveurs de profession, chaque fois que ceux-ci se trouvent brusquement sevrés d'alcool, du fait d'une maladie intercurrente, d'une maladie fébrile notamment. Ces troubles cérébraux doivent donc être considérés comme une *complication* plutôt que comme un symptôme des névrites multiples à forme amyotrophique.

Troubles de la miction et de la défécation. — Je vous ai dit que dans ces cas de névrites multiples, à l'instar de ce qui se passe dans la poliomyélite antérieure, les troubles de la miction et de la défécation font habituellement défaut. Mais c'est encore là une règle qui paraît sujette aux exceptions. Ainsi, dans une observation de Schultze (*Neurologisches Centralblatt*, 1885, p. 465)

la malade, une alcoolique, avait des évacuations involontaires, que, d'ailleurs, Schultze attribue aux troubles intellectuels, voisins de la démence, que présentait la malade. Des troubles de la miction et de la défécation ont été notés également dans une observation de Muller. Un malade, dont l'observation a été relatée par Eulan, avait des douleurs dans la vessie et dans le rectum, après chaque miction ou défécation. Le sujet d'une observation rapportée par Starr avait de l'incontinence d'urine.

Je veux encore vous parler de quelques faits exceptionnels qui seront propres à vous montrer combien cette symptomatologie des névrites multiples — et ici il s'agit, bien entendu, de la forme amyotrophique — combien cette symptomatologie est polymorphe.

Mouvements d'athétose. — Dans une observation de Lowenfeld, les doigts du malade étaient agités de mouvements involontaires, que l'auteur a comparés à ceux qu'on avait décrits sous le nom d'athétose.

Remak a publié un fait analogue, mais il a insisté sur ce que les mouvements involontaires observés chez son malade et chez celui de Lowenfeld ne pouvaient être assimilés à ceux de l'athétose; Remak les a qualifiés de *mouvements de pianiste*, et cette qualification peut tenir lieu de définition, pour faire comprendre de quoi au juste il s'agissait.

Tremblement. — Je note en passant que, chez le malade de Remak, la symptomatologie était des plus complexes.

L'affection avait débuté par un tremblement des membres, tremblement qui se produisait à l'occasion des mouvements intentionnels. Plus tard, indépendamment de la paralysie et de l'atrophie qui étaient très disséminées, on nota du grimacement des muscles de la face, de l'embarras de la parole, des troubles psychiques, les signes d'une névrite optique.

Chez un malade de Freund, on trouva noté également un tremblement convulsif d'une jambe. Plus tard, à la paralysie atrophique des membres s'associa une paralysie de l'oculo-moteur externe, du facial, du nerf vague (accélération du pouls, arythmie), de la dysurie.

Œdème péri-articulaire. — Dans un certain nombre d'observations, on a noté de l'œdème au voisinage des jointures, principalement aux genoux et aux coudes, et dans ces cas, la névrite

multiple paraît s'être développée sous l'influence de la diathèse rhumatismale.

Glycosurie. — Dans une observation de Thomas (de Fribourg), une légère glycosurie a persisté pendant tout le cours de la polynévrite. L'auteur a rapproché ce cas des faits de névralgies symétriques qu'on observe dans le cours du diabète.

Vous voyez que nous voilà loin de ce tableau si net, si bien délimité de la poliomyélite antérieure aiguë et subaiguë. On pourrait m'accuser à la rigueur d'avoir accumulé à loisir ces manifestations exceptionnelles, dont quelques-unes ne sont que des complications des polynévrites amyotrophiques. Mais je crois vous avoir préparés ainsi à bien saisir les caractères différentiels qui vous permettront de distinguer la névrite multiple périphérique de la poliomyélite antérieure, en présence d'un malade qui présente une paralysie amyotrophique à évolution aiguë ou subaiguë. J'aborderai cette question de diagnostic différentiel.

XXX

NÉVRITES MULTIPLES

(FORMES AMYOTROPHIQUES)

(*Suite.*)

DIAGNOSTIC.
PRONOSTIC.
ÉTIOLOGIE. — Tuberculose. Alcoolisme. Rhumatisme. Etat puerpéral. Angine. Goutte. Glycosurie. Asphyxie locale des extrémités.
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
RELATIONS DES NÉVRITES MULTIPLES (*forme amyotrophique*) AVEC LES POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES. — Théorie d'Erb, de Strumpell. Conclusion.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la névrite multiple, *forme amyotrophique*, doit être fait surtout avec la poliomyélite antérieure.

Je vous ai dit qu'il est rare que cette forme de névrite multiple évolue sous les traits d'une symptomatologie aussi rigoureuse et aussi bien délimitée que cela arrive pour la poliomyélite antérieure, formes aiguë et subaiguë. Donc, quand vous serez appelés à résoudre cette question de diagnostic différentiel, votre première préoccupation sera de rechercher, chez le malade, les manifestations étrangères à la symptomatologie de la poliomyélite antérieure. Comme telles, je vous signale d'une façon particulière :

Des *douleurs* violentes dans les membres, douleurs *spontanées;*

Des *douleurs provoquées* par la compression des troncs nerveux et des muscles ;

A la période d'état de la maladie, de l'*anesthésie* disséminée par plaques ;

La *perte de la notion de position ;*

Des *mouvements rythmiques* dans les doigts, que je vous ai signalés comme ayant été observé dans quelques cas de névrites

multiples, de l'*incoordination motrice* (symptôme qui appartient à la forme pseudo-tabétique de la névrite multiple) ;

Des *troubles oculaires :* nystagmus, strabisme convergent, ptosis, diplopie, troubles de la vue en rapport avec une dégénérescence du nerf optique, insuffisance de la réaction pupillaire ;

Des *tuméfactions péri-articulaires*, considérées par quelques auteurs comme des manifestations de la diathèse rhumatismale, et par d'autres comme des troubles trophiques sous la dépendance directe de la névrite.

Enfin et surtout cette grande variabilité des résultats fournis par l'exploration électrique, et sur laquelle je ne reviens pas, vous en ayant assez longuement parlé déjà, à propos de la symptomatologie.

Voilà les données sur lesquelles vous vous baserez pour conclure, en présence d'un cas de paralysie amyotrophique, que les accidents sont en rapport immédiat avec une névrite disséminée et non avec une lésion de la substance grise des cornes antérieures de la moelle.

Pronostic. — On pourrait être tenté de croire *a priori* que les névrites multiples comportent un pronostic moins grave que les poliomyélites antérieures, en raison de ce fait que, dans les premières, la lésion étant périphérique se trouve plus à la portée de nos moyens d'intervention. L'observation clinique a démontré qu'il n'en est rien, du moins pour ce qui concerne la *forme amyotrophique* des névrites multiples.

S'il est des cas, en nombre assez considérable, qui se sont terminés par la guérison, les exemples de terminaison fatale ne manquent pas ; j'ai eu occasion de vous en citer quelques-uns.

Il faut dire cependant que cette terminaison fatale n'est que rarement la conséquence directe des progrès de la névrite multiple. Celle-ci n'entraîne réellement un péril pour la vie du sujet que lorsqu'elle envahit les nerfs qui président à une fonction importante : nerf phrénique (paralysie du diaphragme, mort par asphyxie), nerf pneumo-gastrique (paralysie cardiaque, arrêt du cœur).

Beaucoup plus souvent la mort est occasionnée par une maladie antécédente, telle que la tuberculose pulmonaire, dont la névrite paraît n'être qu'une complication, ou par une maladie intercurrente (pneumonie, pleurésie avec épanchement, fièvre typhoïde, etc.).

Etiologie. — Je vous ai déjà dit que, dans un grand nombre d'observations de polynévrites amyotrophiques, on trouve invoqué comme *cause occasionnelle*, l'exposition au froid ou à l'humidité ; d'autres fois, on a invoqué au même titre, les fatigues musculaires excessives. Il est bien difficile de savoir au juste quelle est la valeur de ces influences étiologiques.

Tuberculose. — Un fait qui frappe, quand on parcourt les observations de névrite multiple — forme amyotrophique ou autres — c'est la fréquence de la tuberculose chez les malades.

Alcoolisme. — Je vous ai dit aussi que les alcooliques fournissaient un fort contingent à la névrite multiple. Toutefois, quand celle-ci se développe sous l'influence de l'intoxication alcoolique chronique, elle évolue le plus souvent sous les traits de la forme mixte, intermédiaire à la forme amyotrophique et à la forme tabétique.

Rhumatisme. — Un assez grand nombre d'observations (Müller, Kast, Landouzy, Erb, Remak, Eulan, Freud, Senator) montrent que les manifestations du rhumatisme articulaire figurent souvent parmi les antécédents pathologiques des malades affectés d'une névrite multiple.

Etat puerpéral. — Des observations récentes de Kast et de Mœbius prouvent que la névrite multiple peut se développer sous l'influence de l'état puerpéral.

Angine. — Chez un malade de Kast, une névrite multiple (forme mixte : troubles bulbaires, atrophie de la langue, pas de lésions centrales à l'autopsie), est survenue à la suite d'une angine folliculaire.

Goutte. — Buzzard, dans un excellent ouvrage sur la névrite multiple, a soutenu qu'il existait un rapport contre la forme circonscrite de cette affection et la goutte. En est-il de même de la forme disséminée?

Glycosurie. — Je vous ai cité tout à l'heure un cas de névrite multiple, compliquée de glycosurie, et, à propos de ce fait, je crois devoir ajouter qu'il y aurait lieu de rechercher si la glycosurie diabétique ne prédispose pas à des névrites périphériques multiples, se traduisant par ces névralgies symétriques dont on s'est occupé dans ces dernières années.

Atrophie locale des extrémités. — Le professeur Potain (communication orale) a observé de l'atrophie musculaire des muscles

des mains dans deux cas d'asphyxie locale des extrémités. Il me paraît vraisemblable d'admettre, et c'est d'ailleurs l'opinion de M. Potain, que, dans ces cas, l'atrophie musculaire était sous la dépendance d'une névrite.

En somme, l'étiologie des névrites multiples peut se résumer dans ces quelques mots :

Causes occasionnelles : froid, humidité, fatigue musculaire.

Causes prédisposantes : infections microbiennes (tuberculose, état puerpéral, fièvre typhoïde) ; intoxications chroniques (alcoolisme, arsenicisme), intoxications autochtones ou états dyscrasiques (uricémie goutteuse, glycohémie).

Anatomie pathologique. — Je serai bref sur cette partie de l'étude des névrites multiples. Vous devez vous rappeler que, dans une de mes premières leçons, je vous ai exposé les altérations qui surviennent dans le segment périphérique d'un nerf moteur ou mixte, à la suite d'une section traumatique. Je vous ai montré que ces altérations sont de deux ordres : les unes, premières en date, intéressent les fibres nerveuses motrices, et consistent surtout dans une désagrégation avec transformation graisseuse des gaines de myéline, travail de désagrégation qui peut également atteindre le cylindre-axe. Ce sont ces altérations *parenchymateuses*, qui atteignent les éléments propres du nerf, les fibres nerveuses, que l'on désigne couramment sous le nom d'*atrophie dégénérative*. Les autres consistent essentiellement dans une hyperplasie, ou, si vous voulez, dans un accroissement quantitatif des éléments conjonctifs du nerf. Ce sont donc des *altérations interstitielles*. Je vous ai expliqué leur genèse, dans laquelle il faut faire intervenir à la fois l'élément vasculaire (distension des vaisseaux, diapédèse des globules blancs), et l'élément conjonctif (multiplication des corpuscules conjonctifs). Je vous ai dit que ces deux ordres d'altérations, parenchymateuses et interstitielles, se rencontrent presque toujours associées les unes aux autres, mais dans des proportions variables. Cela est vrai surtout des névrites multiples, forme amyotrophique, où, à l'autopsie, on trouve les nerfs dans des états très variables : en général, dans les cas chroniques surtout, c'est l'atrophie dégénérative qui prédomine. Lorsque les altérations s'en tiennent à cela et lorsqu'elles sont très prononcées, les nerfs se présentent à l'œil nu sous forme de cor-

dons grêles, ayant beaucoup perdu de leur épaisseur. D'autres fois, de préférence dans les cas aigus, ce sont les altérations interstitielles qui prennent le dessus, et il peut se faire alors qu'en raison de cette sclérose interstitielle, les troncs nerveux malades soient considérablement augmentés d'épaisseur. Il en était ainsi dans une observation de Desnos et Pierret, dont je vous ai déjà parlé plus haut. Le nerf tibial postérieur et le cubital gauche hypertrophiés atteignaient l'épaisseur d'un petit doigt d'adulte.

Entre ces deux extrêmes, atrophie dégénérative des fibres nerveuses avec amincissement des nerfs, sclérose ou cirrhose interstitielle avec hypertrophie des nerfs, on rencontre tous les intermédiaires possibles. C'est un point sur lequel j'aurai l'occasion de revenir à l'instant, à propos des relations des névrites multiples (forme amyotrophique) et des poliomyélites antérieures, dont je vais vous dire quelques mots maintenant.

Relations des névrites multiples (*forme amyotrophique*) avec les poliomyélytes antérieures. — Les relations de la forme amyotrophique des névrites multiples avec la poliomyélite antérieure ont fait l'objet de nombreuses controverses. Trois points de vue différents ont été adoptés par ceux qui ont pris part à ce débat.

Pour les uns, les névrites multiples (forme amyotrophique) ressortissent à un état pathologique ayant une individualité propre, et qu'il convient d'opposer à la poliomyélite antérieure, comme on oppose les unes aux autres les maladies qui n'ont de commun qu'une grande analogie dans les symptômes, mais qui diffèrent entre elles par la *nature* et le *siège* des lésions et par leurs causes.

Pour d'autres, les névrites multiples qui évoluent sous les traits d'une paralysie amyotrophique sont la conséquence d'une lésion des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle ; ce sont des altérations trophiques, au même titre que l'atrophie musculaire concomitante, névrite et atrophie musculaire étant les effets d'une même cause, la lésion de la substance grise antérieure de la moelle. D'ailleurs cette lésion peut être purement dynamique ; elle peut ne se traduire par aucune modification de structure, accessible à nos moyens d'investigation.

Pour d'autres enfin, les paralysies amyotrophiques qu'on rattache aux névrites multiples et celles qu'on rapporte aux polio-

myélites antérieures ne sont que des modalités d'une seule et même maladie. Elles se développent sous l'influence des mêmes causes, qui peuvent exercer leur action délétère sur les cordons nerveux seulement, ou sur la seule substance grise des cornes antérieures, ou sur ces deux systèmes organiques à la fois.

Pour vous mettre au courant des principaux arguments qui ont été invoqués pour et contre ces trois manières de voir, il me suffira de vous exposer, dans ses lignes essentielles, le débat qui s'est élevé sur cette question entre Erb et Strümpell.

Théorie d'Erb. — Voici d'abord l'argumentation d'Erb qui défend la seconde manière de voir, celle qui subordonne la névrite multiple à une altération des centres trophiques des cornes antérieures :

Erb a fait remarquer d'abord, que, dans les cas de névrites multiples, les altérations des nerfs, constatées dans un certain nombre d'autopsies, n'avaient rien de commun avec les altérations qu'on rencontre dans les cas de névrites inflammatoires ; elles étaient identiques à celles qu'on observe à la suite d'une section traumatique des nerfs moteurs ou mixtes, ou à la suite d'une lésion destructive de la substance grise des cornes antérieures. Il s'agissait, en un mot, d'une atrophie dégénérative, d'une véritable dégénérescence secondaire du cordon nerveux.

Suffira-t-il, pour attribuer à ces altérations de nerfs la valeur d'une lésion primitive, suffira-t-il d'invoquer l'absence d'une altération concomitante de la substance grise des cornes antérieures de la moelle ? Erb prétend que non, et voici le raisonnement qu'il fait à ce propos :

Des faits nombreux démontrent qu'il existe dans la moelle des appareils jouant, par rapport aux nerfs moteurs et aux muscles, le rôle de centres trophiques. La nutrition des nerfs moteurs et des muscles dépend du bon fonctionnement de ces appareils. Pourquoi de simples troubles fonctionnels de ces centres trophiques n'entraîneraient-ils pas à leur suite des altérations nutritives des nerfs et des muscles, appréciables à l'examen microscopique ? On se représente difficilement qu'il n'en soit pas ainsi. Car, si les centres trophiques ont pour attribution, pour fonction, de maintenir à l'état normal la structure fine des organes de la périphérie, toute perturbation de cette fonction doit avoir pour conséquence des perturbations de la structure des nerfs et des

muscles. L'histoire de l'hystérie, de l'épilepsie, de la neurasthénie, de beaucoup d'intoxications n'est-elle pas là pour attester que les appareils nerveux centraux peuvent être le théâtre de troubles fonctionnels d'une très grande intensité, mais de troubles fonctionnels qui ne laissent à leur suite aucune trace appréciable à nos moyens d'investigation?

L'exemple de l'intoxication saturnine mérite d'être pris en considération spéciale. Il est très vraisemblable que si le plomb, au début de l'intoxication, n'engendre qu'une paralysie atrophique curable, c'est parce que son action délétère sur la moelle se réduit à une diminution ou à une suppression de l'activité fonctionnelle des centres trophiques.

Bref, Erb considère comme une hypothèse fondée, irréfutable, dans l'état actuel de nos connaissances, celle qui consiste à admettre que de simples troubles fonctionnels des centres trophiques de la moelle peuvent entraîner des altérations anatomiques appréciables des appareils moteurs placés sous leur dépendance. D'où cette conclusion : *Quand une atrophie dégénérative des nerfs moteurs et des muscles se présente indépendamment de toute altération histologique appréciable de la moelle, cela ne prouve nullement qu'il s'agisse d'une affection exclusivement périphérique, ni que les centres trophiques soient sains.*

Erb a finalement résumé son argumentation dans ces deux conclusions :

1° Il est possible et vraisemblable que des troubles purement fonctionnels des centres trophiques, qui ne se laissent point déceler à l'examen microscopique, engendrent à la périphérie, dans les nerfs moteurs et les muscles, des altérations histologiques appréciables au microscope;

2° Il est possible et vraisemblable qu'il existe des états pathologiques et des troubles des centres trophiques, *variables* comme intensité et comme qualité, dont les conséquences ne se manifestent pas forcément sous les dehors d'une dégénérescence *totale* (comme il arrive dans les cas de dégénérescence secondaire).

Et pour éviter tout malentendu dans l'interprétation de sa pensée, Erb a cru devoir ajouter ceci : qu'il n'avait pas la prétention d'avoir fourni la preuve de la *nature centrale* des formes morbides qu'on désigne aujourd'hui couramment sous le nom de « névrite dégénérative », qu'il avait eu seulement la pré-

tention de faire ressortir que la nature périphérique de ces formes morbides n'est pas aussi démontrée que d'aucuns le prétendent.

On a objecté à Erb, que si les altérations des nerfs périphériques, constatées dans des cas de paralysie amyotrophique sans altérations de la substance grise des cornes antérieures, étaient réellement sous la dépendance d'une altération fonctionnelle, dynamique, des centres trophiques, la *dégénérescence secondaire*, l'*atrophie dégénérative*, devrait marcher du centre à la périphérie et ne pas respecter les racines antérieures, ainsi qu'il est arrivé dans la plupart des cas, notamment dans une observation de Strümpell.

Erb n'accorde aucune valeur à cette objection; selon lui, quand l'innervation trophique des centres spinaux est en souffrance, les conséquences de cet état de choses peuvent s'exercer sur les organes les plus éloignés des centres trophiques, avant de retentir sur les organes les plus rapprochés. On a publié, en effet, des observations où l'atrophie dégénérative de certains nerfs périphériques coïncidait, d'une part, avec des altérations de la substance grise des cornes antérieures, et, d'autre part, avec l'intégrité des racines antérieures de la moelle, ce qui, en apparence, justifie l'opinion d'Erb. Eisenlohr a publié un fait de cette nature, et il l'a donné comme un argument en faveur de l'opinion d'Erb. A l'exemple d'Erb, Eisenlohr est d'avis qu'il y a lieu de distinguer l'un de l'autre, le processus de la *névrite vraie*, du processus de l'*atrophie dégénérative secondaire* d'un cordon nerveux.

Théorie de Strümpell. — Strümpell pose en fait, ce qui n'est pas niable, qu'il existe des paralysies atrophiques primitives, chez des sujets à l'autopsie desquels il est impossible de découvrir des altérations des centres nerveux, avec nos moyens actuels d'investigation; dans ce cas, les altérations tangibles intéressent exclusivement les nerfs périphériques. En présence des faits de cette nature, la première explication qui se présente à l'esprit est celle qui consiste à admettre une affection du système nerveux périphérique (peut-être aussi des muscles) fomentée par un agent morbide quelconque.

L'*hypothèse* d'Erb, qui fait dépendre les altérations des nerfs périphériques d'un trouble purement fonctionnel des centres trophiques, manque de toute base positive; c'est là une première objection de Strümpell. Elle est, d'autre part, superflue, car il

n'existe, *a priori*, aucune raison de prétendre que les nerfs périphériques ne peuvent pas être envahis par des altérations primitives, au même titre que les muscles, au même titre que beaucoup de faisceaux systématiques de la moelle, au même titre qu'un tissu quelconque. En se ralliant à l'hypothèse d'Erb, on est tenu du même coup de mettre en doute l'existence de toute altération primitive des faisceaux pyramidaux, à ranger ces altérations dans la catégorie des dégénérescences secondaires, à les faire dépendre d'un trouble fonctionnel de la zone motrice corticale.

L'hypothèse d'Erb, poursuit Strümpell, est, de plus, en contradiction avec les données de l'anatomie et de l'observation clinique. L'observation démontre que, dans presque tous les cas connus de névrites multiples, les racines antérieures avaient conservé leur structure normale, malgré qu'à la périphérie les nerfs fussent dans un état de dégénérescence très prononcée. Or, c'est là un état de choses qui est en opposition formelle avec tout ce que nous savons sur les dégénérescences secondaires, lesquelles se poursuivent d'une façon continue, dans le sens centrifuge.

D'autre part, l'observation clinique nous apprend que, dans presque tous les cas de névrites multiples, il existait des troubles de la sensibilité au début, et notamment des douleurs très vives. A une période plus avancée, l'anesthésie est fréquente. Comment expliquer ces troubles de la sensibilité, si on admet que les altérations nerveuses sont de l'ordre des dégénérescences secondaires, et limitées exclusivement aux fibres motrices ?

Enfin, il n'est pas jusqu'à la question des altérations nerveuses périphériques sur laquelle Strümpell ne soit en désaccord avec Erb. Je vous disais plus haut que, d'après Erb, dans les cas de névrites multiples à marche chronique, les altérations nerveuses et musculaires sont exclusivement du ressort de l'atrophie dégénérative, qu'elles sont telles qu'on les rencontre dans les cas de dégénérescences secondaires, qu'elles n'ont rien de commun avec les altérations d'ordre inflammatoire, qu'il y a lieu dès lors de distraire ces cas du groupe des *névrites multiples vraies*, caractérisées par des lésions inflammatoires des nerfs.

Strümpell n'admet pas cette distinction des deux processus *dégénératif* et *inflammatoire*. Selon lui, les mêmes agents phlogogènes, c'est-à-dire capables de fomenter une inflammation, agissent indifféremment sur les éléments parenchymateux des tissus,

et sur la paroi des vaisseaux. Dans le cas d'une inflammation aiguë, ces deux ordres d'éléments anatomiques sont presque toujours atteints dans une mesure considérable; on voit coïncider avec la dégénéresence des éléments parenchymateux, l'hypérémie des vaisseaux, une exsudation abondante de produits inflammatoires, une diapédèse très active de globules blancs, etc. Au contraire, quand les agents phlogogènes agissent d'une façon lente et progressive, on voit généralement prédominer l'atrophie des éléments parenchymateux; les altérations dites inflammatoires tiennent le second rang et sont souvent difficiles à distinguer du processus qui tend à la régénération des éléments dégénérés, de l'hyperplasie secondaire du tissu conjonctif, etc.

Incidemment, Strümpell a fait remarquer qu'il n'est pas d'organe qui se prête mieux que le rein à l'étude de ces processus; en effet, sur le rein, on a des occasions fréquentes de poursuivre cette série continue d'altérations morbides, qui va de la néphrite hémorrhagique aiguë à la néphrite atrophique chronique (petit rein granuleux).

Les choses se présentent à peu près de la même façon dans la névrite multiple; c'est un point sur lequel Strümpell avait insisté dans un travail précédent. (*Archiv. für Psychiatrie*, t. XIV.) Il avait montré qu'entre les altérations franchement inflammatoires, qu'on rencontre dans les cas mortels à évolution aiguë, et l'atrophie presque exclusivement dégénérative des fibres nerveuses des cas chroniques, on trouve tous les intermédiaires possibles. Il avait conclu de là que, dans les formes chroniques également, les nerfs périphériques sont le siège primitif des altérations.

Restent les faits tels que celui d'Eisenlohr, dont je vous parlais plus haut, où l'on trouve à la fois des altérations de la substance grise des cornes antérieures, des altérations périphériques, et l'intégrité des racines antérieures. Ces faits prouvent-ils réellement, ainsi que l'admettent Erb et Eisenlohr, qu'à la suite d'altérations des centres trophiques logés dans les cornes antérieures, des dégénérescences secondaires peuvent remonter de bas en haut, de la périphérie vers le centre? Strümpell ne l'admet pas. Pour lui, il n'existe pas de séparation fondamentale entre les altérations de la poliomyélite et les altérations périphériques des névrites multiples. L'observation clinique et les données de

l'anatomie pathologique nous font entrevoir comme une chose très vraisemblable que toutes ces altérations se développent sous l'influence d'un même facteur étiologique. En admettant que celui-ci soit représenté par un agent infectieux, comme on tend à l'admettre de plus en plus, pourquoi cette cause infectieuse n'atteindrait-elle pas simultanément la substance grise de la moelle et les nerfs périphériques, comme d'autres fois elle atteindrait séparément la première et les seconds. Bref, à l'idée de Strümpell, les relations de la poliomyélite antérieure et des névrites multiples seraient comparables à celles qu'on admet aujourd'hui entre la diphtérie du pharynx et le croup du larynx.

Conclusion. — Si maintenant vous désirez connaître mon opinion personnelle sur cette question des rapports des névrites multiples avec la poliomyélite antérieure, je vous dirai que c'est vers la théorie énoncée en dernier lieu que j'incline. Je suis porté à croire que les paralysies amyotrophiques en rapport avec une névrite multiple et les paralysies amyotrophiques d'origine manifestement spinale sont des états morbides similaires, se développant sous l'influence des mêmes causes, lesquelles peuvent indifféremment atteindre n'importe quelle partie de l'appareil représenté par ces trois organes : *cellule ganglionnaire* des cornes antérieures, *fibre motrice*, *fibre musculaire*. Mais je suis d'avis aussi que l'élément dominant dans la pathogénie de ces amyotrophiques, c'est l'altération, *dynamique* ou *structurale*, des centres trophiques spinaux, et voici pourquoi : lorsque, expérimentalement, on détermine chez les animaux une myélite légère, superficielle, celle-ci guérit, plus ou moins rapidement, parfois complètement. Si, au bout d'un an, dix-huit mois, on sacrifie les animaux opérés, l'examen histologique montre qu'il n'y a plus de traces de myélite ; et dans ces cas, souvent, les nerfs périphériques en rapport avec le segment de moelle lésé, sont encore profondément altérés. Voilà un fait expérimental important, dont on n'a pas assez tenu compte dans l'interprétation pathologique des névrites. La valeur accordée à ces dernières, au point de vue nosologique, — à un moment donné on a pu croire que la connaissance des névrites périphériques allait bouleverser toute la pathologie de la moelle, — me paraît avoir été fort exagérée.

XXXI

NÉVRITES MULTIPLES

(FORMES AMYOTROPHIQUES)

(Suite.)

PARALYSIE SATURNINE. — NÉVRITE LÉPREUSE. NÉVRITE ALCOOLIQUE.

PARALYSIE SATURNINE. — SYMPTOMATOLOGIE. — Paralysie. — Atrophie musculaire. — Résultats de l'exploration électrique.
PATHOGÉNIE. — DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT.
NÉVRITE LÉPREUSE. — SYMPTOMATOLOGIE. — Troubles sensitifs. — Troubles trophiques; atrophie musculaire. — Tremblements fibrillaires. — Etat des réflexes tendineux. — Résultats de l'exploration électrique.
DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC.
NÉVRITE ALCOOLIQUE. — SYMPTOMATOLOGIE.
DIAGNOSTIC. — PATHOGÉNIE. — PRONOSTIC et TRAITEMENT.

PARALYSIE SATURNINE. — Je me suis occupé, dans ma dernière leçon, des relations de la poliomyélite antérieure avec les névrites multiples phériphériques qui se traduisent par une paralysie atrophique, et je vous ai montré combien sont contradictoires les opinions émises sur cette question de nosologie. Je vais vous dire aujourd'hui quelques mots de la pathogénie d'une variété de paralysie atrophique, que vous aurez des occasions fréquentes d'observer, c'est la paralysie saturnine. J'aurai à vous montrer que les mêmes opinions contradictoires, dont je vous parlais à l'instant, se retrouvent à propos de la nature de ce genre d'accidents. Mais je vais d'abord vous dire quelques mots des caractères cliniques de la paralysie saturnine.

SYMPTOMATOLOGIE. — Cette paralysie n'est qu'un des éléments d'une symptomatologie très complexe, par laquelle se traduit l'intoxication saturnine. Il n'entre pas dans le cadre de ces leçons

de vous faire un exposé détaillé de cette symptomatologie. Je me contenterai de vous dire que, dans les cas d'intoxication saturnine chronique, l'action délétère ou toxique du plomb s'exerce sur tous les organes et sur tous les tissus, mais que le système nerveux est atteint dans une proportion prépondérante. J'ajoute que les manifestations principales de cette intoxication saturnine chronique ont été, pour la facilité de leur étude, catégorisées en un certain nombre de groupes dont voici les principaux : coliques saturnines, albuminurie et néphrite saturnines ; troubles de la sensibilité générale, qui consistent surtout dans de l'anesthésie et des douleurs ; troubles de la motilité ou paralysie saturnine ; accidents cérébraux, décrits sous le nom d'encéphalopathie saturnine.

Paralysie. — La paralysie saturnine, dont il va être exclusivement question dans cette leçon, se complique très souvent, ainsi que je vous l'ai déjà dit plus haut, d'une atrophie musculaire plus ou moins apparente. Cette paralysie a, comme autre caractère particulier très curieux, de frapper, avec une prédilection marquée, certains groupes de muscles, qui sont, en première ligne : certains muscles de l'avant-bras, autrement dit les extenseurs de la main, les extenseurs communs des doigts, extenseurs propres de l'index et du petit doigt ; à une période plus avancée, les muscles radiaux, et plus tard enfin, le cubital postérieur, le long abducteur et le court extenseur du pouce. Un détail qui mérite d'être signalé d'une façon particulière, c'est que le long supinateur n'est presque jamais atteint.

Les muscles de la région antibrachiale sont presque toujours épargnés. Par contre, il n'est pas tout à fait rare que les muscles de l'éminence thénar participent à la paralysie et à l'atrophie dans une mesure prépondérante. Ce fait n'avait pas échappé à Duchenne ; et, comme la paralysie saturnine est fréquente chez les peintres en bâtiments, Duchenne avait d'abord cru trouver la raison de la fréquence de l'atrophie de l'éminence thénar, chez les malades de cette profession, dans la pression exercée par le manche de la brosse sur les muscles en question. Plus tard il abandonna cette explication, pour attribuer la paralysie atrophique des muscles de l'éminence thénar à une action directe du plomb, à une imprégnation des ces muscles par le toxique. Si j'insiste

sur ce détail, c'est parce que, dans ces derniers temps, Mœbius, en Allemagne, a repris l'explication première de Duchenne, et a prétendu rapporter l'envahissement des muscles thénar par la paralysie et l'atrophie saturnine à des influences professionnelles, à un surcroît d'efforts imposé auxdits muscles et aussi à leur compression habituelle. La théorie de Mœbius a soulevé de vives controverses en Allemagne.

Je viens de vous indiquer la localisation la plus habituelle de la paralysie saturnine. Mais celle-ci peut envahir d'autres groupes de muscles, notamment ceux du bras, le biceps, en première ligne. Il peut se faire alors que tous les muscles du membre supérieur, y compris ceux de la partie antérieure de l'avant-bras, soient intéressés à la paralysie.

La paralysie peut débuter par le deltoïde, Duchenne en avait déjà cité un exemple. Elle peut, d'autre part, frapper les muscles des membres inférieurs et du tronc ; voire qu'elle peut se généraliser d'emblée et envahir le diaphragme, circonstance dont vous connaissez la gravité.

Quelquefois la paralysie saturnine présente une disposition hémiplégique; j'en ai publié des exemples en collaboration avec mon maître Vulpian.

Atrophie musculaire. — La paralysie saturnine se complique presque toujours d'une atrophie des muscles paralysés. Dans les traités didactiques et dans les monographies, c'est à peine s'il est fait mention succincte de cette atrophie musculaire. A vrai dire, l'amaigrissement des muscles est en général assez peu manifeste à l'inspection. Mais quelquefois elle est très prononcée comme intensité et comme étendue; elle peut se généraliser à presque tous les muscles du squelette, témoin une observation de Grasset publiée par Appollinario. D'autre part, aux membres, l'atrophie musculaire peut entraîner la déformation en griffe, aussi bien au pied qu'à la main, ainsi que je l'ai mentionné explicitement dans une observation de paralysie saturnine à forme hémiplégique, que j'ai publiée avec Vulpian.

Résultats de l'exploration électrique. — Cette paralysie, qui se complique habituellement d'une atrophie des muscles paralysés, est toujours précédée par une diminution croissante de la contractilité faradique des muscles ; c'est un point sur lequel j'ai

personnellement insisté, à propos d'une observation de paralysie saturnine, que j'ai publiée jadis avec mon maître Vulpian. D'autre part, les recherches des dernières années ont démontré que la *réaction de dégénérescence* fait partie intégrante de la symptomatologie de ces paralysies saturnines.

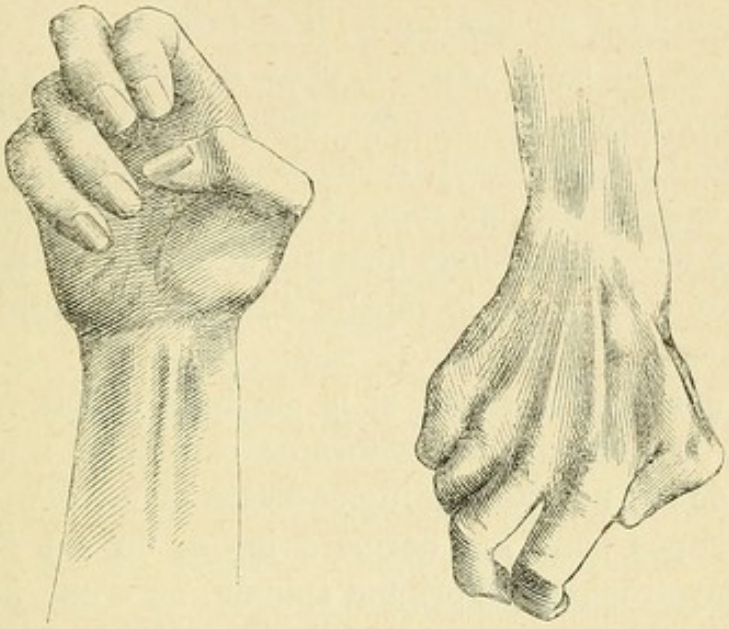


Fig. 40. — Main d'un malade atteint de paralysie atrophique saturnine.

Pathogénie. — Voyons maintenant comment on a prétendu expliquer le développement du genre de paralysie atrophique, qui reconnaît pour cause une intoxication lente par le plomb. Cette paralysie et cette atrophie musculaire sont-elles d'origine myopathique, myélopathique (poliomyélite antérieure) ou neuropathique ?

La première opinion, celle qui rapporte la paralysie saturnine à une action directe du plomb sur les muscles, est aujourd'hui à peu près généralement abandonnée. Un des principaux partisans de cette théorie, Gusserow, avait invoqué en sa faveur les résultats de recherches qui semblaient démontrer que le plomb s'accumule dans les muscles en proportions plus considérables que dans les autres organes. Les recherches de Heubel ont démontré que c'est le contraire qui est vrai. En admettant d'ailleurs une imprégnation directe des muscles par le plomb, resterait à expliquer pourquoi la paralysie atteint toujours les mêmes muscles et respecte des muscles contigus. C'est ce qu'ont tenté de faire

Hitzig et Baërwinkel. Hitzig a prétendu que si, à l'avant-bras, par exemple, les extenseurs sont toujours frappés en premier lieu et quelquefois exclusivement, ce fait est un rapport avec des conditions locales d'irrigation sanguine : pendant la contraction des fléchisseurs, le sang veineux de l'avant-bras s'accumule dans les veines situées du côté de l'extension ; or, comme la contraction des fléchisseurs est prédominante, il se produit ainsi des stagnations répétées de sang veineux dans la masse des extenseurs, qui se trouveraient en contact plus prolongé avec le sang toxique. Quant à Baërwinkel, il fait intervenir une ischémie artérielle des extenseurs, en rapport avec l'imprégnation de ces muscles par une plus grande quantité de plomb. Je n'insiste pas sur ces théories ; je vous le répète, elles sont aujourd'hui à peu près délaissées.

Reste la question de savoir si la paralysie et l'atrophie symptomatiques de l'intoxication saturnine chronique sont l'expression d'une de ces névrites multiples disséminées, dont nous nous sommes occupés dans ma dernière leçon, ou s'il s'agit d'une paralysie amyotrophique d'origine spinale, ou d'une poliomyélite antérieure chronique, comme c'est l'opinion d'Erb. Cette question est en suspens ; elle se pose actuellement dans les mêmes termes que la question des névrites multiples considérées en général dans leurs rapports avec la poliomyélite antérieure.

D'une part, les faits connus nous enseignent que les altérations, des troncs nerveux périphériques sont constantes, dans les cas de paralysie amyotrophique d'origine saturnine. D'autre part, il existe dans la science un petit nombre de faits de paralysie saturnine, dans lesquels on a constaté des altérations tangibles de la substance grise des cornes antérieures de la moelle. Je crois avoir publié la première observation de ce genre, en collaboration avec mon maître Vulpian. Oppenheim, en Allemagne, a rapporté également un exemple démonstratif de paralysie saturnine avec altérations de la substance grise des cornes antérieures.

Une observation d'un médecin russe, Monakow, est d'une interprétation discutable, car le sujet présentait les symptômes de la paralysie générale des aliénés. Une autre observation d'Œller doit également être accueillie avec réserve ; dans ce cas, les lésions spinales consistaient en foyers hémorrhagiques et foyers de ramollissement, et comme les reins étaient le siège de

lésions inflammatoires qui entraînent souvent à leur suite des complications hémorrhagiques dans d'autres organes, on peut se demander si les altérations spinales, notées dans ce cas, n'étaient pas sous la dépendance de la néphrite.

Vous voyez que, en somme, les cas de paralysie saturnine, dans lesquels on a trouvé des lésions appréciables de la substance grise des cornes antérieures, se réduisent à un nombre infime. Si j'ajoute que, dans l'observation que j'ai publiée avec Vulpian, aussi bien que dans celle d'Oppenheim, les racines antérieures de la moelle étaient saines, je vous aurais convaincus, je pense, que la question du siège primitif et du rapport des lésions nerveuses se pose dans les mêmes termes pour la paralysie saturnine que pour les névrites multiples à forme amyotrophique.

Pour les uns, et je peux dire que c'est la majorité, le processus anatomo-pathologique de la paralysie saturnine débute par une névrite périphérique.

Pour d'autres, et c'est la thèse que défendait Vulpian et que défend encore Erb, la partie de l'appareil nerveux moteur primitivement touchée par le plomb est représentée par la substance grise des cornes antérieures, l'action délétère du poison donnant lieu quelquefois à des altérations appréciables à l'œil nu, le plus souvent à des modifications purement fonctionnelles, dynamiques, des centres moteurs et trophiques, lesquelles altérations impalpables retentissent sur les nerfs moteurs et les muscles, en donnant lieu à la paralysie et à l'atrophie.

Pour d'autres, enfin, et c'est l'opinion que je suis le plus enclin à partager, le plomb s'attaque tour à tour au système nerveux périphérique (en premier lieu) et à la substance grise des cornes antérieures de la moelle (en seconde date); voire que le plomb, après avoir imprégné les nerfs périphériques, après avoir pénétré dans la gaine extérieure du nerf, dans la gaine de Schwann, remonterait, suivant les uns, le long de la fibre nerveuse jusque dans la cellule ganglionnaire avec laquelle communique cette fibre.

Mais tout cela n'explique pas pourquoi le plomb paralyse et atrophie certains muscles avec une prédilection marquée, en respectant les muscles contigus. Je vous ai dit quelle explication ont proposée, pour rendre compte de cette dissémination et de cette distribution de la paralysie saturnine, ceux qui lui assignent une

origine myopathique. Je vous ai dit aussi que certaines localisations de la paralysie saturnine ont été expliquées par Duchenne, Mœbius, etc., comme étant en rapport avec une imprégnation directe de certains groupes de muscles ou de certains nerfs par le toxique, théorie qui se concilie avec l'hypothèse de l'origine périphérique, myopathique ou neurotique, de la paralysie saturnine. Je vous ferai remarquer enfin que l'hypothèse de l'origine spinale de la paralysie saturnine laisse également la porte ouverte à une explication très plausible du mode de dissémination, de la distribution de la paralysie et de l'atrophie musculaire. En effet, il est très vraisemblable que les centres d'innervation motrice et trophique occupent dans la moelle un ordre déterminé, préétabli, de telle sorte que l'on trouve côte à côte des centres qui tiennent sous leur dépendance des groupes de muscles synergiques, alors que les muscles voisins, mais ne concourant pas à l'exécution de mouvements synergiques, tirent leur innervation motrice et trophique de centres spinaux placés à une certaine distance les uns des autres. S'il en est ainsi, représentez-vous que le plomb, lorsqu'il vient à imprégner la moelle, borne son action délétère à une zone d'élection circonscrite, peu étendue; il en résultera, à la périphérie, une paralysie et une atrophie de groupes de muscles qui, à l'instar des extenseurs de la main, concourent à la production de mouvements synergiques. Les muscles voisins, chargés d'autres attributions, seront épargnés, parce que leurs centres d'innervation motrice et trophique sont en dehors de la zone spinale qui a subi l'imprégnation du toxique.

Je vous donne l'explication pour ce qu'elle vaut, n'ayant pas la prétention de résoudre un problème qui, dans l'état actuel de nos connaissances, me paraît insoluble. Mon intention était seulement de vous exposer les rapports qui existent entre l'étude de la paralysie saturnine et celle des poliomyélites antérieures et des névrites. C'est maintenant chose faite.

J'ajouterai une simple remarque, à propos de l'encéphalopathie saturnine, qui ne rentre pas dans le cadre de cette étude. Je veux simplement vous faire remarquer que les accidents cérébraux qu'on a décrits sous ce nom, et qui affectent une très haute gravité, n'ont pas pu jusqu'ici être rattachés à des altérations appréciables de l'encéphale. C'est donc là un argument de fait, qui parle en faveur de l'hypothèse d'Erb et de Vulpian, hypothèse suivant

laquelle le plomb peut porter atteinte à l'activité fonctionnelle des centres moteurs et trophiques de la moelle, sans laisser subsister de traces palpables de son action délétère.

Diagnostic. — Le diagnostic de la paralysie atrophique saturnine se fait généralement sans difficulté. Les renseignements anamnétiques suffisent déjà à nous éclairer sur la véritable cause de la paralysie : le malade exerce une profession qui l'expose à l'imprégnation par le plomb; en général, il a eu une ou plusieurs crises de coliques saturnines ; quand on examine la bouche, on découvre ce liseré bleu gingival, que vous connaissez sans doute et qui est en, quelque sorte, la signature de l'intoxication saturnine.

Voilà, je le répète, des indices suffisants pour dépister la véritable nature de la paralysie atrophique saturnine. De plus, celle-ci imprime aux membres supérieurs du malade une attitude caractéristique, de telle sorte que, à première vue, on peut souvent diagnostiquer qu'on a devant les yeux un cas de paralysie saturnine : la main est tombante, l'avant-bras est fléchi sur le bras, qui lui-même pend le long du corps ; le membre est en supination. Quand on examine le malade, on constate que la paralysie affecte surtout ou exclusivement les extenseurs ; l'extension volontaire des doigts, le relèvement des poignets sont impossibles... L'atrophie est marquée surtout aux muscles de la région postérieure de l'avant-bras. Enfin l'exploration pratiquée avec le courant faradique fait constater que le long supinateur est toujours respecté par la paralysie.

Une confusion avec la poliomyélite antérieure chronique est à la rigueur possible, quand la paralysie et l'atrophie se généralisent aux quatre membres, et qu'on ne trouve rien dans les renseignements anamnétiques qui justifie l'hypothèse d'une intoxication saturnine.

Pronostic. — Le pronostic de la paralysie atrophique saturnine est en général bénin. La guérison est de règle, quand les accidents ne sont pas trop invétérés.

Traitement. — Le traitement comprend deux ordres d'indications :

1° Il faut réveiller et entretenir la contractilité des muscles

paralysés et atrophiés ; ce résultat s'obtient au moyen de la faradisation localisée de ces muscles ;

2° Il faut, non seulement soustraire le malade à l'influence du toxique, mais il faut, de plus, activer l'élimination du plomb, en soumettant le malade à l'usage du lait à hautes doses et à l'administration interne de l'iodure de potassium, du soufre, et à l'usage des bains sulfureux.

Enfin, l'emploi des toniques et des reconstituants est d'autant plus indiqué que les saturnins sont tous plus ou moins cachectiques.

NÉVRITE LÉPREUSE

Indépendamment des formes amyotrophiques de névrites multiples, qui se traduisent par une paralysie atrophique diffuse, qui offrent une ressemblance plus ou moins parfaite avec la poliomyélite antérieure, il est une autre forme de névrite multiple qui donne naissance à une atrophie musculaire progressive, c'est la névrite lépreuse.

Symptomatologie. — A la période d'état de la lèpre, on observe un ensemble de troubles sensitifs et trophiques, qui parfois affectent une grande ressemblance avec deux états pathologiques que nous avons déjà étudiés : avec l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, et avec la syringomyélie. Une étude rapide de ces troubles sensitifs et trophiques d'origine lépreuse vous convaincra facilement de la possibilité de confondre ces manifestations lépreuses avec les deux affections que je viens de nommer.

Troubles sensitifs. — A la période de la lèpre, dont je veux parler, à la période d'état, les troubles sensitifs consistent dans une anesthésie qui débute généralement par les pieds, s'étend aux jambes, aux mains, aux avant-bras et à la face. Exceptionnellement l'anesthésie gagne le tronc. Aux membres inférieurs, elle s'arrête d'ordinaire au tiers inférieur de la cuisse ; elle est prononcée surtout à la portion externe des cuisses et des jambes. De même, aux membres supérieurs, elle a pour siège la partie externe de l'avant-bras et du bras. D'une façon générale, elle est d'autant plus prononcée qu'on s'éloigne davantage de la racine des membres. Presque toujours elle est distribuée d'une façon

irrégulière, elle ne correspond pas à la distribution cutanée d'un rameau déterminé, et cette circonstance a été invoquée en faveur de l'origine névritique de ce trouble de la sensibilité. D'autre part, d'après les recherches de Griesinger et de Leloir, l'anesthésie, aux membres, est souvent distribuée par plaques symétriques. A la face, l'anesthésie peut également occuper une disposition symétrique ; plus fréquemment, elle occupe une étendue plus grande d'un côté que de l'autre. En général, elle respecte les deux tiers supérieurs du front, tandis qu'elle a une tendance à empiéter sur la région du cou. A noter que cette anesthésie n'intéresse pas seulement la sensibilité tactile et douloureuse, qu'elle peut atteindre aussi la sensibilité thermique. Ainsi Leloir raconte qu'un de ses malades avait été très surpris de ne plus sentir la chaleur du foyer de sa pipe, soit en la tenant à la main, soit en y enfonçant avec le doigt le tabac enflammé. Un autre malade de Leloir était tout étonné de griller complètement les semelles de ses bottes et de roussir ses chaussettes au voisinage d'un foyer, sans qu'il perçût la moindre sensation de chaleur. Vous vous rappelez sans doute que cette thermanesthésie est une des manifestations cardinales de la forme clinique de la syringomyélie, dont je vous ai fait ressortir les analogies avec le type Aran-Duchenne.

A ses débuts, l'anesthésie est limitée à la peau et aux muqueuses. Plus tard, elle gagne en profondeur, de telle sorte que, sur des lépreux arrivés à cette période, on peut pratiquer des opérations dévastatrices, des amputations de membres, par exemple, sans éveiller la moindre douleur. Leloir cite, dans sa monographie, des observations de lépreux, qui, froidement, se sont amputé avec un mauvais couteau, un doigt qui les gênait, sans éprouver la moindre sensation douloureuse. Leloir ajoute qu'il a vu nombre de lépreux se faire inconsciemment de profondes brûlures au contact du poêle rougi et n'être avertis de leur mésaventure que par l'odeur de chair grillée et les cris de l'entourage.

La profondeur à laquelle s'étend l'anesthésie varie avec la période du mal. A la longue cette extension peut se faire jusqu'au périoste (Hansen).

L'anesthésie n'intéresse pas seulement les téguments externes, elle atteint également les muqueuses, notamment la conjonctive, la pituitaire, le palais, plus rarement la muqueuse de l'oreille moyenne.

Troubles trophiques; atrophie musculaire. — Parallèlement à l'anesthésie se développe, à cette période de la lèpre, une atrophie musculaire à marche progressive, qui, dans bien des cas, peut en imposer pour la maladie d'Aran-Duchenne.

En effet, cette atrophie musculaire débute presque toujours par les petits muscles de la main, par les muscles de l'éminence thénar d'abord, puis elle gagne les muscles de l'éminence hypothénar et les interosseux. Cette atrophie des petits muscles de la main entraîne une déformation en griffe de ce segment du membre supérieur, déformation qui ne diffère que par des nuances de celle que l'on rencontre dans les cas de maladie d'Aran-Duchenne. Voici la description qu'en a donnée Leloir :

« La main est aplatie, ses saillies musculaires ont disparu. Le dos de la main s'affaisse et devient concave ; il y a rétrécissement du diamètre transversal, saillie des métacarpiens et des tendons des fléchisseurs dans la paume de la main ; les doigts se fléchissent les uns dans les autres ; les premières phalanges sont dans l'extension forcée, les autres dans la flexion forcée... La déformation en griffe peut porter sur tous les doigts, ceux-ci affectant tous la même forme. D'autres fois, les doigts sont fléchis à des degrés divers. Les déviations latérales peuvent être telles que les doigts s'imbriquent, pour ainsi dire, les uns dans les autres. Par suite de la prédominence des fléchisseurs sur les extenseurs, la main est parfois fléchie sur l'avant-bras (Danielssen). On remarque quelquefois une déformation horizontale du poignet vers le côté interne (Poncet, de Cluny). »

Duchenne, qui avait observé des exemples de cette atrophie musculaire de la main, d'origine lépreuse, attachait une grande importance à la contracture des fléchisseurs des doigts, qui n'existe pas, selon lui, dans l'atrophie musculaire progressive proprement dite. C'est certainement exagérer l'importance de ce caractère différentiel.

A la longue, l'atrophie musculaire peut envahir les muscles des avant-bras, des bras, des épaules, les muscles des pieds, des jambes, des cuisses, des fesses. A première vue, la ressemblance avec le type Aran-Duchenne peut être très grande, à preuve que la confusion a été commise par des médecins versés dans le diagnostic des maladies du système nerveux.

L'atrophie musculaire envahit également les muscles de la face

où elle est précédée par une paralysie du trijumeau et du facial. Quand le fait se rencontre chez un sujet encore jeune, on sera naturellement exposé à diagnostiquer à première vue un cas de myopathie atrophique progressive de l'enfance, type Landouzy-Déjerine.

Tremblements fibrillaires. — Chez trois lépreux trophoneurotiques, Leloir a observé quelques tremblements fibrillaires dans les muscles des membres en train de s'atrophier, mouvements fibrillaires absolument analogues à ceux que l'on observe dans l'atrophie musculaire progressive, du type Aran-Duchenne.

État des réflexes tendineux. — Les résultats annoncés par différents auteurs ne sont pas concordants. Bruer, Rosenthal, Vallin, Rosenbach, ont constaté l'exagération du phénomène du genou. Leloir affirme que les réflexes tendineux et rotuliens sont souvent diminués ou font complètement défaut ; il ajoute toutefois que, dans quelques cas, il les a trouvés exagérés.

Résultats de l'exploration électrique. — On ne possède pas encore de données bien nettes sur les résultats de l'examen électrique, dans les cas de lèpre à forme trophoneurotique.

Chez un malade de Charcot (*Progrès méd.*, 1880), Vigouroux avait constaté l'abolition complète de toute excitabilité directe ou indirecte dans les muscles atteints ; en deux ou trois points, seulement, il a trouvé les signes de la réaction de dégénérescence.

Rosenthal et Rosenbach, qui ont porté leur attention sur ce détail, n'ont pas pu retrouver les signes du phénomène en question.

Diagnostic. — Je vous ai dit que deux affections surtout peuvent être confondues avec la névrite lépreuse amyotrophique : l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, et la syringomyélie, quand elle évolue sous les traits de l'atrophie musculaire progressive. Mais d'abord je dois vous dire que le diagnostic différentiel ne présentera aucune difficulté *pour le médecin qui connaît bien la lèpre*, lorsque, à la période des troubles trophoneurotiques, subsistent des traces de la période exanthématique. Encore faut-il savoir reconnaître les éruptions lépreuses pour ce qu'elles sont.

Mais il arrivé que les exanthèmes lépreux soient minimes, éphémères, et qu'il n'en reste pas de traces bien apparentes, à la

période des troubles trophoneurotiques. En ce cas, notre attention devra se porter d'abord sur les troubles sensitifs. Si ceux-ci existent avec les caractères que je viens de vous faire connaître, nul doute qu'il ne s'agit point de la maladie d'Aran-Duchenne.

Reste à savoir si l'on n'a point affaire à un cas de syringomyélie. Vous vous rappelez que celle-ci peut se traduire par une association de troubles sensitifs et de troubles trophiques (atrophie musculaire progressive), telle qu'on la trouve réalisée à la période trophoneurotique de la lèpre; de plus, dans les deux cas, on trouve ce qu'on appelle des lésions mutilantes. Quand alors on a affaire à un malade qui n'a pas habité un pays où la lèpre est endémique, le diagnostic peut être réellement difficile.

D'après Leloir, un examen approfondi permettra en général d'arriver au diagnostic de la lèpre trophoneurotique par la recherche des antécédents du malade et des phénomènes concomitants, et aussi, en tenant compte de la dissémination et de la localisation des troubles sensitifs sur certains nerfs. Pour vous dire toute ma pensée, je crois que dans l'état actuel de la science cette question du diagnostic différentiel n'est pas aussi élucidée qu'elle pourrait l'être.

Pronostic. — La névrite lépreuse est incurable, mais son évolution est extrêmement lente, elle embrasse une durée de dix et vingt ans et plus.

NÉVRITE ALCOOLIQUE

J'ai dit précédemment que la névrite multiple d'origine alcoolique évolue surtout sous les traits du pseudo-tabes. Il n'est pas rare toutefois d'observer une paralysie alcoolique, paralysie essentiellement amyotrophique; seulement on n'est pas encore bien fixé sur sa véritable nature myélopathique ou neurotique.

Symptomatologie. — *Muscles atteints par la paralysie et l'atrophie.* — L'atrophie et la paralysie, en pareil cas, occupent prin-

cipalement et d'une façon presque exclusive, les muscles extenseurs ; le début se fait, en règle générale, et symétriquement par les membres inférieurs ; il en résulte que les muscles envahis sont ceux qui exécutent la flexion dorsale du pied sur la jambe, c'est-à-dire le jambier antérieur, les péroniers et les extenseurs. Au fur et à mesure des progrès de la paralysie, on voit ces muscles diminuer de volume en un ou deux mois, s'atrophier et finir même par disparaître presque complètement. Parfois, mais seulement à une phase très avancée de la maladie, le triceps sural et les fléchisseurs sont aussi envahis par l'atrophie ; pendant longtemps ils conservent leur volume normal, et jamais, à quelque période qu'on les considère, l'atrophie n'y est aussi avancée qu'aux muscles extenseurs.

Déformation des membres inférieurs. — Comme conséquence de cette localisation de l'atrophie et de la paralysie, le pied devient le siège de déformations spéciales que l'on ne trouve réalisées dans aucune autre maladie. D'après les fonctions et la topographie des muscles paralysés, vous comprenez facilement quelles sont ces déformations. En raison de l'envahissement des muscles chargés de relever le pied, de lui faire exécuter des mouvements de latéralité, celui-ci devient flasque, la pointe n'étant plus relevée, est tombante et déviée en dedans ; la face dorsale est presque en ligne droite avec la face antéro-externe de la jambe. La plante du pied regarde un peu en dedans ; le bord interne est relevé, l'externe abaissé. Les orteils peuvent prendre la forme en griffe, qui prédomine toujours du côté du gros orteil. Quand on saisit le pied et qu'on lui imprime des mouvements de latéralité et de flexion dorsale, en ordonnant au malade de s'y opposer, on ne sent aucune résistance ; aussi peut-on dire que le pied ballotte. En raison de la chute de la pointe du pied, la voûte en paraît relevée ; il se forme un pied-bot sans rétraction ni contracture, un pied-bot paralytique type ; c'est à cette déformation que les Anglais ont donné le nom de *foot-drop* (pied tombant). Et, ainsi que l'a fait remarquer M. Charcot, cette paraplégie alcoolique est assez analogue aux phénomènes paralytiques causés du côté des membres inférieurs par l'intoxication saturnine (*wrist-drop*, poignet tombant).

Le caractère distinctif consiste en ce que, à part quelques exceptions, dans l'alcoolisme, la paralysie est localisée aux

membres inférieurs, dans le saturnisme aux membres supérieurs. Dans le premier cas, la paralysie est douloureuse, ce qui n'a pas lieu dans le saturnisme. A la longue, il se forme autour des articulations des brides fibreuses, qui les immobilisent.

Démarche. — Les malades atteints de paralysie alcoolique ont une démarche bien caractéristique; la démarche du steppeur, dont j'emprunte la description à M. Charcot : « Le pied est tombant, il est impossible au malade de le redresser, les fléchisseurs sont pris quelquefois aussi bien que les extenseurs. Et alors le pied est absolument ballant. Dans la progression, les genoux fléchissent à l'excès, et les cuisses s'élèvent plus que de raison. En retombant sur le sol, le pied frappe d'abord par son extrémité, et ensuite avec le talon, de telle sorte que l'on entend très distinctement le bruit de ces deux chocs successifs. » (*Policlinique du mardi*, 27 mars 1888.)

Aussi la marche et surtout l'ascension des escaliers deviennent-elles très pénibles, et j'ai vu, dans plusieurs cas, des individus atteints de paralysie atrophique alcoolique, imaginer des appareils, des bandages en vue de remédier à la chute de la pointe du pied, de la relever et de l'immobiliser.

Vous comprenez facilement que, lorsque les extenseurs de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin sont envahis, ces segments de membres sont fléchis à un degré plus ou moins prononcé.

Exploration électrique. Troubles trophiques. Contractions fibrillaires. — Cette paralysie atrophique de nature alcoolique s'accompagne toujours des signes de la réaction de dégénérescence, caractère, dont l'importance diagnostique n'est pas à méconnaître. Elle s'accompagne aussi, en certains cas, de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie. De plus, quand on percute ces muscles, il arrive qu'on détermine parfois en eux un état de contracture douloureuse qui peut persister une minute.

On voit aussi se produire des troubles trophiques : coloration violacée de la peau, ulcérations, etc., sur les jambes et les pieds, et parfois un abaissement de la température en ces régions.

Les muscles sont douloureux, les membres inférieurs sont le siège de sensations de fourmillements, de crampes, de brûlures.

On observe des troubles de la sensibilité cutanée, une hyperesthésie très prononcée, des perversions de la sensibilité tactile, de l'anesthésie de la plante du pied, du retard des sensations. Le sens musculaire est conservé.

Etat des réflexes. — Les réflexes cutanés sont conservés ou même exagérés; au contraire, le réflexe du genou est généralement aboli dès le début de la paralysie.

Pathogénie. — Tous les auteurs ne sont pas d'accord sur la véritable nature myélopathique ou neuropathique de cette paralysie amyotrophique. Jusqu'à ces dernières années on la rapportait à des névrites périphériques, et l'accord semblait être fait là-dessus. Or, dans une occasion récente, M. Charcot a contesté que ces paralysies amyotrophiques en rapport avec l'alcoolisme soient toujours l'expression d'une névrite multiple. A ce propos, je vous signalerai qu'un médecin russe, M. Erlitsky, a constaté l'existence d'altérations des cornes antérieures de la moelle dans des cas d'amyotrophie d'origine alcoolique.

Diagnostic. — Le diagnostic de la paralysie alcoolique est facile, étant donnée sa distribution, la démarche des malades qui en sont atteints, et les symptômes généraux de l'alcoolisme qu'ils présentent toujours, et que je n'ai pas à vous décrire ici, car je n'ai en vue, dans cette leçon, que de vous dépeindre l'amyotrophie d'origine alcoolique.

Traitement. — Pronostic. — Le pronostic est favorable, à condition toutefois que le malade consente à abandonner ses habitudes d'intempérance. Le plus souvent, un traitement par les douches et le courant faradique ramènera à la longue le mouvement dans les muscles paralysés.

XXXII

TROPHONÉVROSE ou HÉMIATROPHIE DE LA FACE

Définition.
Symptomatologie. — Modification du teint. Atrophie de la peau. Atrophie des muscles. Atrophie des os et des cartilages.
Marche. — Durée. — Terminaison. — Pathogénie.

Pour ne rien omettre de ce qui se rattache à l'étude des atrophies musculaires, il me reste à parler de trois variétés ou formes d'atrophie qui sortent des cadres que je vous ai tracés pour l'ensemble de ces leçons.

Je vais d'abord vous entretenir d'une maladie encore fort peu connue, du moins pour ce qui concerne le siège exact des lésions et qu'on désigne communément sous le nom de trophonévrose ou hémiatrophie de la face. Je dois vous dire que, dans cette maladie, l'atrophie musculaire n'occupe qu'une place très secondaire dans l'ensemble du tableau morbide ; mais enfin elle existe. Et comme vous entendrez certainement parler de la maladie en question, comme vous avez des chances de l'observer dans le cours de votre pratique, je désire que vous sachiez au moins quels sont ses rapports avec les autres formes d'atrophie musculaire que nous avons étudiées précédemment.

En second lieu, je me propose de consacrer une leçon à vous parler des atrophies musculaires d'origine cérébrale. Jusqu'ici vous n'avez entendu parler que de la substance grise de la moelle et du bulbe, en fait de territoires centraux intervenant dans le développement de l'atrophie musculaire. Et de fait, c'est une notion généralement répandue, que les lésions cérébrales sont incapables d'engendrer directement par elles-mêmes, sans intervention de la substance grise de la moelle ou du bulbe, de l'atrophie,

musculaire. Or, je vous montrerai, avec preuves à l'appui, que cette opinion est devenue aujourd'hui très discutable.

Enfin je terminerai cette sorte de liquidation, en vous disant quelques mots des rapports de l'atrophie musculaire avec l'hystérie. C'est encore une notion assez répandue, et qui était universellement acceptée jusqu'à il y a une dizaine d'années, que l'atrophie musculaire est étrangère à la symptomatologie de l'hystérie, névrose qui peut durer pendant un long cycle d'années et donner naissance à des manifestations très graves, sans que, pour cela, les centres nerveux présentent des altérations de structure appréciables à l'aide de nos moyens d'investigation.

Je passe à l'étude sommaire de la trophonévrose faciale.

Définition. — La *trophonévrose* ou *hémiatrophie* de la face consiste dans une atrophie progressivement croissante d'une moitié de la face, atrophie qui atteint les parties molles et le squelette osseux, gagnant jusqu'aux organes (langue) contenus dans la cavité buccale, et qui marche généralement de la surface vers la profondeur.

Symptomatologie. — C'est donc aux téguments d'une moitié de la face qu'apparaîtront les premières manifestations de la maladie.

Modifications du teint. — On voit se produire une décoloration de la peau, circonscrite sous forme de plaques, blanches d'abord, mais dont la teinte pourra ensuite tirer sur le jaune ou le brun. Ces plaques, en s'étendant, finissent par confluer. Quelquefois il ne se forme qu'un seul îlot de décoloration, qui gagne progressivement autour de lui.

Atrophie de la peau. — En même temps que ce changement de teinte, quelquefois plus tard, il se produit un amincissement, une atrophie de la peau, et plus encore du tissu cellulaire sous-cutané, en raison de quoi, la peau se ride, se fronce, formant des sillons qui mesurent jusqu'à deux millimètres de profondeur.

Cette dystrophie, qui frappe le derme et les tissus lamineux et cellulo-adipeux sous-jacents, n'épargne pas l'épiderme et les productions épidermiques : l'épiderme se détache par squames; les poils de la barbe et du cuir chevelu, les cils et les sourcils se décolorent, s'arrêtent dans leur croissance ou tombent; les glandes sébacées s'atrophient et leur sécrétion tarit. Par contre,

les glandes sudoripares continuent à fonctionner normalement, c'est du moins la règle.

Atrophie des muscles. — L'atrophie gagnant en profondeur s'étend aux muscles de la face.

Cette participation des muscles paraît loin d'être constante, si l'on s'en rapporte aux indications fournies par la plupart des observateurs. Mais je me demande si ces indications ne pèchent pas par défaut d'incertitude, si dans beaucoup de cas de trophonévrose de la face, l'atrophie des muscles n'a pas passé inaperçue, parce qu'elle n'a pas été cherchée avec assez de soin?

Toujours est-il que cette atrophie musculaire a été dûment constatée chez un certain nombre de malades, notamment chez un sujet qui a été examiné par Guttmann et Eulenburg. Chez ce malade, l'atrophie intéressait les muscles innervés par la branche motrice du trijumeau, *masséter* et *temporal;* ces mêmes muscles répondaient moins énergiquement aux excitations du courant électrique. A ce propos, Eulenburg (*Compendium de Ziemssen*, t. XII, II[e] partie, p. 60) fait remarquer que l'atrophie des muscles faciaux proprement dits, qui faisait défaut chez ce malade, a été constatée dans un certain nombre de cas d'hémiatrophie de la face, principalement sur l'orbiculaire des lèvres; « non seulement la peau, mais aussi la portion de la lèvre supérieure, tapissée par la muqueuse, était beaucoup plus mince du côté où siégeait l'hémiatrophie, de telle sorte qu'on ne voyait de ce côté qu'une bande étroite de rouge et que, la bouche se trouvant à moitié entr'ouverte, il subsistait, du côté malade, une ouverture ovalaire, alors que, du côté sain, les deux lèvres étaient en contact l'une avec l'autre (Hüter, Bitot-Lande, Hitzig). Comme la partie correspondante de la lèvre supérieure est constituée par des fibres de l'orbiculaire des lèvres, il devait donc y avoir atrophie partielle de ce muscle. »

Atrophie des os et des cartilages. — Puis, le squelette osseux de la face participe à cette atrophie, dans une mesure souvent considérable, ainsi que le squelette cartilagineux du nez. De sorte que, à la période d'état de la maladie, toute une moitié de la face, ou une partie du moins, paraît avoir subi un arrêt total dans son développement. Notez bien que cette atrophie qui frappe successivement les parties molles et lesquelette osseux

est toujours strictement limitée à une moitié de la face, et ne franchit jamais la ligne médiane.

Marche. durée. terminaison. — La maladie évolue toujours avec une extrême lenteur; elle met jusqu'à vingt années et plus à atteindre son terme. Jusqu'à ce jour elle a été réputée incurable; mais elle ne comporte pas de péril immédiat pour la vie du sujet.

D'après cela, vous vous expliquerez la rareté des occasions qu'on a eues de faire des autopsies de malades affectés d'une hémiatrophie faciale. Il n'existe pas présentement dans la science, d'exemple de cette affection avec autopsie, ayant fourni des renseignements utilisables pour élucider la pathogénie. Aussi la plus grande incertitude plane encore sur cette pathogénie, et j'en suis réduit à vous faire l'énumération des principales théories qu'on a proposées pour rendre compte de cette hémiatrophie aux allures si bizarres.

Pathogénie. — De toutes ces théories, la plus plausible, à mon avis, est celle qui voit dans l'hémiatrophie de la face une conséquence d'un trouble de l'innervation trophique des parties vouées à cette atrophie. J'ai déjà eu occasion de vous dire qu'on n'est pas d'accord sur la question de savoir si l'influx trophique se répand des centres nerveux aux organes de la périphérie (muscles, peau, aponévroses, etc.), par des filets nerveux spéciaux ou par la voie des fibres nerveuses communes. L'existence de filets nerveux exclusivement trophiques a été soutenue principalement par un auteur allemand, Samuel, et pour qui se rallie à cette manière de voir, essentiellement hypothétique, le développement de l'hémiatrophie faciale s'explique sans peine; il serait en rapport avec une altération progressive de ces nerfs trophiques, dont l'existence est encore à démontrer.

D'autres soutiennent que l'exercice de ce rôle trophique des centres nerveux, qui a pour but de régulariser le mouvement nutritif dans les tissus de la périphérie, que l'exercice de ce rôle se conçoit sans l'intervention de filets spéciaux chargés de transmettre l'influx trophique dans le sens centrifuge. Cette seconde manière de voir a été défendue avec beaucoup de talent par Charcot.

Les excitations produites sur un point quelconque d'une fibre nerveuse sensitive ou motrice, se propagent aussitôt et simultanément dans le sens centripète et dans le sens centrifuge. D'après cela, il est permis de supposer que les irritations pathologiques développées sur un nerf sensitif, soit à son origine, soit sur un point de son trajet, retentissent dans le sens centrifuge jusqu'à l'extrémité terminale des filets nerveux, c'est-à-dire dans les papilles du derme, ou encore dans l'épaisseur du réseau muqueux. D'après les recherches de Langerhans, de Berlin, on peut constater, au milieu des cellules du corps muqueux de Malpighi, colorées en jaune par le chlorure d'or, d'autres cellules plus petites, anguleuses, qui se colorent en violet. De ces cellules partent des prolongements, qui se trouvent en connexion d'une part, du côté du chorion, avec les filets nerveux du derme, et qui se prolongent d'autre part entre les cellules épithéliales pour se terminer par des boutons (Ranvier, *Dictionnaire de Jaccoud*, Epithélium, p. 682). Ces irritations, dans certains cas, pourront donc provoquer là un travail phlegmasique. « On comprendrait ainsi, par exemple, le développement assez fréquent d'éruptions bulbeuses, pemphigoïdes du zona, en conséquence des lésions portant sur les faisceaux postérieurs de la moelle ou sur les racines spinales sensitives. Pour ce qui est des nerfs moteurs, je ne vois pas d'argument sérieux qui empêche d'admettre que les irritations pathologiques, portant sur les cellules nerveuses des cornes antérieures, seront transmises quelquefois jusqu'aux faisceaux musculaires par la voie des filets nerveux qui transmettent à l'état physiologique les excitations volontaires. Un certain nombre, au moins, des troubles trophiques consécutifs aux lésions du système nerveux trouveront peut-être, dans cette hypothèse, leur explication, sans qu'il soit nécessaire d'avoir recours à la théorie des nerfs trophiques. » (Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I, 4e édition, 1880, p. 151.)

Quoi qu'il en soit, la théorie qui rapporte l'hémiatrophie de la face à une perversion de l'innervation trophique des tissus atrophiés me paraît, je vous le répète, la plus plausible.

Mais quel est, au juste, le siège de ce trouble de l'innervation trophique?

Dans une excellente thèse sur la maladie dont je vous entretiens en ce moment, M. Fremy a montré de la façon la plus con-

vaincante que l'*hémiatrophie faciale siège invariablement sur l'aire d'une ou plusieurs branches du trijumeau.*

Il a soutenu aussi que dans cette affection il était difficile d'admettre un changement survenu dans les cellules d'origine du nerf trijumeau, que les altérations, *représentées selon toute apparence par une névrite*, devaient porter sur la périphérie du nerf.

Si cette théorie venait à se vérifier, à s'étayer sur des preuves anatomo-pathologiques, l'atrophie des muscles faciaux, qui n'est à la vérité qu'un élément accessoire de la symptomatologie de l'hémiatrophie de la face, rentrerait donc dans la catégorie des atrophies d'origine *neurotique*.

L'étude de l'hémiatrophie faciale se rattacherait donc à celle des névrites.

Les autres théories méritent tout au plus d'être mentionnées.

On a prétendu faire de l'hémiatrophie de la face une affection consécutive à un trouble de l'innervation vaso-motrice, une affection du grand sympathique. Il est aujourd'hui bien démontré que les altérations trophiques de la nature de celles que je viens de passer en revue ne peuvent être la conséquence d'un trouble des nerfs vaso-moteurs.

On a prétendu encore mettre l'hémiatrophie faciale sur le compte d'altérations du nerf moteur qui innerve les muscles de la face, du facial.

Pour que cette théorie fût soutenable *a priori*, il faudrait que dans l'hémiatrophie de la face, l'atrophie musculaire existât sinon exclusivement, du moins dans une mesure prépondérante, ce qui n'est pas.

Enfin, un médecin de Bordeaux, Lande, a émis autrefois une théorie qui n'a plus qu'un intérêt historique. Suivant Lande, l'atrophie des différents tissus qui composent la face se développerait sur place, dans les cas d'hémiatrophie faciale, indépendamment de toute intervention d'un trouble fonctionnel, de toute altération de structure du système nerveux; ce serait une aplasie lamineuse.

En somme, on n'est pas encore fixé sur le mécanisme pathogénique des lésions qui ressortissent à l'hémiatrophie de la face.

XXXIII

ATROPHIES MUSCULAIRES D'ORIGINE CÉRÉBRALE

A. Les atrophies musculaires, qui se développent à la suite d'une lésion cérébrale, peuvent être l'expression d'une altération consécutive des cornes antérieures de la moelle.

B. Elles peuvent être une conséquence directe de la lésion cérébrale. Observations de Babinski, de Quincke, de Burresi, de Gliky, de Wegner.

Atrophies musculaires d'origine cérébrale. — Depuis un temps immémorial, on savait que les paralysies consécutives à une lésion cérébrale peuvent se compliquer, *à une époque avancée*, d'un amaigrissement des muscles paralysés, qu'on a pris pour de l'atrophie musculaire. Cette atrophie musculaire était attribuée à l'inertie fonctionnelle, au défaut d'action des muscles paralysés.

Je vous avais déjà signalé cette conception pathogénique, au début de ces leçons. Mais, répond-elle à la réalité des choses? Je pense que non. L'observation clinique nous apprend, en effet, que des muscles peuvent rester très longtemps en état d'inactivité fonctionnelle, sans subir une atrophie musculaire, dans le sens propre du mot. Sans doute, dans ces conditions d'inactivité musculaire, on verra souvent se produire une réduction en *masse* du volume d'un membre; mais cette fonte porte conjointement sur tous les tissus. C'est quelque chose d'analogue à l'amaigrissement qui porte sur l'ensemble du corps, et qui s'exerce dans une mesure prépondérante sur les éléments adipeux du tissu conjonctif interstitiel. Je pense donc que cet état de macilence d'un muscle ne doit pas être confondu avec l'atrophie musculaire proprement dite.

Il est certain néanmoins que l'atrophie musculaire peut s'observer dans le cours des paralysies d'origine cérébrale. La

difficulté est de savoir par quel mécanisme cette atrophie musculaire se développe. Deux explications sont possibles.

La première fait dépendre l'atrophie musculaire d'une altération dynamique ou matérielle de la substance grise des cornes antérieures de la moelle, altération qui est une conséquence de la lésion cérébrale.

La seconde explication consiste à supposer qu'il existe dans l'écorce grise du cerveau des centres à la fois moteurs et trophiques. La destruction de ces centres pourra donc engendrer simultanément de la paralysie motrice et de l'atrophie musculaire, comme il arrive à la suite des lésions de la substance grise des cornes antérieures de la moelle.

Je vais rapidement vous exposer les raisons qu'on peut invoquer en faveur de ces deux théories.

A. — *Les atrophies musculaires qui se développent à la suite d'une lésion cérébrale peuvent être l'expression d'une altération consécutive des cornes antérieures de la moelle.* — Pour vous faire bien comprendre comment les lésions du cerveau peuvent retentir sur la moelle et y développer des modifications dynamiques ou des altérations de structure, susceptibles à leur tour d'engendrer l'atrophie musculaire, je crois devoir vous dire quelques mots de l'apoplexie cérébrale et de ses conséquences habituelles.

Vous savez sans doute ce qu'on entend par apoplexie cérébrale ; vous savez qu'on désigne par ces mots une attaque subite avec perte de connaissance, au sortir de laquelle le malade présente une paralysie motrice de tout un côté. Je considère ici le cas le plus simple, celui où les accidents consécutifs à l'*attaque* se réduisent à une paralysie motrice d'un côté, à une hémiplégie motrice sans troubles de la fonction du langage (aphasie), sans troubles bien accusés de la sensibilité, sans convulsions ni spasmes, au début. Cette hémiplégie motrice dure un certain temps, après lequel deux éventualités sont possibles.

Ou bien le mouvement reviendra peu à peu dans les parties qui en étaient privées, et la paralysie finit par ne plus laisser de traces, sauf que les membres primitivement paralysés présentent un certain degré de faiblesse.

Ou bien, au bout de quelques semaines, les muscles paralysés, de flasques qu'ils étaient, deviennent durs, rigides ; à la paralysie fait place de la contracture, c'est-à-dire un état de contraction téta-

nique des muscles atteints. Voyons un peu ce que sont les lésions qui vont nous rendre compte de ces troubles de la motilité.

Tout d'abord la paralysie motrice, à distribution hémiplégique, et qui a débuté par une attaque de perte de connaissance, reconnaît pour cause une lésion circonscrite (lésion en foyer), qui

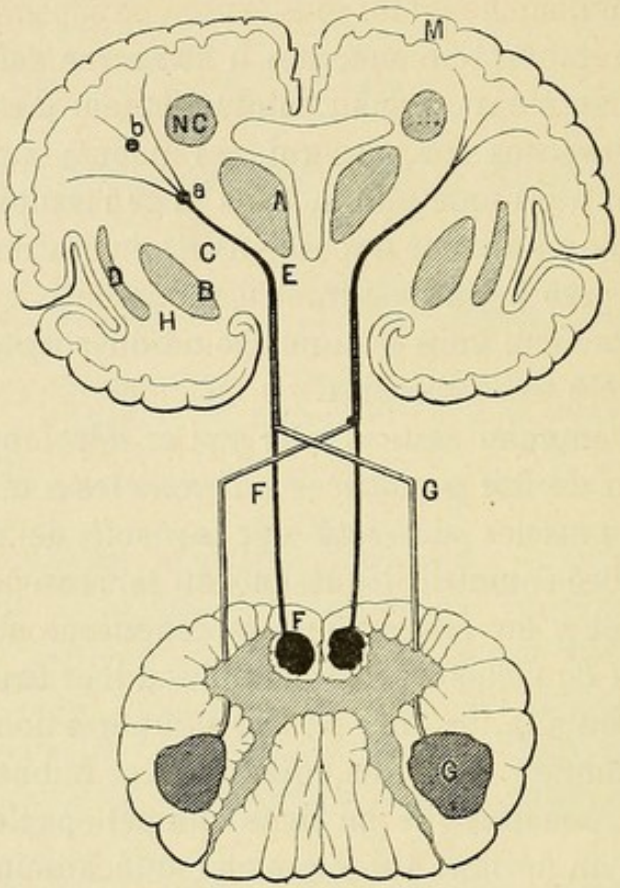


Fig. 41.

M, zone motrice. — NC, noyau caudé. — A, couche optique. — B, noyau lenticulaire du corps strié. — C, capsule interne. — D, avant-mur. — E, faisceau pyramidal. — F, faisceau pyramidal direct. — G, faisceau pyramidal croisé. — H, capsule externe. — *a* et *b*, sièges habituels des hémorrhagies.

est presque toujours une hémorrhagie. Cette lésion interrompt brusquement les communications qui relient les centres moteurs du cerveau (zone motrice de l'écorce cérébrale ou ganglions centraux, c'est-à-dire corps striés et couches optiques) aux mucles de la périphérie. Ces communications sont assurées par deux systèmes de fibres : les unes se rendent directement de l'écorce cérébrale à la substance grise des cornes antérieures de la moelle ; les autres suivent un trajet moins direct, elles passent par des postes de relai, par ces amas de substance grise, qu'on appelle ganglions centraux.

La figure ci-jointe (fig. 41) vous donnera une idée exacte du siège habituel de ces lésions circonscrites, de ces lésions en foyer (*a* et *b*),

qui, venant à interrompre les communications entre les centres moteurs du cerveau et les muscles, engendrent l'hémiplégie motrice d'origine cérébrale. Vous constaterez que ces lésions intéressent soit une certaine portion de la substance blanche des hémisphères appelée couronne rayonnante de Reil, soit le territoire de substance blanche connu sous le nom de capsule interne (C). Ces lésions cérébrales circonscrites (hémorrhagies, embolies, foyers de ramollissement) siègent habituellement d'un seul côté. Or, les fibres nerveuses motrices qui se rendent à une moitié du corps proviennent presque toutes, dans la généralité des cas, de l'hémisphère cérébral du côté opposé, il vous sera donc facile de comprendre pourquoi la paralysie motrice consécutive à ces lésions cérébrales en foyer est limitée à une moitié du corps et pourquoi elle siège du côté opposé à celui de la lésion cérébrale.

Supposons maintenant que l'interruption survenue dans le trajet du faisceau de fibres motrices qui relie les centres moteurs cérébraux aux muscles du côté opposé soit définitive. Tout d'abord la paralysie motrice, qui en est la conséquence, sera irréparable. De plus, les fibres motrices dégénéreront en aval de la lésion, séparées qu'elles se trouvent de leurs centres d'origine, qui sont pour elles à la fois des centres d'innervation motrice et des centres trophiques. Cette dégénérescence, dite secondaire et descendante, se poursuit jusque dans la moelle; elle dessine en quelque sorte le trajet des fibres motrices (faisceau pyramidal) qui font communiquer les centres moteurs du cerveau avec ceux de la moelle. Au delà de l'entre-croisement des pyramides, la dégénérescence se continue dans le cordon latéral du côté opposé et dans le cordon antérieur du même côté.

C'est précisément la dégénérescence secondaire descendante d'une partie du cordon latéral qui engendre la contracture tardive dont je vous parlais plus haut, et qui est une complication relativement fréquente des paralysies cérébrales symptomatiques d'une lésion en foyer.

Contrairement à ce qui a lieu dans une maladie dont nous nous occuperons prochainement, dans la sclérose latérale amyotrophique, cette dégénérescence, qui est *secondaire*, consécutive à une lésion en foyer du cerveau, se propage rarement à la substance grise des cornes antérieures de la moelle, et alors elle engendre une atrophie musculaire myélopathique. Pour être rare, cette

éventualité peut pourtant se réaliser. C'est un point sur lequel Charcot a particulièrement insisté dans ses leçons de la Salpêtrière, et je tiens à transcrire ici ce qu'il a dit à ce sujet :

« J'ai, disait Charcot, observé plusieurs fois des hémiplégies de cause cérébrale succédant, par exemple, à la formation d'un foyer d'hémorrhagie, lesquelles s'accompagnaient, contrairement à la règle commune, d'une atrophie plus ou moins prononcée des muscles dans les membres paralysés, survenant à une époque rapprochée du début apoplectique, et dans quelques-uns de ces cas, l'autopsie a permis de s'assurer que la substance grise antérieure à laquelle il convient en pareille circonstance, suivant la théorie que j'ai exposée, de rapporter les altérations trophiques des muscles, participait à l'altération scléreuse.

« Le fait a été, entre autres, très nettement constaté dans un cas dont j'ai rapporté autrefois l'histoire à la Société de biologie.

Il s'agit d'une femme âgée de soixante-dix ans, qui fut frappée tout à coup d'hémiplégie gauche occasionnée, ainsi que le montra l'autopsie, par la formation d'un foyer hémorrhagique siégeant dans le centre ovale de l'hémisphère droit. La contracture survint très rapidement dans les membres paralysés, et, deux mois à peine après l'attaque, les muscles, tant du membre inférieur que du supérieur, commencèrent à s'atrophier, en même temps qu'ils présentaient une diminution notable de la contractilité électrique. L'atrophie musculaire progressa rapidement, et simultanément la peau de toutes les parties des membres paralysés, soumises aux plus légères pressions, se couvrit de bulles et même d'eschares.

L'examen de la moelle épinière fit reconnaître la sclérose descendante occupant le côté gauche et présentant les caractères habituels; mais, en outre, sur plusieurs points des renflements cervical et lombaire, la corne grise antérieure du même côté offrait les marques d'un travail inflammatoire, et sur ces points, un grand nombre des grandes cellules nerveuses motrices avaient subi une atrophie très prononcée. »

Charcot ajoutait que Hallopeau avait recueilli à la Salpêtrière, dans le service de Vulpian, un certain nombre d'observations qui concordent de tous points avec la précédente. Brissaud a publié plusieurs observations du même genre. Pierret en a publié également des exemples, et je vous en signalerai d'autres plus loin. Charcot ajoutait aussi que, à son idée, « certaines atrophies musculaires plus ou moins rapides, qui se produisent dans les membres paralysés en conséquence de la myélite transverse dorsale, reconnaissent le même mécanisme bien que la réalité de la lésion de la substance grise, en pareil cas, n'ait été, que je sache, jusqu'ici vérifiée *de visu* ».

Voilà donc une variété d'atrophie musculaire qui se développe sous l'*influence d'une lésion de la substance grise des cornes antérieures*, sous l'influence d'une lésion spinale qui est, comme la dégénérescence secondaire des faisceaux blancs pyramidaux, consécutive à une lésion du cerveau. Pas n'est besoin, pour expliquer le développement de cette atrophie musculaire, d'admettre qu'il existe dans le cerveau des centres distribuant aux muscles à la fois l'innervation motrice et l'innervation trophique. Il n'est donc pas douteux que la première des deux théories, proposées pour rendre compte des atrophies musculaires d'origine cérébrale, s'applique à une certaine catégorie de faits, sinon à tous.

B. — *Les atrophies musculaires qui se développent à la suite d'une lésion cérébrale peuvent être une conséquence directe de cette lésion.* — Mais l'atrophie musculaire ne peut-elle pas se développer sous l'influence d'une lésion cérébrale en foyer ou autre, *sans intervention apparente de la substance grise des cornes antérieures de la moelle ?*

Des faits récents dont je vais vous entretenir, et dont l'importance ne saurait vous échapper maintenant, plaident pour l'affirmative.

Je vous signalerai d'abord une observation d'un élève de Charcot, M. Babinski, relative à un cas d'atrophie musculaire survenue dans le cours d'une hémiplégie d'origine cérébrale, avec dégénérescence secondaire descendante du faisceau pyramidal croisé (cordon latéral) et du faisceau pyramidal direct (cordon antérieur), mais sans altérations appréciables des cornes antérieures. Voici la relation du fait, telle qu'elle a été donnée par l'auteur.

Observation de Babinski. — « Une femme âgée de soixante-dix ans est atteinte d'une hémiplégie droite totale (membres inférieur et supérieur et face), sans hémianesthésie, avec contracture et atrophie musculaire prononcée ; la circonférence de l'avant-bras au-dessus du coude est de 19 centimètres à droite et de 20 centimètres et demi à gauche, celle du bras à 8 centimètres au-dessus de l'olécrâne, est de 16 centimètres à droite et de 18 à gauche ; la plus grande circonférence de la jambe est de 24 centimètres à droite et de 25 à gauche. L'atrophie est surtout prononcée dans les régions thénar et hypothénar; ces éminences sont tout à fait aplaties; c'est la main du singe. La malade meurt huit mois après le début de sa paralysie, après être restée tout ce temps confinée au lit.

« Les résultats de l'autopsie sont les suivants : *dans le centre ovale de l'hémisphère cérébral gauche*, sur le trajet des fibres qui viennent de la région

psycho-motrice, existe un petit foyer de ramollissement. Dans la *moelle*, examinée après durcissement dans le liquide de Müller, et sur des coupes colorées, les unes au picro-carmin, les autres par la méthode de Weigert, on constate une dégénération descendante très nette qui occupe le *faisceau pyramidal croisé* à droite et le *faisceau pyramidal direct* à gauche. Les *cornes* antérieures ne présentent aucune lésion appréciable, les cellules nerveuses offrent le même aspect des deux côtés et sont aussi nombreuses de part et d'autre. Les *racines antérieures* des 5e, 6e, 7e, 8e paires cervicales et de la 1re dorsale, c'est-à-dire toutes les racines motrices qui sont destinées aux muscles du membre supérieur, les nerfs *médian et cubital* sont examinés soit au moyen de dissociations après action de l'acide osmique, soit sur des coupes transversales après durcissement dans le liquide de Müller et coloration par le picro-carmin ou par la méthode de M. Weigert. Il n'existe entre le côté droit et le côté gauche aucune différence ; les tubes nerveux sont des deux côtés aussi nombreux, aussi volumineux, et il n'y a pas de dégénération wallérienne. Les *muscles* du côté malade sont grêles, présentent l'aspect feuille-morte. L'examen microscopique a porté en particulier sur le biceps, les muscles des éminences thénar et hypothénar; il a été pratiqué sur des coupes transversales faites après fixation dans le liquide de Müller, et colorées au picro-carmin. Dans tous les muscles, les lésions sont les mêmes, mais elles sont surtout accentuées dans l'éminence hypothénar. Les fibres musculaires sont de dimensions variables, la plupart très diminuées de volume, les noyaux de ces fibres sont beaucoup plus nombreux qu'à l'état normal; les fibres musculaires sont bien plus espacées que du côté sain; le tissu conjonctif interstitiel est épaissi et infiltré de cellules adipeuses. La différence entre les muscles du côté droit et ceux du côté gauche est extrêmement considérable. Les nerfs intra-musculaires du côté malade sont absolument normaux, tout à fait semblables à ceux du côté sain. »

M. Babinski s'est demandé quelle interprétation il convenait de donner de ce fait clinique. « Doit-on, disait-il, admettre que, sous l'influence de la sclérose descendante, les cellules des cornes antérieures ont été altérées dynamiquement et que cette modification a été suffisante pour produire l'atrophie musculaire, sans que les nerfs aient été au préalable altérés? » Cette hypothèse lui semble en opposition avec les faits connus, dont il a été bien des fois question dans le cours de ces leçons, et qui démontrent qu'à la suite de la destruction des cornes antérieures, les nerfs dégénèrent beaucoup plus vite que les muscles. Mais vous savez que cela n'est pas constant.

Quant au reste, l'autopsie a démontré que l'altération des cellules nerveuses des cornes antérieures, en admettant qu'elle existât, était purement dynamique. Cette altération dynamique des cellules nerveuses, qui n'a eu aucun retentissement appréciable sur la nutrition des troncs nerveux, n'a-t-elle pu provoquer la dégéné-

rescence de la partie terminale des tubes nerveux, et la dégénérescence des fibres musculaires adjacentes? C'est possible, et, à ce propos, M. Babinski a rappelé que, d'après les recherches de Ranvier, ce sont les segments inter-annulaires les plus raprochés de la fibre musculaire qui dégénèrent en premier lieu, à la suite de la section des nerfs.

En tout état de cause, M. Babinski voit dans son observation la preuve rigoureuse comme quoi « une lésion cérébrale accompagnée de dégénérescence descendante peut provoquer une atrophie musculaire très prononcée et ayant tous les caractères histologiques que l'on assigne à l'atrophie musculaire consécutive à la section des nerfs ou à la destruction des cornes antérieures de la moelle, sans que les cellules des cornes antérieures de la moelle soient détruites ou atrophiées, sans que les nerfs moteurs, au moins dans la plus grande partie de leur parcours, présentent la moindre trace de dégénération ».

Mais il y a plus, on connaît aujourd'hui des exemples d'atrophie musculaire développée à la suite d'une lésion cérébrale, sans que celle-ci ait entraîné la moindre trace de dégénérescence secondaire, par conséquent dans des conditions où il est impossible d'admettre un lien direct entre la lésion cérébrale et la prétendue altération dynamique de la substance grise des cornes antérieures.

En présence de ces faits, on est amené à se demander si, dans les zones motrices de l'écorce cérébrale et dans les ganglions centraux, il n'existe pas, comme dans la substance grise des cornes antérieures de la moelle, des cellules ganglionnaires chargées d'un double rôle : celui de présider à l'innervation motrice, et celui de répandre l'*influx trophique* dans les fibres nerveuses et dans les muscles.

Voici les faits auxquels je viens de faire allusion :

Observation de Quincke. — Je vous mentionne d'abord une observation récente de Quincke, qui démontre que, dans un cas d'hémiplégie en rapport avec une lésion en foyer de l'un des hémisphères, l'atrophie musculaire peut survenir à une époque où le trouble de la motilité volontaire n'est pas encore très accusé : voici la traduction textuelle de ce fait, dont l'importance ne saurait vous échapper :

Un garçon de quatorze ans, fils d'ouvriers, fut pris subitement, au commencement d'octobre 1882, de secousses convulsives dans le bras gauche. Cet accès de convulsions dura environ cinq minutes, se dissipa sans laisser de traces, pour se renouveler deux fois dans les jours suivants. Le 22 octobre, éclata un nouvel accès convulsif très violent, qui débuta par le bras gauche,

s'étendit à la jambe droite, et donna lieu à un ébranlement violent de tout le corps (la participation du côté droit fut essentiellement passive). Au bout de quelques minutes, ce garçon tomba à la renverse, et il présenta une paralysie des membres du côté gauche. A la jambe, la paralysie se dissipa au bout de quelques minutes. Le bras pouvait de nouveau se mouvoir au bout d'une heure environ. Peu à peu, la jambe récupéra toute son énergie contractile d'autrefois; l'état du membre supérieur s'améliora également, toutefois il se développa une atrophie très manifeste du bras gauche.

Dans la suite, les accès de crampes convulsives du bras gauche se sont répétés trois fois; l'agitation convulsive s'arrêtait lorsque le bras était mis en extension. Depuis le commencement de novembre, le malade était devenu sujet à de la céphalalgie.

La parésie des membres du côté gauche détermina le malade à se faire recevoir dans le service de la clinique médicale de Kiel, le 11 novembre 1882. Le patient était d'une constitution robuste; son bras gauche était un peu amaigri; l'épaule gauche était légèrement anguleuse et un peu pendante; l'omoplate gauche était un peu détaché du thorax, en forme d'aile. Le bras pouvait se mouvoir en tous sens, même dans l'articulation de l'épaule, mais la moindre résistance suffisait pour entraver les mouvements. A gauche, la pression de la main était plus faible qu'à droite.

A la jambe gauche, il subsistait à peine un peu de faiblesse; la démarche était normale. Rien à la face. Pas d'endolorissement à la tête. État normal de la sensibilité, des réflexes, du fond de l'œil et des autres fonctions et appareils.

Diagnostic : Vraisemblablement une tumeur de l'hémisphère droit.

Traitement : Bains tièdes; iodure de potassium, trois fois par jour 50 centigrammes; plus tard, hyoscine, trois fois par jour 3 milligrammes. Pendant le séjour de quatre semaines, que le malade fit à l'hôpital, on observa environ sept accès convulsifs d'intensité et de durée variables : tantôt les secousses convulsives agitaient le bras seulement; tantôt elles gagnaient la jambe; d'autres fois, tout se réduisait à un *aura* dans les membres du côté gauche. Plusieurs fois, les muscles de la moitié gauche du tronc ont pris part aux secousses cloniques; quelques accès ont été précédés de céphalalgie. Immédiatement au sortir des accès, la parésie des membres du côté gauche était passagèrement plus accentuée. Quant au reste, dans les intervalles des accès, le malade se trouvait tout à fait bien; il passait la plus grande partie de son temps hors du lit, à se promener. La faiblesse des membres du côté gauche n'était pas plus prononcée qu'au moment de l'admission; par contre, *au bras gauche, et notamment aussi à l'avant-bras, l'amaigrissement était plus accentué; de plus, le mollet gauche était moins volumineux que le mollet droit* (circonférence maxima, 24 centimètres à gauche et 24 cent. 6 à droite). Dans la seconde semaine de décembre, la céphalalgie avait été plus intense, et, certain jour, elle s'était compliquée de vomissements. Le 13 décembre survint la catastrophe finale : Le matin, le malade, pendant qu'il se trouvait au milieu de la chambre, fut pris d'une secousse convulsive violente dans le bras gauche, avec sensation de vertige, cécité, paroles incohérentes; puis il tomba dans une somnolence interrompue par des cris; les membres du côté gauche se trouvaient à ce moment-là dans un état de rigidité variable comme degré, et agités par des tremblements. Pouls irrégulier, de fréquence variable, de 52 à 110. Sur le fond de l'œil, on découvrait des deux côtés une dilatation des veines,

une injection des pupilles avec effacement des bords. Mort à sept heures du soir.

A l'autopsie, on trouva un gliome très vasculaire, à peu près sphérique, de 3 centimètres et demi de diamètre, logé dans la circonvolution centrale antérieure qui était fortement élargie. Du côté de la ligne médiane, la tumeur était distante de 3 millimètres, au minimum, de l'écorce grise du lobe paracentral; en avant il était limité par le sillon précentral; en arrière par la scissure centrale; celle-ci poursuivait sa marche en avant, en décrivant un coude, laissant un intervalle de 5 millimètres entre les limites latérales de la tumeur. Le néoplasme pénétrait jusque dans le corps calleux, mais sans toucher à la capsule interne et aux ganglions centraux.

En fait d'autres résultats fournis par l'autopsie, il y a lieu de mentionner que la gaine du nerf optique était distendue par de la sérosité, distension plus accusée à droite qu'à gauche, et que le muscle deltoïde à gauche était moins volumineux qu'à droite, mais de même teinte des deux côtés; il n'a pas été possible d'examiner les autres muscles. Comme il y avait à compter avec l'éventualité d'une dégénérescence secondaire descendante de la moelle, celle-ci fut examinée sur de nombreuses surfaces de coupes provenant de la portion du névraxe comprise entre les points d'émergence des 5e et 7e paires cervicales (durcissement dans le chromate de potasse, l'alcool, encastrement dans la celloïdine, coloration avec l'hématoxyline et le carmin). Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures ne présentaient aucune différence, comme volume et comme nombre, d'un côté à l'autre. De même, en se servant du procédé de coloration de Weigert, *il fut impossible de découvrir la moindre lacune dans le réseau des fibres à gaine de myéline, des cordons antérieurs et latéraux.*

Observation de Burresi. — Quincke a rapproché de ce fait une observation d'un auteur italien, Burresi (Lo *Esperimentale* 1877), qu'il considère également comme un exemple d'atrophie musculaire d'origine cérébrale; voici le fait en quelques mots :

A l'autopsie d'une femme de trente ans, on a trouvé de nombreux petits tubercules, dont les plus gros avaient les dimensions d'un haricot, et qui siégeaient aux parties supérieure et moyenne du lobe antérieur droit. Dans la protubérance et la moelle, petits foyers de sclérose; tubercules isolés dans la corne postérieure.

De son vivant, le sujet avait présenté des phénomènes d'excitation sensitifs et moteurs dans le côté gauche, ainsi qu'une diminution progressive du volume des membres et du thorax, de ce même côté.

Observation de Gliky. — Deux années auparavant, un auteur allemand, Gliky, avait relaté (in *Deutsche Archiv. für Klin. Medicin*, t. XVI, p. 463, 1875) l'observation d'un scrofuleux qui avait eu des secousses convulsives dans plusieurs groupes de muscles, lesquelles avaient fait place plus tard à un certain degré de paralysie. Les secousses convulsives s'étendirent peu à peu à tout le côté gauche, sans s'accompagner de perte de la connaissance; les muscles de la face et du torse y participaient. Plus tard, le malade a présenté une paralysie avec atrophie presque complète du membre supérieur gauche.

Du vivant du malade, on avait diagnostiqué une lésion superficielle des lobes frontal et pariétal du côté droit; il faut ajouter qu'à l'appui de ce diagnostic, on pouvait invoquer des douleurs de tête circonscrites, qui

occupaient la moitié droite de la face dans la région des tempes ; enfin le malade avait eu des vomissements. A l'autopsie on trouva effectivement une sorte d'infiltration caséeuse de l'écorce cérébrale, dans l'étendue des deux circonvolutions centrales droites, de la partie avoisinante des circonvolutions frontales, de l'opercule, d'une partie de la circonvolution supra-marginale et de la circonvolution pariétale supérieure. La néoplasie, ainsi que le démontra l'examen microscopique, était constituée par un gliome ; elle s'étendait en profondeur environ à un ou à un centimètre et demi. L'hémisphère gauche et les ganglions centraux des deux côtés étaient absolument sains.

Observations de Wegner. — Un élève de Quincke, Wegner (*Dissertation inaugurale, Kiel*, 1887), a relaté deux observations dont l'une au moins rentre dans notre sujet :

I. — Homme de trente-neuf ans, entré à l'hôpital le 5 octobre 1886. Vers le milieu du mois de juillet, il avait présenté des phénomènes d'excitation sensitifs et moteurs, qui, débutant par le pied gauche, avaient gagné peu à peu tout le côté gauche du corps. Vers la fin de septembre, les membres du côté gauche étaient complètement paralysés, il existait un certain degré de parésie à la face ; accès de céphalalgie violente à droite avec vomissements.

Vers la fin d'octobre, *tout le bras gauche était manifestement amaigri*, par rapport au bras droit, et présentait une consistance molasse. Les interosseux du premier espace de la main étaient très atrophiés. Les excitations faradiques portées sur le côté gauche, ne déterminaient que des secousses affaiblies, dont l'intensité était en rapport avec le volume des muscles. La jambe gauche n'était pas amaigrie et avait conservé intacte son excitabilité faradique ; seule l'excitabilité mécanique était un peu affaiblie. Peu à peu les signes de compression s'accentuèrent ; diminution de la sensibilité aux membres du côté gauche, accès de vertige, désordres intellectuels, vomissements, œdème de la papille. Le malade succomba le 18 novembre, après une tentative d'extirpation partielle du néoplasme présumé.

A l'autopsie, le cerveau seul fut examiné. Il existait un gliome qui occupait la moitié interne des deux circonvolutions centrales droites, le lobe paracentral et le pied de la seconde circonvolution centrale. La tumeur s'enfonçait jusqu'à 3 centimètres et demi en profondeur, à proximité de la voûte du ventricule latéral. L'examen microscopique fit voir que nulle part il n'existait de ligne de démarcation précise entre la tumeur et le tissu cérébral.

A la limite du néoplasme se voyait une zone mixte d'infiltration cellulaire, d'environ 3 millimètres d'épaisseur. La moelle allongée, examinée au-dessus et au-dessous de l'entre-croisement des pyramides, ne présentait pas la moindre trace d'une dégénérescence secondaire.

II. — La seconde observation de Wegner est relative à un jeune homme, de vingt-cinq ans, qui fut atteint d'une paralysie syphilitique des membres à gauche. En très peu de temps, la paralysie se compliqua de contracture et d'une atrophie musculaire accusée surtout à l'avant-bras, dans le premier espace interosseux et au mollet. Ces accidents se sont dissipés en grande partie sous l'influence d'un traitement mercuriel combiné avec la faradisation des parties atrophiées.

Étant donné le caractère diffus que présentent souvent les

lésions syphilitiques des centres nerveux, cette observation me paraît beaucoup moins concluante.

Tels sont les faits sur lesquels Quincke s'est fondé pour conclure : « Que dans l'écorce grise du cerveau il existe à la fois des centres moteurs et des centres trophiques distincts les uns des autres. »

Je ne me porte pas garant de l'exactitude de cette hypothèse ; je vous la donne pour ce qu'elle vaut. Mon intention a été surtout de mettre en lumière une catégorie de faits nouveaux, qui méritent d'occuper l'attention des cliniciens.

XXXIV

ATROPHIES MUSCULAIRES EN RAPPORT AVEC L'HYSTÉRIE

L'hystérie se rencontre chez les sujets du sexe masculin. — L'hystérie masculine ne revêt pas toujours le caractère protéiforme. — L'atrophie musculaire peut figurer parmi les manifestations de l'hystérie. — Stigmates de l'hystérie masculine : hémianesthésie ; rétrécissement du champ visuel ; polyopie ; macropsie, micropsie. — Les paralysies hystériques respectent toujours la face. — Manifestations convulsives, leurs caractères. — Preuves cliniques de l'existence des atrophies musculaires d'origine hystérique ; observation de Babinski. — Les atrophies musculaires d'origine hystérique sont relativement fréquentes ; opinion de Charcot.

Je vais consacrer cette leçon à une étude sommaire des amyotrophies en rapport avec l'hystérie. Il s'agit là d'un sujet tout nouveau, dont on ne s'est occupé que depuis quelques années, à la suite des remarquables recherches du professeur Charcot sur l'hystérie. Ces recherches ont eu, entre autres mérites, celui de dissiper un certain nombre d'erreurs qui avaient cours relativement à l'expression clinique de la grande névrose.

L'hystérie se rencontre chez des individus du sexe masculin. — Ainsi, il y a dix ans au plus, on accordait presque la valeur d'un dogme à cette croyance que l'hystérie était, en quelque sorte, l'apanage du sexe féminin, que notre sexe fournissait à cette névrose un contingent de victimes à peu près négligeable. Cette croyance est aujourd'hui unanimement abandonnée. Les recherches de Charcot nous ont appris que l'hystérie est relativement fréquente chez l'homme ; elles nous ont révélé un certain nombre de signes passés inaperçus jusqu'alors, et dont la constatation, chez un sujet de notre sexe, équivaut en quelque sorte à la signature de l'hystérie masculine ; je vais vous les faire connaître à l'instant.

L'hystérie masculine ne revêt pas toujours le caractère protéiforme. — Vous n'êtes pas sans savoir qu'un des principaux carac-

tère attribués aux manifestations d'origine hystérique réside dans leur extrême mobilité. Des manifestations, graves en apparence, paralysie motrice, contractures, etc., se dissipent d'un moment à l'autre, comme par enchantement, pour faire place à une manifestation d'un ordre très différent, et cette métamorphose de symptômes peut être spontanée ou provoquée. C'est cette mobilité d'allures de l'hystérie, cette tendance des manifestations à alterner les unes avec les autres, qui a fait qualifier la grande névrose de protéiforme.

Or, M. Charcot a montré précisément que, chez l'homme, l'hystérie ne revêt pas toujours cette mobilité d'allures qu'on lui trouve chez la femme ; « la maladie se présente souvent comme une affection remarquable par la permanence et la ténacité des symptômes qui la caractérisent ».

L'atrophie musculaire peut figurer parmi les manifestations de l'hystérie. — A l'époque, peu éloignée de nous, où on attribuait comme caractère spécifique aux manifestations de l'hystérie, la mobilité d'allures dont je vous parlais à l'instant, il semblait que certaines altérations durables, notamment les troubles trophiques, l'atrophie musculaire en tête, fussent inconciliables avec cette mobilité d'expression de la symptomatologie de l'hystérie. On s'était ainsi habitué à éliminer l'atrophie musculaire des symptômes de l'hystérie. Encore une notion dont la fausseté a été démontrée par M. Charcot. Dans ses leçons de la Salpêtrière, Charcot a présenté à ses auditeurs un certain nombre de sujets du sexe masculin, affectés de paralysies hystériques qui s'étaient compliquées d'atrophie musculaire, et qui portaient, en quelque sorte, l'estampille de l'hystérie. Avant de vous parler plus amplement de ces faits, je crois devoir vous rappeler quels sont les caractères, les *stigmates*, dont la constatation donne lieu de croire qu'on se trouve en présence d'accidents hystériques.

Stigmates de l'hystérie masculine. Hémianesthésie hystérique. — En tête de ces caractères, figure l'hémianesthésie, c'est-à-dire l'anesthésie limitée à une moitié du corps, occupant une étendue plus ou moins grande, souvent disposée par plaques. Cette anesthésie n'est pas limitée à la surface, elle s'étend aux *parties profondes,* de telle sorte que, par exemple, la faradisation énergique des muscles ou des troncs nerveux, tout en provoquant de fortes contractions musculaires, cesse d'être sentie. Il y a, en outre,

une *perte absolue des notions qui se rattachent à ce que l'on est convenu d'appeler du nom de sens musculaire.*

Avec cette perte absolue du sens musculaire et de la sensibilité de la peau, des muscles, des tendons, des tissus articulaires, coïncide l'intégrité complète de l'excitabilité galvanique et faradique des muscles qui sont le siège d'une paralysie hystérique. Par contre, il est de règle que l'hémianesthésie cutanée s'accompagne d'une hémianesthésie sensorielle.

Rétrécissement du champ visuel. Polyopie. — Du côté de l'organe de la vue, on constate en outre un rétrécissement du champ visuel. Phénomène beaucoup plus rare, c'est la polyopie monoculaire (diplopie ou triplopie) qui a été signalée et bien étudiée par M. Parinaud (1878), et qui ne s'observe guère, en dehors de l'hystérie, que chez les vieillards atteints d'une cataracte commençante et dans certains cas d'astigmatisme par kératite ou d'astigmatisme congénital.

Macropsie. Micropsie. — En outre, cette polyopie des hystériques présente comme caractère propre, de s'accompagner de macropsie et de micropsie : un objet placé tout près de l'œil du malade paraît démesurément grossi, tandis qu'à une distance de 15 ou 20 centimètres il paraît beaucoup plus petit qu'il n'est réellement.

Les paralysies hystériques respectent toujours la face. — Un autre caractère particulier aux *paralysies* qui se développent sous l'influence de l'hystérie, c'est que, d'une part, elles *n'envahissent jamais la face*, et que, d'autre part, elles se dissipent comme par enchantement sous l'influence de la suggestion.

Manifestations convulsives ; leurs caractères. — Enfin, des manifestations convulsives se développent chez l'homme sous l'influence de l'hystérie. Tout en offrant souvent une grande ressemblance avec les attaques d'épilepsie, elles s'en distinguent néanmoins par des particularités qu'on rencontre dans l'hystérie féminine : il existe des zones *spasmogènes*, et une pression exercée à leur niveau réveille les attaques convulsives. Celles-ci sont précédées par l'aura classique, cette sensation de constriction à l'épigastre et de boule remontant le long du cou, dont vous avez certainement entendu parler à propos des femmes hystériques. Pendant les attaques, on voit quelquefois se produire de grands mouvements, une incurvation du corps en arc de cercle.

Les attaques elles-mêmes peuvent être interrompues par une pression exercée sur les zones spasmogènes. Souvent plusieurs attaques se suivent à de courts intervalles, séparées par des phases d'attitudes passionnelles, d'accidents délirants ; et de tout cela le malade sort, sans fatigue considérable, sans cette prostration qui accable l'épileptique au sortir de son attaque. Par contre, chez l'hystérique, la scène se termine presque toujours par des étouffements, des sanglots et des larmes.

Voilà les éléments séméiologiques à faire intervenir lorsque, mis en présence d'un malade de notre sexe, affecté d'une paralysie à disposition monoplégique, hémiplégique ou paraplégique, et d'une paralysie compliquée d'atrophie musculaire, vous aurez à rechercher l'origine hystérique possible de ces troubles moteurs et trophiques.

Preuves cliniques de l'existence des atrophies musculaires d'origine hystérique. — Ces preuves, je vous l'ai dit, c'est M. Charcot le premier qui les a fournies. Elles ont été consignées dans un travail de son élève Babinski, paru dans les *Archives de Neurologie* (1886, nos 34 et 35). Pour vous donner une idée exacte de ces faits d'atrophie musculaire d'origine hystérique, je vais vous donner la relation résumée de la première observation de ce mémoire vous y retrouverez mentionnés les caractères que je viens de vous signaler comme étant les stigmates de l'hystérie masculine.

Observation de Babinski. — Jeune homme de vingt-un ans, né d'une mère aliénée; d'un caractère très mobile, très irritable, sujet à de violents accès de colère suivis d'hémorrhagies; fait la campagne du Tonkin où il éprouve toutes sortes de souffrances et où il est *blessé à la tempe;* il revient du Tonkin affaibli, mais sans éprouver aucun trouble nerveux sinon des maux de tête assez fréquents. Il tombe un jour dans la rue, brusquement, sans avoir senti aucun phénomène précurseur; il perd connaissance; il ne revient à lui que le lendemain matin, et il présente à ce moment une monoplégie complète du membre supérieur gauche, avec anesthésie absolue. Cette paralysie persiste plus de deux mois avec des alternatives de flaccidité et de contracture; elle s'accompagne d'une amyotrophie assez prononcée, qui se développe une semaine environ après le début de la paralysie, et qui a les caractères électriques de l'atrophie simple. A côté de cette monoplégie, viennent se grouper d'autres phénomènes qui sont : un léger affaiblissement du membre inférieur gauche; des attaques à formes variées, de nature hystérique, et qui peuvent être provoquées sous l'influence de la compression de quelques zones; de l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle; du mutisme hystérique transitoire; de la rétention d'urine transitoire. La monoplégie disparait à la suite de quelques séances de massage dans lesquelles

on pratique la flagellation de la région temporo-pariétale droite. L'amyotrophie ne tarde pas à s'atténuer à la suite du retour des mouvements.

J'ai souligné à dessein, dans le résumé qui précède, le fait de la blessure à la tempe, qui a précédé en date les accidents nerveux présentés par le malade, parce que cette circonstance étiologique laisse toujours la porte ouverte à l'hypothèse d'une lésion organique du cerveau, comme cause possible des principales manifestations de l'atrophie musculaire notamment. Cette hypothèse a été envisagée par M. Babinski. « Si, dit-il, on a bien présente à l'esprit l'observation du malade, la supposition la plus admissible est certainement celle d'une lésion siégeant dans l'écorce cérébrale, au contact des méninges, intéressant la zone motrice brachiale, et n'atteignant que très légèrement la zone crurale; et, au premier abord rien ne semble contredire ce diagnostic : on s'explique en effet très bien de cette façon la prédominance des troubles fonctionnels dans le membre supérieur, le peu d'intensité des troubles observés du côté du membre inférieur et enfin l'intégrité de la face; la contracture initiale peut être mise sur le compte de l'irritation des méninges, et l'épilepsie spinale ainsi que la rigidité observées ultérieurement seront attribuées à la dégénération descendante; l'atrophie musculaire se comprend très bien puisque cette complication dans la paralysie d'origine cérébrale a été fréquemment signalée (Charcot, Pierret, Brissaud); le début de l'affection aurait été marqué par une attaque apoplectique et les crises que le malade a eues à plusieurs reprises seraient des crises épileptiformes. — Eh bien, toute cette argumentation n'est que spécieuse; il est facile de prouver que cette hypothèse ne peut être longuement soutenue et que les accidents divers présentés par le malade sont bien de nature hystérique. »

Ces considérations se sont présentées à mon esprit, surtout après que j'eus pris connaissance de l'observation de Quincke, relatée dans ma précédente leçon. Là encore, à l'origine des accidents, une année avant la mort du malade, il y avait eu traumatisme violent du crâne.

Il est vrai qu'à l'autopsie du sujet, on trouva une tumeur de l'encéphale, mais l'intervention du traumatisme dans le développement des tumeurs est acceptée aujourd'hui par la plupart des chirurgiens. Pourquoi donc ne pas admettre, pour le malade de

M. Charcot, la pathogénie si bien exposée par M. Babinski ? A première vue cette manière d'expliquer les choses paraît bien propre à rendre compte des phénomènes observés ; elle dispenserait de recourir à une hypothèse peu en rapport avec les notions classiques, celle de l'origine hystérique de l'atrophie musculaire ? Mais, objecte M. Babinski, la contracture n'a pas présenté l'évolution qu'on lui trouve dans les cas de lésion cérébrale en foyer ; dans tout le cours de l'observation, elle a alterné avec la flaccidité musculaire. Les crises épileptiformes portaient l'empreinte irrécusable des manifestations convulsives de l'hystérie : elles étaient précédées par une sensation de boule à la gorge ; elles pouvaient être infailliblement provoquées par la pression sur certaines zones (globes oculaires, nuque) ; elles étaient accompagnées parfois d'un mouvement d'incurvation en arc de cercle ; elles se terminaient par des sanglots, sans laisser à leur suite la fatigue qui succède aux accès.

Bref, on trouve dans cette observation les traits irrécusables de l'hystérie masculine. Il en est de même des autres observations contenues dans le mémoire de M. Babinski et tirées du service de M. Charcot ; je crois superflu de vous relater ces faits, qui offrent entre eux la plus grande ressemblance.

L'existence de l'atrophie musculaire d'origine hystérique me paraît donc démontrée, autant qu'elle peut l'être d'après les seules données de l'observation clinique, et il y a tout lieu de croire que le contrôle de l'anatomie pathologique, quand il aura l'occasion de se produire, corroborera la notion nouvelle dont nous sommes redevables aux recherches de M. Charcot.

Les atrophies musculaires d'origine hystérique sont relativement fréquentes. Opinion de Charcot. — En terminant, je crois devoir vous faire remarquer, qu'à l'idée de Charcot, ces atrophies musculaires d'origine hystérique, si longtemps méconnues, sont loin d'être rares. Car, dans le troisième volume des œuvres complètes de Charcot, paru dans le courant de l'année dernière (1887), l'opinion du maître sur ce point se trouve résumée dans quelques lignes où Charcot déclare qu'il a été conduit à reconnaître, contrairement à l'opinion vulgaire à laquelle il s'était jusque-là rattaché sans réserve, « que les paralysies motrices hystériques paraissent être régulièrement marquées par l'existence d'un cer-

tain degré d'atrophie musculaire ; que celle-ci même, à la vérité toujours sans accompagnement de réaction dégénérative, peut être parfois poussée fort loin et se développer avec une rapidité remarquable ».

XXXV

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Introduction. — Que faut-il entendre par lésions systématiques des centres nerveux ? Lésions systématiques combinées. — La sclérose latérale amyotrophique appartient à la classe des affections systématiques combinées. — Son étude se place naturellement entre celle des amyotrophies spinales et celle des scléroses systématiques. — Systèmes anatomiques lésés dans les cas de sclérose latérale amyotrophique : *a*) substance grise des cornes antérieures; *b*) faisceau pyramidal. Origine du faisceau pyramidal ; son trajet, entre-croisement de ses fibres; leur terminaison. Dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal. Dégénérescence primitive du faisceau pyramidal ; on la rencontre dans les cas de tabes spasmodique.

Relations de la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) ; avec la paralysie labio-glosso-laryngée.

Historique.

Introduction. — Je vous ai exposé, dans une de mes dernières leçons, l'histoire des atrophies musculaires qui sont en rapport avec des affections cérébrales. Il s'agissait, je vous le rappelle, d'une catégorie de faits qui rentrent dans le domaine des exceptions.

Je vous ai montré que, pour un certain nombre de ces faits, l'intervention de la moelle dans le développement de l'atrophie est admissible, sinon démontrée ; autrement dit, on peut se figurer que, dans ces faits, la lésion cérébrale agit à distance, sur les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, pour déterminer des altérations *dynamiques*, qui à leur tour engendrent l'atrophie musculaire.

Si je reviens sur ce point spécial, c'est uniquement pour mieux vous graver dans l'esprit cet aphorisme : que *l'atrophie musculaire qui se développe sous l'influence d'une lésion des centres nerveux est presque toujours (sinon toujours), la conséquence directe, prochaine, d'une altération des cornes antérieures de la moelle.*

Ce rapport de filiation existe toujours pour les affections amyotrophiques d'origine spinale, et comme telles, nous avons étudié en détail : l'atrophie musculaire progressive, type (Aran-Duchenne), la paralysie spinale infantile, les poliomyélites antérieures aiguë, subaiguë et chronique de l'adulte, la forme amyotrophique de la syringomyélie.

Voilà donc autant de maladies qui reconnaissent pour substratum anatomo-pathologique des altérations d'un département des centres nerveux, préposé à un rôle bien défini : à l'innervation motrice et à l'innervation trophique (spinale) des muscles du squelette et de leurs nerfs.

Que faut-il entendre par lésions systématiques des centres nerveux? — Un pareil territoire anatomique, qu'il soit constitué par des éléments cellulaires et leurs prolongements, comme c'est le cas pour la substance grise de la moelle, ou par des fibres nerveuses, comme cela a lieu pour les faisceaux qui composent la substance blanche, un pareil département, dis-je, s'appelle un *système*. On donne également ce nom à des faisceaux de substance blanche, constitués par des fibres dont le développement, pendant la vie embryonnaire, est synchrone, et vous devez savoir que les différentes parties constituantes des centres nerveux ne se développent pas simultanément; pour la substance blanche, notamment, certains faisceaux se développent avant d'autres. Il est à présumer que chacun de ces faisceaux qui se développe individuellement et indépendamment des autres a des attributions fonctionnelles spéciales. Mais, sur ce chapitre, nos connaissances sont encore très incomplètes. Quoi qu'il en soit, on est convenu d'appeler systématiques, les affections des centres nerveux qui sont en rapport avec des altérations d'un de ces systèmes anatomiques définis comme je viens de vous le faire. Ainsi, les maladies que je vous énumérais à l'instant — l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), la paralysie infantile, la paralysie générale spinale aiguë de l'adulte, la paralysie générale spinale subaiguë — sont des maladies systématiques de la moelle ; en effet, ces maladies sont en rapport avec des lésions qui intéressent un système dont les fonctions sont bien définies, les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle.

Lésions systématiques combinées. — Dans certaines affections,

les altérations frappent conjointement deux ou plusieurs systèmes; on les a appelées des *affections systématiques combinées.*

La sclérose latérale amyotrophique appartient à la classe des affections systématiques combinées. — La sclérose latérale amyotrophique, dont je vais vous exposer l'histoire, rentre précisément dans cette classe. Elle est en rapport avec des altérations qui frappent deux systèmes bien distincts : les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, et un faisceau de fibres blanches, connu sous le nom de *faisceau pyramidal*, dont je vais vous dire à l'instant les fonctions, et qui est envahi par le genre d'altérations connu sous le nom de sclérose.

L'étude de la sclérose latérale amyotrophique se place naturellement entre celle des amyotrophies spinales et celle des scléroses systématiques. — Vous comprendrez, d'après cela, qu'il était logique d'entreprendre l'étude de la sclérose latérale amyotrophique à la suite des atrophies musculaires d'origine spinale, et comme point de départ des scléroses systématiques. Dans mon esprit, le présent chapitre devait servir de trait d'union entre les deux groupes d'états morbides que je me proposais d'étudier dans ces leçons : les atrophies musculaires et les scléroses systématiques. Faute de temps, il ne me sera pas possible de réaliser ce programme en son entier ; mais j'espère pouvoir le faire dans un avenir plus ou moins rapproché, et j'espère aussi retrouver une partie des auditeurs qui ont suivi ces leçons avec tant de persévérance.

Systèmes anatomiques lésés dans les cas de sclérose latérale amyotrophique.

a). *Substance grise des cornes antérieures.* — Au sujet de la lésion de ce premier système anatomique, je n'ai qu'un mot à vous dire : cette lésion est en tous points comparable à celle qu'on rencontre dans les cas d'atrophie musculaire progressive d'origine spinale ; elle intéresse les centres qui président à l'innervation trophique des nerfs et des muscles.

b). *Faisceau pyramidal.* — Rappelez-vous, messieurs, qu'en étudiant les atrophies musculaires d'origine cérébrale qui paraissent se développer sous l'influence directe ou indirecte de lésions en foyer du cerveau, j'ai été amené à vous parler des dégénérescences secondaires de ce faisceau pyramidal. Je vous disais qu'il existe un faisceau blanc de fibres nerveuses, qui

va directement à la zone motrice de l'écorce grise des circonvolutions à la moelle (cordon latéral), sans ce raccorder en route avec les îlots de substance grise (ganglions centraux) qui se trouvent placés sur son trajet. C'est le faisceau pyramidal, dont je vais vous décrire les rapports anatomiques d'une façon précise ; vous verrez tout à l'heure que ces détails anatomiques sont indispensables à l'intelligence de notre sujet.

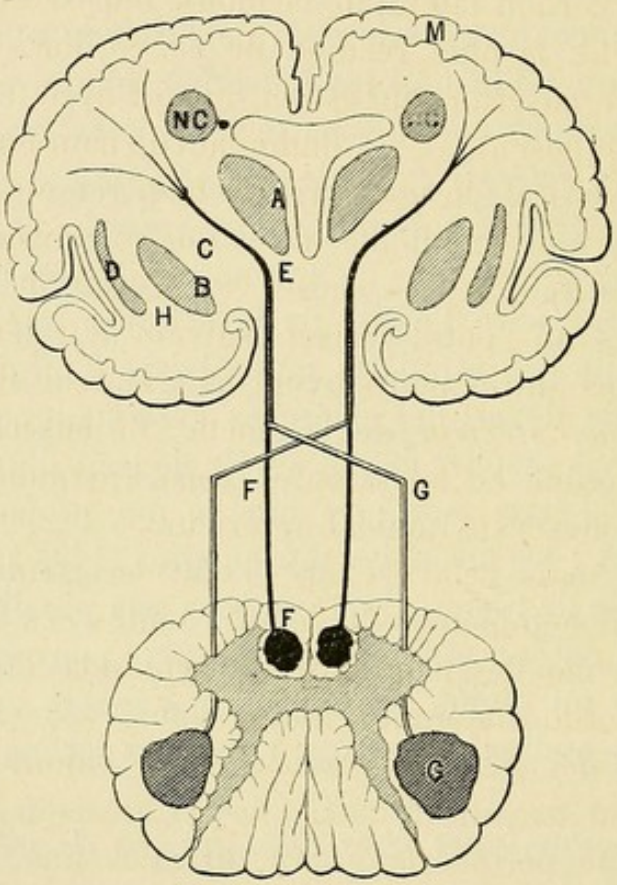


Fig. 42.

M, zone motrice. — NC, noyau caudé. — A, couche optique. — B, Noyau lenticulaire du corps strié. C, capsule interne. — H, Capsule externe. — P, avant-mur. — E, faisceau pyramidal. — F, faisceau pyramidal direct. — G, faisceau pyramidal croisé.

Origine du faisceau pyramidal. — Les fibres qui composent ce faisceau pyramidal partent de grosses cellules ganglionnaires appelées *cellules géantes* ou gigantesques, que l'on trouve disséminées dans une des couches de la substance grise qui constitue la zone motrice des circonvolutions cérébrales.

Trajet du faisceau pyramidal. — Parties de ces cellules gigantesques, les fibres en question traversent le centre ovale, puis cette partie si importante de l'hémisphère, qu'on appelle *capsule interne*. Réunies en un faisceau serré, elles pénètrent

dans la portion inférieure (étage inférieur) du pédoncule cérébral, traversent la moitié correspondante de la protubérance et du bulbe, où elles subissent l'entre-croisement pour passer dans la moitié opposée de la moelle épinière.

Entre-croisement des fibres pyramidales. — Cet entre-croisement peut être complet, mais ne l'est pas toujours. Dans le premier cas, toutes les fibres parties de l'un des hémisphères passent dans le cordon latéral de la moitié opposée de la moelle, et dans la partie la plus reculée de ce cordon. J'ajoute que l'épaisseur de ce faisceau, qui est en rapport avec le nombre des fibres qui le composent, va en diminuant de haut en bas, à partir du renflement cervical. Je vous prie de bien retenir ce détail.

Quand l'entre-croisement des fibres qui composent le faisceau pyramidal est incomplet, les choses se passent de la façon suivante : les fibres qui s'entre-croisent suivent le trajet que je viens de vous dire, les autres poursuivent leur marche descendante à travers le *cordon antérieur* de la moelle. Le faisceau pyramidal s'est donc dédoublé en un FAISCEAU CROISÉ (pyramidal latéral) et en un FAISCEAU DIRECT (pyramidal antérieur).

Quelquefois, mais cela est rare, l'entre-croisement des fibres pyramidales fait complètement défaut ; toutes ces fibres se réunissent dans la moelle en un faisceau pyramidal direct, qui chemine dans le cordon latéral du même côté.

Terminaison des fibres pyramidales. — J'ajoute qu'on n'est pas encore bien fixé sur le mode de terminaison de ces fibres à leur extrémité périphérique. Au dire des uns, les fibres du faisceau pyramidal se continuent directement avec les racines motrices antérieures de la moelle et poursuivent leur trajet jusque dans les muscles. Elles établiraient donc une communication directe entre les centres moteurs de l'écorce grise et les muscles soumis à l'influence de la volonté.

Suivant d'autres auteurs, et c'est l'opinion qui tend à prévaloir, ces fibres, parvenues dans la moelle, se mettent en communication avec les cellules ganglionnaires, motrices et trophiques, des cornes antérieures de la moelle. Ces cellules seraient donc placées, comme des sortes de *postes de relai*, sur le trajet des conducteurs qui relient les centres moteurs de l'écorce grise aux muscles de la périphérie.

Dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal. — Quoi qu'il

en soit, quand une lésion désorganise soit les cellules ganglionnaires de l'écorce grise d'où partent ces fibres pyramidales, soit ces fibres elles-mêmes en un point quelconque de leur trajet, il arrivera ce que vous venez de voir se produire lorsqu'une fibre nerveuse est séparée de ses centres trophiques : les fibres dégénéreront sur toute l'étendue de leur trajet située en aval de la lésion, dégénérescence descendante, qui sera dite *secondaire* parce qu'elle succède à une lésion primitive telle qu'un foyer d'hémorrhagie, une tumeur.

Dégénérescence primitive du faisceau pyramidal. On la rencontre dans les cas de tabes spasmodique. — Mais cette dégénérescence peut être *primitive ;* elle peut être l'expression d'un travail pathologique qui atteint d'emblée les éléments constituants du faisceau pyramidal. C'est ce qu'on trouve réalisé dans un certain nombre de cas d'une affection du système nerveux qui est connue sous les noms de *paralysie spinale spasmodique*, de *tabes spasmodique*. Je dis que dans un certain nombre des cas connus, *pas dans tous*, cette affection était l'expression d'une *sclérose* PRIMITIVE *des cordons latéraux*, ou plutôt, pour m'exprimer avec exactitude, d'une sclérose primitive du faisceau pyramidal. Le tableau, dans ces cas, comprend, comme traits essentiels, les symptômes dont il a déjà été question à propos de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal (voir p. 407) consécutives à une lésion en foyer du cerveau, c'est-à-dire de la *contracture*, de la *parésie motrice* pouvant aller jusqu'à la paralysie complète, de l'*exagération des réflexes tendineux*.

Relations de la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne). — Je reviens à la sclérose latérale amyotrophique. Je vous disais à l'instant que cette affection rentre dans la classe des *maladies systématiques combinées* des centres nerveux, des maladies dont le substratum anatomo-pathologique intéresse conjointement deux ou plusieurs systèmes fonctionnels. Je vous ai dit que, dans la sclérose latérale amyotrophique, les systèmes fonctionnels lésés sont, d'une part, les cellules ganglionnaires (centres trophiques) des cornes antérieures de la moelle, d'autre part le faisceau pyramidal. Vous devinez déjà, d'après cela, que la symptomatologie de la sclérose latérale amyotrophique réalisera l'association de l'atrophie muscu-

laire aux manifestations de la dégénérescence du faisceau pyramidal, contractures, parésie, exagération des réflexes.

Laissez-moi vous rappeler maintenant que dans les cas d'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, la lésion spinale est rarement limitée d'une façon rigoureuse à la substance grise des cornes antérieures, que presque toujours elle empiète sur la substance blanche avoisinante, notamment sur la substance blanche des cordons latéraux; seulement, cette participation de la substance blanche à la lésion de la substance grise n'est pas assez prononcée pour se traduire par des symptômes appréciables. Cela étant, vous comprendrez comment quelques pathologistes en sont venus à admettre des relations très étroites entre la sclérose latérale amyotrophique et l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale. A en croire certains auteurs, et cette théorie compte comme principal défenseur Leyden, en Allemagne, il n'y aurait pas, entre la sclérose latérale amyotrophique et l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, la distance qui sépare deux entités morbides. Il s'agirait, dans les deux cas, du même processus, sauf que, dans l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, la lésion du faisceau pyramidal serait en quelque sorte rudimentaire, tandis qu'elle est très prononcée dans les cas de sclérose latérale amyotrophique.

Relations de la sclérose latérale amyotrophique avec la paralysie labio-glosso-laryngée. — Ce que je viens de vous dire de l'étendue des lésions centrales, dans les cas d'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), s'applique encore davantage à la paralysie labio-glosso-laryngée. Ainsi que je vous le montrerai prochainement, il est tout à fait exceptionnel que dans la paralysie labio-glosso-laryngée, les lésions bulbaires soient nettement circonscrites aux îlots de substance grise (noyaux moteurs): presque toujours la substance blanche participe à ces lésions. Il s'agit donc alors d'une combinaison de lésions systématiques, en tout comparable à celles qu'on trouve réalisées dans la sclérose latérale amyotrophique. Rien d'étonnant dès lors que les symptômes de cette dernière s'associent souvent à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée. Cette même association s'observe entre l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, et la paralysie labio-glosso-laryngée. Or, une question très controversée est relative aux rapports de ces trois affections, sclérose

latérale amyotrophique, paralysie labio-glosso-laryngée, et atrophie musculaire progressive d'origine spinale (type Aran-Duchenne); j'y reviendrai prochainement.

Maintenant que vous êtes fixés sur les questions de nosologie que soulève l'étude de la sclérose latérale amyotrophique, je vais vous exposer avec quelques détails l'histoire de cette affection.

Historique. — La découverte de la sclérose latérale amyotrophique, en tant que syndrome clinique équivalent à une entité morbide, est une conquête française. C'est à Charcot que nous devons d'avoir appris à connaître l'individualité et la valeur nosologique de ce syndrome, ainsi que ces rapports avec les lésions spinales que vous connaissez maintenant.

Comme il arrive toujours en pareil cas, avant que Charcot eût donné la première description magistrale de la maladie en question, on avait publié des faits qui furent reconnus plus tard pour se rattacher à la sclérose latérale amyotrophique; mais on avait méconnu leur véritable signification, on les avait publiés sous l'étiquette d'un faux diagnostic. Comme le temps presse, je m'abstiendrai d'entrer à cet égard dans de longs détails bibliographiques Vous trouverez dans les leçons de Charcot (3e éd., t. II, p. 329) l'indication de ces faits, qui appartiennent à la période préhistorique de l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. Vous trouverez d'autre part, dans la thèse d'un de mes excellents élèves, le Dr Florant, l'indication des principaux travaux parus depuis lors, et qui se rapportent à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. Je veux seulement vous signaler deux points qui offrent un intérêt spécial: l'un, dont je vous ai déjà parlé, est relatif à la délimitation nosologique de la sclérose latérale amyotrophique. Il s'agit de savoir si la sclérose latérale amyotrophique ne doit comprendre que les faits qui se rapportent à la description de cette maladie, donnée par Charcot, ne doit comprendre que les faits où les accidents bulbaires se montrent en seconde date, ou si elle embrasse également les faits où les symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée ouvrent le cortège des manifestations morbides. Ce point n'est pas encore résolu.

L'autre point est relatif à l'étendue en hauteur de l'altération du faisceau pyramidal. Dans une première phase de l'histoire de

cette maladie, on avait cru, et c'était l'opinion de Charcot, que la dégénérescence du faisceau pyramidal ne remontait pas, en hauteur, au delà des pédoncules, que jamais elle ne s'étendait jusque dans la capsule interne. Puis il a été reconnu, par Charcot notamment, que cette opinion est inexacte, que la dégénérescence peut occuper toute l'étendue du faisceau pyramidal, depuis la zone motrice des circonvolutions jusqu'à la portion inférieure de la moelle. Dès lors s'est posée la question de savoir si cette dégénérescence du faisceau pyramidal n'est pas toujours descendante et consécutive à une lésion primitive des cellules ganglionnaires de la zone motrice de l'écorce? Encore une question qu'il appartient à l'avenir de résoudre. Je passe maintenant à la symptomatologie de la sclérose latérale amyotrophique.

XXXVI

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(Suite.)

Symptomatologie. — Tableau d'ensemble de la maladie. — Début par les membres supérieurs. — Parésie motrice. — Atrophie musculaire. — Tremblements fibrillaires. — Réaction de dégénérescence. — Etat des réflexes. — Déformations aux membres supérieurs. — Contracture.

Symptomatologie. — Je vous ai dit, dans ma précédente leçon, qu'il y a lieu de distinguer, au point de vue de l'évolution de la sclérose latérale amyotrophique, deux formes bien distinctes, à savoir :

1° Une forme commune, classique, que vous trouverez décrite de main de maître dans les leçons de Charcot, c'est celle dans laquelle les phénomènes bulbaires ne surviennent qu'à la période ultime de la maladie ;

2° Une autre forme, que j'appellerai larvée, parce qu'à ses débuts elle se masque, en quelque sorte, sous les dehors de la paralysie labio-glosso-laryngée. Je vais d'abord vous exposer la symptomatologie de la première forme ; voici le résumé très précis qu'en a donné Charcot :

Tableau d'ensemble de la maladie. — « 1° Parésie sans anesthésie des membres supérieurs, accompagnée d'émaciation rapide de l'ensemble des masses musculaires et précédée quelquefois d'engourdissements et de fourmillements. La rigidité spasmodique s'empare à un certain moment des muscles paralysés et atrophiés et détermine des déformations permanentes par contracture.

2° Les membres inférieurs sont envahis à leur tour. Il « s'y produit, en premier lieu, sans accompagnement d'anesthésie, une parésie qui, progressant promptement, fait que, en peu de temps,

la station et la marche sont impossibles. A ces symptômes se joint une rigidité spasmodique, d'abord intermittente, puis permanente et compliquée parfois d'*épilepsie spinale tonique*. Les muscles des membres paralysés ne s'atrophient qu'à la longue, et jamais au même degré que ceux des membres supérieurs.

La vessie et le rectum ne sont point affectés ; il n'y a pas de tendance à la formation d'eschares.

« 3° Une troisième période est constituée par l'aggravation des symptômes précédents et par l'apparition des symptômes bulbaires.

« Ces trois phases, ajoute Charcot, se succèdent dans un court espace de temps. Six mois, un an après le début, tous les symptômes se sont accumulés et plus ou moins fortement accentués. La mort arrive au bout de deux ou trois jours en moyenne, par le fait des symptômes bulbaires. »

Début par les membres supérieurs. Parésie motrice. — Ainsi qu'il résulte des lignes que je viens de vous citer, c'est donc par les membres supérieurs que débutent les accidents, dans la forme commune de la sclérose latérale amyotrophique, et c'est dans un affaiblissement de la puissance motrice de ces membres, que consistent les premiers troubles.

Cette parésie motrice se développe souvent sans prodromes ; quelquefois elle est précédée de fourmillements et d'engourdissement.

Atrophie musculaire. — Tôt ou tard les membres parésiés sont envahis par l'atrophie musculaire. L'atrophie atteint d'emblée des groupes entiers de muscles ; c'est, en un mot, une atrophie en masse, comme dans les cas de poliomyélites. A cet égard, la sclérose latérale amyotrophique diffère foncièrement de l'atrophie musculaire progressive, qui attaque les muscles un à un, et met un temps relativement considérable à envahir tout un membre.

A une période tardive, l'atrophie gagne les petits muscles de la main, localisation qu'elle réalise le plus souvent au début de la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive.

Il peut arriver cependant que l'atrophie musculaire suive une autre marche. Ainsi, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique publié récemment par Strümpell, l'atrophie musculaire a débuté au membre supérieur, par les petits muscles de la main et d'un seul côté ; puis elle a envahi successivement d'autres muscles

du membre supérieur, principalement ceux qui sont frappés de préférence dans les cas d'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. De plus, à la période d'état de la maladie, les membres supérieurs réalisaient la déformation dite de main en griffe. A part cela, ce cas réalisait la description donnée par Charcot de la sclérose latérale amyotrophique. C'est donc à tort qu'on a prétendu que la déformation de la main en griffe ne s'observe pas dans cette forme d'amyotrophie.

Tremblements fibrillaires. — Par contre, un caractère commun à ces deux affections : sclérose latérale amyotrophique et atrophie musculaire d'origine spinale, réside dans l'apparition de tremblements fibrillaires dans les muscles qui vont être envahis par l'atrophie.

Réaction de dégénérescence. — Un autre caractère commun aux deux affections réside dans la constatation des signes de la réaction de dégénérescence, à l'exploration électrique des muscles atteints.

Etat des réflexes. — Mais, tandis que, dans l'atrophie musculaire progressive, les réflexes, et notamment les réflexes tendineux, sont souvent abolis ou affaiblis, tout au plus conservés, on a constaté, dans bon nombre de cas de sclérose latérale amyotrophique, une *exagération de ces mêmes réflexes*. Il semble, d'après les observations faites dans ces derniers temps, que ce soit là un signe précoce de la maladie, et vous ne devez jamais négliger sa recherche, lorsque vous vous trouvez en présence d'un malade que vous soupçonnez d'être atteint de la sclérose latérale amyotrophique. Charcot, et plus récemment Strumpell, ont insisté sur la grande valeur diagnostique de l'exagération des réflexes tendineux, au début de la sclérose latérale amyotrophique.

A une phase avancée de la maladie, les progrès de l'atrophie musculaire peuvent faire disparaître non seulement l'exagération des réflexes tendineux, mais ces réflexes eux-mêmes. Les réflexes tendineux consistent essentiellement dans des contractions musculaires, et lorsque la substance contractile d'un muscle a disparu, celui-ci, cela va de soi, ne peut plus se contracter.

Comme modalité curieuse de cette exagération des réflexes tendineux, je vous signalerai le *réflexe du menton* ou *réflexe massétérin*, signalé par Charcot en 1885 (*Archives de Neurologie*, 1885, p. 24) chez un de ses malades, dans les termes suivants : « Quand

on percute avec le marteau de Skoda le maxillaire inférieur au voisinage de l'insertion du masséter, on détermine très nettement la contraction de ce muscle et avec plus d'intensité qu'à l'état normal. » Un auteur anglais, Beefor, a signalé une autre modalité du phénomène de la mâchoire, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique : lorsqu'on abaissait le maxillaire inférieur en pressant avec les doigts sur la mâchoire, celle-ci était agitée de mouvements convulsifs rythmiques, qui persistaient aussi longtemps que les muscles masticateurs étaient maintenus dans cet état de tiraillement. M. de Watteville, de Londres, a retrouvé cette variété du phénomène de la mâchoire, d'abord dans un cas de convulsions hystériques des membres, puis dans un cas de lésion organique de l'encéphale, ayant vraisemblablement pour siège la région du pont de Varole ou du bulbe. Le même auteur a pu se convaincre que l'on peut provoquer chez la plupart des personnes bien portantes, un *phénomène de la mâchoire*, comparable au phénomène du genou.

Pour cela, il faut, à l'aide d'un coupe-papier ou à l'aide d'un instrument plat de même forme, exercer une pression sur le maxillaire inférieur, et percuter le coupe-papier aussi près que possible des dents. On voit alors se produire une brusque contraction des muscles masticateurs, qui dans certains états pathologiques peut se répéter un certain nombre de fois sous la forme d'un véritable accès de convulsions cloniques.

Déformations aux membres supérieurs. — Contracture. — A une période avancée, les membres supérieurs subissent des déformations qui peuvent reconnaître deux ordres de causes. Ces deux ordres de causes, vous vous les rappelez peut-être, je vous les avais déjà analysés et indiqués en vous exposant la séméiologie générale des atrophies musculaires. Je vous disais que tantôt les membres atrophiés se déforment, par suite de la prédominance d'action des muscles dont la nutrition et la contractilité restent indemnes. C'est ce genre de *déformation* qu'on a qualifié du nom de *paralytique*. D'autres fois, la déformation résulte d'un état de *contracture* des fibres musculaires menacées d'atrophie mais non encore atrophiées, menacées d'atrophie par suite d'une prolifération du tissu conjonctif interstitiel. Ce tissu conjonctif interstitiel, en proliférant, finira par étouffer les fibres musculaires, d'où l'atrophie. Mais ce tissu conjonctif en voie de proli-

fération, avant d'étouffer les fibres contractiles qu'il enserre dans ses mailles, les irritera, et c'est l'irritation persistante des fibres musculaires menacées d'atrophie, qui peut donner naissance à cet état de contraction permanente qu'on appelle la contracture. Or, ce que la sclérose du tissu interstitiel fait dans le muscle par rapport aux fibres musculaires, elle le fait dans les faisceaux blancs de la moelle, par rapport aux fibres nerveuses ; la gangue conjonctive, comme on dit couramment, irrite les fibres nerveuses avant de les étouffer, de les atrophier. Lorsque,

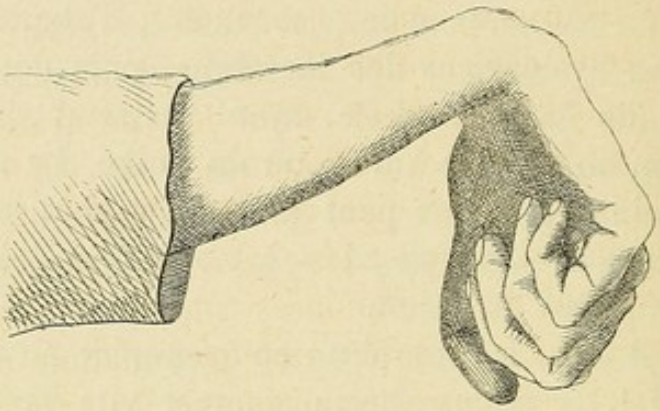


Fig. 43.
Déformation de la main dans la sclérose latérale amyotrophique.

comme c'est le cas dans la sclérose latérale amyotrophique, cette irritation atteint les fibres motrices du faisceau pyramidal, elle produit *à distance* cette contraction persistante des fibres musculaires, qu'on appelle la contracture. C'est à ce genre de contracture que sont attribuables la plupart des déformations qu'on observe dans les cas de sclérose latérale amyotrophique. Aux membres supérieurs, ces déformations se révèlent habituellement par une attitude qui a été bien décrite par Charcot dans les termes qui suivent :

« Le bras est appliqué le long du corps et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner.

« L'avant-bras est demi-fléchi et, de plus, dans la pronation ; il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une grande force et sans provoquer de la douleur.

« Il en est de même du poignet qui, lui aussi, est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main (fig. 43).

« Ces attitudes forcées, les douleurs produites lorsqu'on essaie de les modifier, suffiraient déjà en quelque sorte, jointes à l'éma-

ciation presque générale et uniforme des membres survenue en quelques mois, pour faire reconnaître qu'il ne s'agit pas, en pareille circonstance, de l'atrophie musculaire spinale primitive. »

Bien entendu qu'à la longue, au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, la contracture tend à disparaître.

A une période tardive, l'atrophie a gagné les petits muscles de la main, localisation qu'elle réalise le plus souvent au début de la forme spinale de l'atrophie musculaire progressive. Rarement d'ailleurs vous trouverez, dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, cette déformation de la main en griffe, que je vous ai décrite quand nous avons étudié le type Aran-Duchenne.

Tremblement à l'occasion des mouvements volontaires. — Enfin, autre symptôme de grande valeur, qu'on retrouve dans le tabès spasmodique, lorsque les malades exécutent le peu de mouvements dont leurs membres supérieurs sont encore capables, ceux-ci sont agités par une trémulation comparable au tremblement de la sclérose en plaques : les bras, les avant-bras et les mains, au lieu d'atteindre le but voulu d'une seule traite, exécutent une série d'oscillations rythmiques dont l'ampleur va en augmentant. Dans ma thèse de doctorat, je me suis attaché à démontrer que cette trémulation est en rapport direct avec l'altération du cordon latéral (faisceau pyramidal) ; c'est d'ailleurs l'opinion que professe mon maître, le professeur Charcot.

Voilà pour ce qui se passe du côté des membres supérieurs ; l'émaciation du côté de ces membres peut atteindre un degré extrême, et cela en l'espace de quatre, cinq, six mois, avant que la maladie ne gagne les membres inférieurs. C'est dire que, dans la sclérose latérale amyotrophique, le trouble de la motilité et la parésie motrice se présentent en général sous les dehors de la paraplégie cervicale.

Envahissement des membres inférieurs. — Parésie et atrophie. — Puis, quand les membres inférieurs sont envahis, presque toujours, et contrairement à ce qui a lieu aux membres supérieurs, c'est la parésie motrice qui ouvre la scène ; l'atrophie musculaire, en thèse générale, ne vient qu'en seconde date, et quelquefois le malade a le temps de mourir avant qu'apparaisse l'émaciation aux membres inférieurs. Cet ordre de succession, auquel Charcot attribue une grande importance, n'est pas cons-

tant, des faits récents le démontrent. Ce qui est constant, c'est l'association relativement précoce de la *contracture* à la parésie motrice.

Contracture. — Troubles de la marche. — Tout d'abord cette contracture est intermittente. Elle se manifestera, par exemple, sous forme de crampes dans les mollets; d'autres fois ce sera l'impossibilité momentanée où se trouve le malade de modifier l'attitude imprimée à ses membres inférieurs par la contraction subite de certains muscles. Puis, la contracture s'exagérant, comme fréquence et comme intensité, contribue avec la parésie motrice à rendre impossibles la marche et la station debout. Lorsque le malade, soutenu par des béquilles ou par des aides, essaye de se tenir debout, les pieds prennent l'attitude du varus-équin, en même temps que les jambes et les muscles sont agités par des trémulations rythmiques. S'il essaye de marcher, il peut à peine avancer de quelques pas, lentement et au prix de grands efforts, par suite de la contraction excessive et prolongée aussi bien des fléchisseurs que des extenseurs; de plus, toutes ces tentatives exagèrent les mouvements de trémulation.

A un moment donné, la contracture devient permanente, intéressant à la fois les fléchisseurs et les extenseurs, et ceux-ci dans une mesure prépondérante. Le malade ne peut plus se servir de ses membres inférieurs, et c'est à grand'peine qu'on réussit à vaincre la contracture en imprimant à ces membres des mouvements passifs.

Epilepsie spinale. — Enfin, il est de règle qu'on puisse provoquer le phénomène connu sous le nom d'*épilepsie spinale,* et qui consiste en ceci, que lorsqu'on redresse passivement la pointe du pied fixée dans l'extension, tout le membre inférieur est agité de mouvements rythmiques.

Il va de soi que, si l'atrophie vient à envahir les membres inférieurs, elle diminuera ou pourra même faire cesser la contracture. D'autre part, Charcot a fait remarquer que « dans certains cas la rigidité des membres supérieurs ou inférieurs est peu prononcée, tandis que dans d'autres, au contraire, elle est un phénomène prédominant », et que jusqu'ici, rien dans les conditions anatomo-pathologiques, ne lui avait permis d'expliquer ces différences.

Troubles bulbaires. — Je n'insisterai pas longuement sur la

description des troubles bulbaires, qui peuvent s'associer aux symptômes de la sclérose latérale amyotrophique ; ils ne sont autres que ceux qu'on observe dans les cas de paralysie labio-glosso-laryngée, maladie à laquelle je consacrerai une de mes prochaines leçons. Ce sont, en somme, des troubles de la déglutition, de la phonation et de la parole. Je vous ai dit qu'en général ils apparaissent à une période tardive de la sclérose latérale amyotrophique, mais que, parfois, plus souvent qu'on ne l'a cru d'abord, ils ouvrent la marche aux accidents morbides.

Troubles psychiques. — Pour en finir avec ce qui a trait à la symptomatologie de la sclérose latérale amyotrophique, je dois vous mentionner que, deux fois, à ma connaissance, on a signalé le développement de la sclérose latérale amyotrophique dans le cours d'une paralysie générale (des aliénés). Le premier cas a été communiqué par Westphall, à la Société de psychiatrie de Berlin (11 mai 1885). Le second cas est de Zacher et a été publié dans le *Neurologisches Centralblatt* (1886, n° 23, p. 551).

J'attache à cette coïncidence de la sclérose latérale amyotrophique et de la démence une certaine valeur, que je ferai mieux apprécier lorsque je vous aurai parlé de l'anatomie pathologique de la maladie.

Modalité de l'évolution. — Je vous répète, Messieurs, que ce que j'ai dit de la succession des symptômes de la sclérose latérale amyotrophique s'applique à la forme commune ou classique de cette maladie. Il n'est pas rare que le siège, l'ordre d'apparition et l'enchaînement morbide des accidents soient autres.

Début par les membres inférieurs. — Ainsi Charcot signalait déjà dans sa première description de la sclérose latérale amyotrophique, que, dans certains cas, la maladie débute par les membres inférieurs, que d'autres fois elle se circonscrit, dans ses commencements, soit à un membre supérieur, soit à un membre inférieur que parfois elle reste limitée durant quelque temps à un seul côté du corps, forme hémiplégique.

Début par le bulbe. — Charcot avait mentionné que, dans deux cas, il avait vu la maladie débuter par les symptômes bulbaires. A en juger par les faits les plus récents, ce mode de début est relativement fréquent. Reste la question de savoir si les cas, où aux symptômes d'une paralysie bulbaire viennent se

joindre ceux de la sclérose latérale amyotrophique, se rapportent à cette dernière maladie. Je vous ai signalé la controverse qui s'est élevée à ce sujet. Je vous en reparlerai plus longuement à propos de la physiologie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique.

Marche. Durée. Pronostic. — Je vous ai déjà dit que la sclérose latérale amyotrophique est une maladie à évolution rapide, et qu'on peut lui assigner une durée moyenne de deux ou trois ans. Mais il y a des exceptions à cette règle ; je vous citerai, entre autres, le cas d'un malade qui se trouvait autrefois dans mon service d'Ivry, et qui présentait les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique depuis dix ans.

Charcot a vu dans la rapidité d'évolution de la maladie un trait distinctif qui sépare *foncièrement* la sclérose latérale amyotrophique de l'*atrophie musculaire progressive spinale* (type Aran-Duchenne), car, vous vous le rappelez sans doute, les malades atteints de cette dernière affection peuvent vivre huit, dix ans et plus. Je me permettrai toutefois de vous faire remarquer, que ce caractère distinctif ne me semble pas avoir une valeur aussi grande qu'on l'a prétendu. A l'époque où Charcot a tracé en termes magistraux l'histoire de la sclérose latérale amyotrophique, il y a de cela une quinzaine d'années, la *doctrine de la dualité de l'atrophie musculaire progressive* n'existait encore qu'en germe, et la plupart des formes ou types d'atrophies musculaires progressives myopathiques étaient encore à décrire.

Aujourd'hui que l'évolution de cette doctrine en est venue au point que je vous ai dit, aujourd'hui qu'on oppose catégoriquement les formes d'atrophie myopathique, la plupart familiales, développées sous l'influence de l'hérédité morbide, à l'atrophie musculaire progressive spinale, on assigne à celle-ci, entre autres caractères spécifiques, une rapidité d'évolution relativement grande et une durée qui n'embrasse qu'un petit nombre d'années ; c'est là un point sur lequel j'ai insisté en temps et lieu.

Dans presque tous les cas, la sclérose latérale amyotrophique suit une marche progressive, en rapport avec l'extension des lésions. C'est vous dire combien le pronostic de la maladie est grave. Exceptionnellement on a vu se produire des temps d'arrêt, mais on n'est pas encore fixé sur la question de savoir si la ma-

ladie peut ainsi s'arrêter définitivement dans sa marche progressive.

La survenance de symptômes bulbaires doit toujours faire craindre un dénouement fatal plus ou moins proche.

Diagnostic. — La sclérose latérale amyotrophique, vous ai-je dit, réalise, en quelque sorte, l'association de deux syndromes : l'atrophie musculaire progressive (forme spinale), et le tabès spasmodique, considéré comme expression de la sclérose primitive des cordons latéraux. C'est donc avec ces deux états pathologiques qu'il faut d'abord établir le diagnostic différentiel.

Diagnostic avec l'atrophie musculaire progressive. — Quand une atrophie musculaire progressive évolue avec une certaine acuité, cette circonstance devra toujours éveiller en vous le soupçon d'une sclérose latérale amyotrophique. En admettant qu'il n'existe pas encore de phénomènes de contracture assez accusés pour frapper votre attention à première vue, vous aurez à rechercher des phénomènes qui sont en quelque sorte les signes avant-coureurs de la contracture proprement dite : c'est-à-dire l'exagération des réflexes tendineux, la possibilité de provoquer la trépidation épileptoïde par le procédé que je vous ai indiqué, la possibilité de développer des crampes en imprimant des attitudes forcées aux segments de membres envahis par l'atrophie. Enfin, vous explorerez avec soin l'état de la force motrice, en vous rappelant bien que, dans la sclérose latérale amyotrophique, la parésie se développe parallèlement à l'atrophie musculaire, et en quelque sorte indépendamment d'elle, tandis que, dans l'atrophie musculaire progressive, la paralysie est toujours proportionnée à la fonte du tissu musculaire.

Une fois que la contracture est bien développée, une fois qu'elle se révèle par les déformations et les attitudes anormales que je vous ai signalées, la confusion n'est plus possible entre l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) et la sclérose latérale amyotrophique.

La figure ci-dessus (fig. 43, page 433) que je place sous vos yeux en même temps que j'évoque dans votre souvenir la déformation de la main en griffe, qu'on rencontre presque toujours à certaines périodes de la maladie d'Aran-Duchenne, et tout à fait exceptionnellement dans la sclérose latérale amyotrophique, montre claire-

rement quel aspect résulte de la contracture, dans les cas de sclérose latérale amyotrophique.

Toutefois l'observation de Strumpell, dont je vous ai parlé il y a un instant, prouve que la déformation du membre supérieur, que vous trouvez représentée sur le dessin ci-joint, et que l'on observe dans la plupart des cas de sclérose latérale amyotrophique, n'a pas une valeur absolue; elle prouve surtout que la déformation dite de *main en griffe* n'a pas non plus la valeur d'un signe qui permet d'éliminer de prime abord l'hypothèse d'une sclérose latérale amyotrophique. C'est là, à mon idée, un argument de plus à invoquer en faveur des relations qui existent entre l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne et la sclérose latérale amyotrophique.

Diagnostic avec le tabès spasmodique. — Pour ce qui concerne le diagnostic différentiel entre la sclérose latérale amyotrophique et la sclérose primitive des cordons latéraux évoluant sous les traits du tabès spasmodique, il est basé tout entier sur l'existence de l'atrophie musculaire dans les cas qui se rapportent à la première maladie, et sur l'absence d'atrophie musculaire dans les cas de sclérose latérale primitive. De sorte que, si chez un malade qui réalise le syndrome connu sous le nom de tabès spasmodique, vient à se développer une atrophie musculaire à marche rapidement envahissante, la nécessité s'imposera de rectifier le premier diagnostic, de rattacher le cas à la sclérose latérale amyotrophique.

Dans un travail sur le tabès spasmodique, auquel je crois devoir vous renvoyer pour cette question, j'ai insisté sur les relations étroites qui existent entre le tabès spasmodique et la sclérose en plaques, maladie dans la symptomatologie de laquelle peut figurer l'atrophie musculaire. Il se pourra donc que dans un cas donné se pose la question de faire le diagnostic différentiel, entre la sclérose latérale amyotrophique et la sclérose en plaques.

Diagnostic avec l'hystérie. — Je vous signale encore que chez les femmes, il y aura toujours lieu de soulever la question de savoir si le syndrome propre à la sclérose latérale amyotrophique n'est pas une expression de l'hystérie. Depuis longtemps on savait que la grande névrose peut donner lieu à des accidents de contracture, analogues à ceux qu'on rencontre dans les cas de sclérose primitive des cordons latéraux. On a reconnu dans ces derniers temps, ainsi que je vous l'ai exposé dans une de mes précédentes

leçons, que l'atrophie musculaire peut être une manifestation de l'hystérie. L'association de ces deux ordres de troubles morbides, contracture et atrophie musculaire, pourrait donc être réalisée du fait de la grande névrose, et indépendamment des lésions de la substance blanche et de la substance grise, qu'on trouve dans les cas de sclérose latérale amyotrophique.

Diagnostic avec l'hémiplégie compliquée de contracture. — Enfin, pour terminer ce qui a trait à cette question de diagnostic, je vous signale comme une confusion qui serait impardonnable à commettre, celle qui consisterait à prendre pour un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme hémiplégique, une hémiplégie cérébrale compliquée d'atrophie musculaire précoce et de contracture tardive ; le début des accidents par un ictus apoplectiforme, le caractère de la paralysie du mouvement, paralysie qui atteint d'emblée son maximum d'intensité, l'absence d'exagération des réflexes tendineux, la participation habituelle des sphincters de la vessie et du rectum à la paralysie, tout cela sont autant de caractères qui vous permettront d'éviter aisément la confusion que je vous signale.

Etiologie. — Ce que nous savons de l'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique se réduit à peu près à rien. A en juger par les faits connus, la maladie se développe de préférence à l'âge adulte de la vie, mais on connaît des exemples de sclérose latérale amyotrophique chez des enfants (Erb, Seeligmuller).

L'hérédité directe ne paraît pas intervenir dans le développement de la maladie. L'influence de l'hérédité neuropathique a été notée dans un certain nombre d'observations.

Il me paraît douteux que la maladie puisse se développer comme conséquence directe de la syphilis.

En fait de causes occasionnelles, on a signalé l'exposition au froid et à l'humidité, aux traumatismes, influences banales, que vous trouverez invoquées pour le développement de toutes les maladies.

XXXVII

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(Suite.)

Anatomie pathologique. — Altérations des muscles, des troncs nerveux et de la substance grise de la moelle. — Altérations du faisceau pyramidal. — La dégénérescence du faisceau pyramidal s'étend jusqu'aux premières circonvolutions. — Observations de Marie, de Kojewnikow, de Charcot et Marie, de Lennmalm. — L'extension de la dégénérescence du faisceau pyramidal jusqu'aux circonvolutions n'est pas constante. — Observations de Mierzejewsky et Erlitzky, de Marie, de Zacher.

Physiologie pathologique. — Première théorie : La lésion débute par le faisceau pyramidal et gagne ensuite la substance grise des cornes antérieures. — Deuxième théorie : La lésion peut débuter indifféremment dans la moelle, le bulbe ou le cerveau, par la substance blanche ou par la substance grise. — Troisième théorie : La lésion débute toujours par les cellules ganglionnaires de la zone motrice de l'écorce cérébrale.

Traitement.

Anatomie pathologique. — Nous avons à considérer : des lésions centrales intéressant, les unes, la substance blanche, les autres, la substance grise, les altérations musculaires des muscles atrophiés, les altérations nerveuses des conducteurs qui relient ces muscles aux centres nerveux.

Altérations des muscles, des troncs nerveux et de la substance grise de la moelle. — Sur les altérations musculaires, sur les altérations des troncs nerveux et sur les altérations de la substance grise de la moelle et de certains noyaux moteurs du bulbe (hypoglosse, spinal et facial) je serai bref. Ces altérations sont les mêmes que dans l'atrophie musculaire progressive spinale ; Charcot a insisté là-dessus dans la première description qu'il a donnée de la sclérose latérale amyotrophique. Je ne vous en dirai pas plus long, le temps presse, je préfère m'appesantir sur l'étude des altérations qui intéressent la substance blanche et plus particulièrement le faisceau pyramidal.

Considérons d'abord ces altérations dans la moelle, où, sur des coupes transversales, nous les trouvons cantonnées dans le territoire des cordons latéraux.

Altérations du faisceau pyramidal. — L'altération des faisceaux latéraux, contrairement à ce qui a lieu dans la grande majorité des cas de dégénérescence secondaire de la moelle, présente une distribution symétrique. Sur des surfaces de coupes transversales, cette distribution varie à différents niveaux du névraxe.

a). Considérons-la d'abord dans le segment cervical de la moelle,

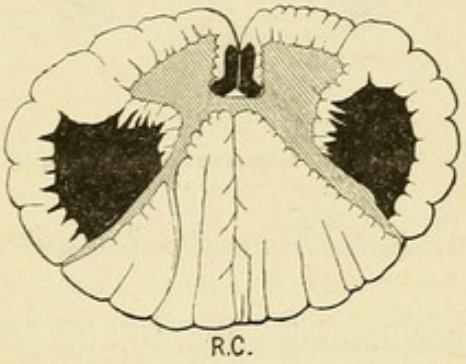


Fig. 44.

Distribution des lésions des faisceaux latéraux dans la moelle cervicale.

et plus particulièrement dans le renflement cervical (fig. 44). C'est dans cette portion du névraxe que la lésion de la substance blanche présente sa plus grande étendue en largeur. En avant, la zone de dégénérescence s'étend jusqu'à l'angle externe de la corne antérieure et même au delà ; en arrière, elle confine presque à la substance grise de la corne postérieure. En dehors, elle n'est séparée du bord libre de la moelle que par une mince bande de substance blanche saine. Toutes les autres portions des faisceaux blancs ont conservé leur structure normale, sauf de petits faisceaux que Charcot a proposé d'appeler *faisceaux de Turck*, qui sont constitués par deux petites éminences symétriques situées de chaque côté de la moelle et contigues au sillon (antérieur) qui sépare les zones radiculaires antérieures. Ces faisceaux, chez l'adulte, ne peuvent être suivis au delà de la limite inférieure du renflement cervical.

b). Sur des coupes provenant de la région dorsale du névraxe (fig. 45), l'altération des cordons latéraux se présente avec des limites beaucoup plus circonscrites. En avant, dit Charcot, elle n'arrive même plus à atteindre la ligne fictive transversale qui

passerait par la commissure. En arrière, elle reste contiguë à la substance grise postérieure ; enfin, sur les côtés, elle se rapproche du bord libre de la moelle, séparée qu'elle en est par

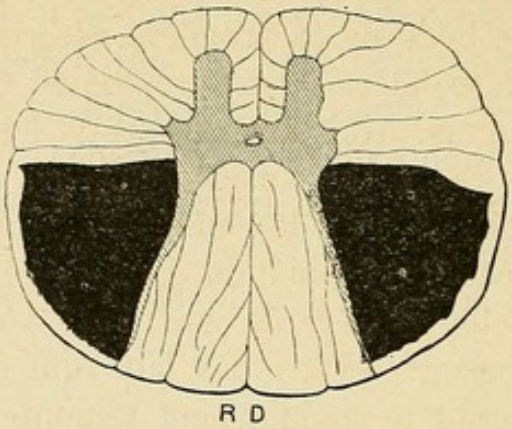


Fig. 45.

Distribution des lésions des faisceaux latéraux dans la moelle dorsale.

une languette de substance blanche saine qui va en se rétrécissant de haut en bas.

c). Dans le segment lombaire (fig. 46), la zone de dégénérescence atteint le bord libre de la moelle ; toutefois elle est allée en dimi-

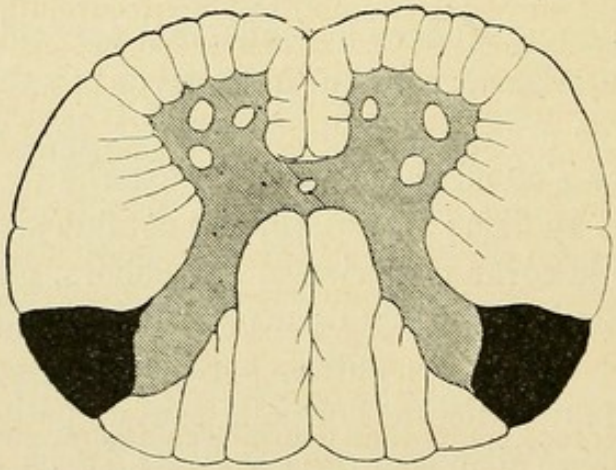


Fig. 46.

Distribution des lésions des faisceaux latéraux dans la moelle lombaire.

nuant d'étendue, elle n'intéresse plus guère que le quart postérieur de la section transversale des cordons latéraux.

d). Enfin, dans le bulbe, l'altération de la substance blanche des cordons latéraux se continue à travers les pyramides antérieures (dont les fibres sont la continuation des faisceaux latéraux). Cette dégénérescence peut être poursuivie sur toute la hau-

teur des pyramides antérieures, et même au delà, dans la portion inférieure de la protubérance et dans l'étage inférieur du pédoncule cérébral.

La dégénérescence du faisceau pyramidal s'étend jusqu'aux circonvolutions. — Lors de la première description qu'il avait donnée de la sclérose latérale amyotrophique, Charcot, jugeant d'après les faits connus, avait avancé que la lésion du faisceau blanc pyramidal ne remontait jamais jusqu'à la capsule interne, qui n'est qu'un prolongement de l'étage inférieur du pédoncule, c'est-à-dire du faisceau pyramidal du cordon latéral. Depuis lors, Charcot a rectifié cette manière de voir, qu'il a été le premier à reconnaître pour inexacte. Voici des faits qui démontrent que l'altération du faisceau pyramidal peut remonter jusqu'aux circonvolutions.

Observation de Marie. — Dès 1883 (*Société de Biologie*, 29 décembre 1883), un élève de Charcot, M. Marie, avait relaté un cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie, relatif à une femme morte à la Salpêtrière. L'autopsie avait fait découvrir, indépendamment de l'atrophie des grandes cellules motrices des cornes antérieures de la moelle et indépendamment de la dégénérescence des cordons latéraux, des amas de corps granuleux, sur plusieurs points du cerveau, notamment au niveau de la protubérance et de la capsule interne, et sur la portion motrice des circonvolutions.

Observation de Kojewnikow. — Vers la même époque, un médecin russe, Kojewnikow, a publié (in *Archives de Neurologie*, n° 18, p. 356) un cas de sclérose latérale amyotrophique, où à l'autopsie la dégénérescence des faisceaux pyramidaux a pu être suivie de bas en haut, à travers tout l'encéphale jusqu'à l'écorce grise de la zone motrice.

« Dans le bulbe, la dégénérescence allait le long des pyramides ; les coupes transversales faites à différentes hauteurs dans le bulbe durci ont clairement démontré que les pyramides étaient fortement altérées dans toutes leurs dimensions, mais la dégénérescence n'atteignait que les pyramides seules, toutes les autres parties du bulbe étant dans un état parfaitement normal.

« Dans la protubérance, comme l'on pouvait s'en assurer en examinant les coupes transversales à l'état frais, la dégénérescence allait le long de la moitié antérieure (inférieure) en suivant les fibres longitudinales ; il s'y trouvait une grande quantité de corps granuleux, disposés symétriquement, et en quantité égale à droite et à gauche, tandis que, dans la partie postérieure (supérieure) de la protubérance, on n'en trouvait pas du tout.

« Dans les pédoncules du cerveau (*crura cerebri*), il y avait de même une grande quantité de corps granuleux ; en examinant minutieusement, il était possible de déterminer assez exactement la région occupée par ces corps. Ainsi, on n'en trouvait que dans le pied du pédoncule, tandis qu'il n'y en avait ni dans la calotte (*tegmentum*), ni dans la substance noire de Soëmmering. Mais dans le pied du pédoncule, ils occupaient une place strictement limitée : sur une coupe faite par le milieu du pédoncule, perpen-

diculairement à la direction de ses fibres, cette place présentait la forme d'un trapèze; ce dernier occupait à peu près le tiers moyen du pied du pédoncule, en s'inclinant un peu du côté extérieur; sa base étroite touchait à la substance noire de Soëmmering, tandis que sa grande base atteignait la périphérie du pédoncule. Dans les deux pédoncules, la place occupée par les corps granuleux était parfaitement symétrique. »

L'auteur a retrouvé ces corps granuleux dans des endroits déterminés des hémisphères, en des points symétriques, qui étaient manifestement situés sur le trajet des faisceaux pyramidaux. Cette interprétation a été acceptée par Charcot (*Archives de Neurologie*, 1885, p. 2), qui attribue également à la présence des corps granuleux la valeur d'une altération pathologique de la substance blanche et de la substance grise de la moelle, comme vous allez le voir.

Observations de Charcot et Marie. — En 1885 (*Archives de neurologie*, p. 1 et 168), Charcot et Marie ont publié deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique, où l'altération du faisceau pyramidal put être suivie à travers le pédoncule et la capsule interne, jusqu'à l'écorce grise. Chez une première malade, l'affection suivit son évolution classique; je ne vous dirai rien des symptômes observés dans ce cas.

La seconde observation rentre dans la catégorie des faits de sclérose latérale amyotrophique, où le début des accidents a été marqué par des symptômes bulbaires. Voici le résumé de l'observation, tel qu'il a été donné par Charcot et Marie :

Début par de la difficulté de la parole et de la déglutition (chez une femme de 60 ans); quatre mois plus tard, attaque apoplectiforme, suivie d'une augmentation des troubles bulbaires. Parésie, puis atrophie des membres supérieurs. Paralysie des membres inférieurs avec phénomènes spasmodiques; mort deux ans après le début.

Dans ces deux cas, la présence des corps granuleux a été constatée :

a). Dans les *circonvolutions* frontale et pariétale ascendante, au voisinage du lobule paracentral, la région qu'ils occupaient ne s'étendait guère sur la face convexe des hémisphères à plus d'un centimètre en dehors de la grande scissure inter-hémisphérique. La substance grise de l'écorce n'en renfermait pas.

b). Dans la capsule interne, et les deux auteurs ont insisté sur le peu d'étendue de l'espace dans lequel on trouvait ces corps granuleux, « espace qui certainement est loin de correspondre à toute la largeur du faisceau pyramidal, mais qui est bien situé dans la zone de celui-ci, et espace variable, non seulement d'un cas à un autre, mais d'un hémisphère à l'autre chez le même sujet ».

Observation de Lennmalm. — Un médecin suédois, Lennmalm (*Upsala läkareforen*, förh. 1887, XXII, 7, § 299), a publié une observation du même genre, et comme il s'agit là de faits d'une importance capitale, au point de vue de la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique, et de documents dont le nombre est encore très restreint, je vais vous donner une relation abrégée du fait de Lennmalm :

Il s'agit d'une femme de cinquante ans, dont la mère avait souffert d'une faiblesse des nerfs (neurasthénie?), dont le père était mort phtisique, dont la plupart des frères et sœurs étaient débiles, maladifs. En 1876, cette femme éprouva par moments une sensation de froid et des fourmillements

dans la moitié droite de la face, avec tendance à tomber sur le côté gauche. En 1885, elle eut une pneumonie ; vers l'automne de cette même année, la malade remarqua, pour la première fois, qu'elle éprouvait de la difficulté à éteindre une lumière en soufflant dessus. Vers la fin de l'année, elle devint sujette à des accès d'étouffements et à de l'embarras de la parole. La voix perdit tout éclat ; en même temps survint de la gêne de la déglutition. Bref, on se trouvait en présence du cortège des symptômes qu'on observe dans les cas de paralysie bulbaire. Il s'agit donc d'un de ces cas de sclérose latérale amyotrophique où les symptômes bulbaires ouvrent la marche. Je poursuis la relation du fait. Au commencement de l'année 1886, survint de la faiblesse des membres du côté droit, qui dégénéra en parésie. A ce moment-là, il existait tout au plus de l'atrophie du premier interosseux dorsal de la main droite; les muscles du voile du palais étaient parésiés, ainsi que la corde vocale du côté droit. Les réflexes, sauf le réflexe pharyngé, étaient manifestement exagérés. Dans le courant de l'été, la parésie envahit les membres du côté gauche ; en même temps les membres inférieurs devinrent rigides (contracture). L'embarras de la parole et la gêne de la déglutition avaient fait des progrès continus. Au mois de décembre 1886, la malade se plaignit d'éprouver des tremblements fibrillaires aux différentes parties du corps, notamment aux bras. Bientôt, l'atrophie s'empara des muscles des bras, et le bras droit devint, en outre, le siège de contracture.

Il s'était développé une parésie des lèvres et de la langue; cette dernière se contracturait quand la malade essayait de la sortir de la bouche. Paralysie des muscles de l'épaule, du dos et de la paroi abdominale antérieure, surtout à droite. La malade pouvait encore exécuter des mouvements actifs avec les membres inférieurs, mais la rigidité des muscles s'opposait à l'exécution des mouvements passifs. A noter que l'exploration électrique des muscles du bras fit constater les signes caractéristiques de la réaction de dégénérescence.

La femme succomba à un épuisement progressif (9 février 1887). A l'autopsie, on trouva une dégénérescence très accusée des faisceaux pyramidaux, depuis les zones motrices de l'écorce grise des circonvolutions jusque dans les cordons latéraux de la moelle, en passant de chaque côté par la capsule interne, la protubérance, les pédoncules et le bulbe. En outre, il existait une atrophie des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, *relativement peu accusée;* elle l'était davantage dans le segment cervical que dans le segment dorsal et surtout que dans le segment lombaire. On a constaté, en outre, une dégénérescence commençante, encore peu accusée, des noyaux de l'hypoglosse et de l'accessoire du nerf vague. Les autres noyaux bulbaires étaient intacts. En fait de nerfs et de racines nerveuses, étaient dégénérés et atrophiés : le facial, le nerf vague, son accessoire, l'hypoglosse (surtout), les racines des paires cervicales, et les nerfs qui en sont la continuation. Du côté des circonvolutions, le processus intéressait la circonvolution centrale dans toute son étendue, sans empiéter sur les parties avoisinantes.

En somme, voilà cinq observations qui démontrent d'une façon catégorique que, dans la maladie décrite par Charcot sous le nom de sclérose latérale amyotrophique, l'altération de la substance blanche ne reste pas limitée à cette portion du faisceau

pyramidal qui s'étend de l'étage inférieur de la protubérance à la moelle, qu'elle peut envahir toute l'étendue de ce faisceau, et, je vous le répète, celui-ci représente un *système de fibres* qui s'étend directement de la zone motrice de l'écorce grise à la moelle et aux muscles de la périphérie, sans passer par la substance grise des ganglions centraux (couche optique et corps striés).

L'extension de la dégénérescence du faisceau pyramidal jusqu'aux circonvolutions n'est pas constante. Mais cette extension de l'altération de la substance blanche à toute la longueur du faisceau pyramidal, n'est pas forcée. Des faits bien observés démontrent qu'elle peut présenter la délimitation que Charcot, au début, avait crue être constante. Ainsi, dans une observation publiée en 1883, dans un journal russe, par Mierzejewsky et Erlitzky, l'examen des centres nerveux a démontré l'absence de toute trace de dégénérescence au-dessus du Pont de Varole, et ce fait est d'autant plus intéressant qu'il existait conjointement dans le cerveau une tumeur sarcomateuse, qui eût pu, à la rigueur, entraîner une dégénérescence secondaire. Voici un résumé de cette intéressante observation :

Observation de Mierzejewsky et Erlitzky. — Femme de trente-trois ans, présentant une parésie des quatre membres, avec atrophie considérable de groupes entiers de muscles, aux membres inférieurs notamment. Embarras de la parole très prononcé, atrophie des muscles de la langue. Aux membres, rigidité et contracture, principalement des fléchisseurs des pieds, des mains et des doigts. Exagération considérable des réflexes tendineux. Pas de troubles de la sensibilité. La maladie avait mis environ un an à atteindre à son apogée. Deux années auparavant, la malade avait eu quelques attaques épileptiformes. Durant le temps que la malade a été en observation (environ deux années), il n'y a eu rien de particulier à noter, sauf une aggravation de la parole et de la gêne de la déglutition dans les derniers temps de la vie.

Autopsie : Dans la substance grise des cornes antérieures de la moelle, atrophie des cellules ganglionnaires, prolifération des éléments du tissu conjonctif, altérations inflammatoires des vaisseaux ; du côté de la substance blanche, sclérose des faisceaux pyramidaux. L'altération de la substance grise atteignait sa plus grande intensité dans les deux renflements cervical et lombaire et dans le segment dorsal ; elle allait en diminuant au-dessous du renflement cervical. Dans le bulbe, elle était limitée au noyau de l'hypoglosse, intéressant beaucoup plus le noyau classique (Duval) que le noyau accessoire. L'intensité de la sclérose du faisceau pyramidal allait en diminuant de bas en haut, autrement dit, elle revêtait les caractères extérieurs d'une *sclérose ascendante*, qui ne s'étendait pas jusque dans la substance blanche des hémisphères. Et pourtant, ainsi qu'il a été dit plus haut, il existait à la surface de l'un des hémisphères (gauche), dans le voisinage de la première circonvolution frontale, un sarcome du volume d'une noisette,

fixé à la pie-mère, mais sans adhérence avec le cerveau, et qui avait déterminé l'aplatissement par compression de la portion adjacente de l'hémisphère.

Observation de Marie. — Une autre observation du même ordre a été publiée dans le courant de l'année dernière (*Archives de neurologie*, 1887, p. 287) par M. Marie. Je passe sur la partie clinique de l'observation, qui ne présente rien de bien particulier à noter, sauf une intensité inusitée des troubles spasmodiques. « A l'autopsie, dit M. Marie, on trouva dans la moelle les lésions caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique; malheureusement une partie des pièces ayant été perdus, l'examen histologique ne put être fait pour le cerveau ni pour le bulbe, mais les coupes pratiquées sur les pédoncules cérébraux permirent de constater l'absence de toute lésion à ce niveau. »

Il semblait, au premier abord, que dans ce cas la lésion du faisceau pyramidal ait siégé uniquement dans le trajet médullaire et qu'il se soit agi d'une dégénérescence ascendante ayant eu son point de départ dans la moelle, comme dans l'observation ci-dessus. Mais, pour affirmer qu'il en était ainsi, il eût fallu pouvoir examiner les circonvolutions motrices des hémisphères, ce qui n'a pas eu lieu pour les raisons que vous savez.

Observation de Zacher. — Je vous citerai encore, comme se rattachant au même ordre de faits, l'observation de Zacher, dont je vous ai déjà parlé ; il s'agit d'un exemple de sclérose latérale amyotrophique compliquée de paralysie générale des aliénés, qui rentre également dans cette catégorie de faits : à l'autopsie du sujet, on constatait que la dégénérescence du faisceau pyramidal ne remontait pas au delà de l'entrecroisement des pyramides. Je signale de suite, et j'insiste sur ce détail, qu'il existait, en outre, des altérations diffuses de l'écorce grise des hémisphères, qui consistaient surtout dans une atrophie des fibres à myéline, et qui était beaucoup plus prononcée dans les régions antérieures du cerveau que dans les régions postérieures, qui se poursuivait vers la portion sous-jacente, vers la capsule interne notamment ; par contre, la capsule externe était intacte. Autre point sur lequel a insisté l'auteur : les altérations de la substance grise des cornes antérieures étaient très peu accusées, contrairement à ce qui avait lieu pour l'atrophie des fibres motrices, dans les nerfs périphériques et des fibres musculaires dans les muscles.

Avant de clore ce chapitre d'anatomie pathologique, je crois devoir vous dire quelques mots de deux observations de sclérose latérale amyotrophique, avec autopsie, publiées par Strumpell, dans un mémoire que je vous ai déjà cité. Strumpell a constaté que l'altération des cordons latéraux, étudiée sur des coupes transversales, occupait une étendue beaucoup plus grande que celle qui correspond au territoire occupé par le faisceau pyramidal. Mais ce n'est pas là, pour Strumpell, une raison d'éliminer la sclérose latérale amyotrophique du cadre des affections systématiques de la moelle. Etant donné que la dégénéres-

cence des cordons latéraux, considérée sur des sections transversales de la moelle, présente une distribution sensiblement uniforme dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, il y a tout lieu de croire, suivant Strumpell, que cette dégénérescence intéresse un ou plusieurs *systèmes* de fibres, autres que celui du faisceau pyramidal. La même opinion avait déjà été exprimée par Charcot et Marie dans leur mémoire de 1885.

« Chez nos deux malades, disaient les deux auteurs, nous avons observé de plus un fait relevé dans un grand nombre d'autres autopsies : l'extension de la sclérose à une assez grande étendue des faisceaux antéro-latéraux, bien au delà des limites du territoire pyramidal proprement dit. Signalée depuis longtemps déjà, cette extension du processus scléreux peut en effet être considérée comme très fréquente ; faut-il, avec certains auteurs, la regarder comme une preuve que la sclérose latérale amyotrophique n'est pas une affection systématique, mais une myélite diffuse ?

« Loin de là, et nous nous rattachons entièrement à l'opinion émise par MM. Debove et Gombault, qui envisagent cette extension de la sclérose comme liée à l'existence de *zones de propagation du processus inflammatoire de la substance grise à la substance blanche avoisinante.* »

Physiologie pathologique. — Je passe maintenant à la physiologie pathologique du syndrome qu'on trouve réalisé dans les cas de sclérose latérale amyotrophique. Les relations qui existent entre les principaux éléments de ce syndrome, et les lésions centrales qu'on trouve à l'autopsie des sujets qui succombent à la sclérose latérale amyotrophique, ont été très bien indiquées par Charcot dans la première description qu'il a donnée de la maladie, et il n'y a pas eu grand'chose à modifier à ce que Charcot a dit sur ce chapitre :

Il est entendu que la parésie, qui est une des premières manifestations de la sclérose latérale amyotrophique, les phénomènes spasmodiques et la contracture, qui lui succèdent à bref délai, sont sous la dépendance immédiate de l'altération du faisceau pyramidal.

Il est entendu que l'atrophie musculaire, dans la sclérose latérale

amyotrophique, est la conséquence de l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle.

Il est entendu que les troubles bulbaires, soit qu'ils se montrent à la période d'état ou à la phase terminale de la sclérose latérale amyotrophique, soit qu'ils ouvrent la marche dans l'évolution des accidents morbides, sont en rapport avec l'atrophie de certains noyaux moteurs du bulbe, lésion équivalente de l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. Sur ces trois points, l'accord est à peu près unanime.

Il n'en est plus de même pour ce qui concerne l'enchaînement de ces lésions et leurs rapports de filiation.

Première théorie. — *La lésion débute par le faisceau pyramidal et gagne ensuite la substance grise des cornes antérieures.* — Nous trouvons d'abord la doctrine professée par Charcot et exposée dans les termes qui suivent : « La parésie et la contracture précèdent l'atrophie, cela est établi cliniquement. Il y a donc lieu d'admettre que la sclérose latérale, dont elles relèvent, se produit avant la lésion de la substance grise antérieure à laquelle se rattache incontestablement l'amyotrophie. »

Par quel mécanisme la lésion de la substance grise vient-elle se combiner à la lésion des faisceaux blancs ? Charcot incline à croire que la lésion se propage des cordons latéraux à la substance grise des cornes antérieures par l'intermédiaire des filets nerveux qui établissent une communication entre ces cornes et les faisceaux latéraux. En d'autres termes, dans l'esprit de Charcot, l'altération des cornes antérieures de la moelle serait consécutive à la dégénérescence du faisceau pyramidal et suscitée en quelque sorte par cette dernière.

On a fait valoir contre cette théorie que la succession des symptômes, parésie, contracture et atrophie musculaire, n'est pas toujours telle que l'admet Charcot. On a fait valoir qu'exceptionnellement l'atrophie des muscles innervés par la moelle a précédé la parésie et la contracture ; que, dans la forme de sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire, il est difficile d'admettre que l'altération de la substance blanche engendre la dégénérescence des noyaux moteurs. Bref, on en est venu à cette autre conception des rapports respectifs des différentes lésions qu'on peut rencontrer dans les cas de sclérose latérale amyotrophique :

Deuxième théorie. — *La lésion peut débuter indifféremment*

dans la moelle, le bulbe ou le cerveau, par la substance blanche ou par la substance grise. — L'appareil qui préside à l'exécution des *mouvements volontaires* comprend : 1° l'écorce grise de la zone motrice des hémisphères ; 2° le faisceau pyramidal qui part de cette zone motrice et qui se continue jusque dans la moelle, suivant le trajet que je vous ai indiqué ; 3° les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle et des noyaux moteurs du bulbe qui communiquent directement avec les fibres du faisceau pyramidal ; 4° les fibres motrices, prolongement des racines antérieures de la moelle, qui elles-mêmes partent des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, de même que les fibres motrices des nerfs bulbaires partent des cellules ganglionnaires des noyaux antérieurs du bulbe ; 5° les fibres musculaires auxquelles vont se terminer les fibres nerveuses motrices.

Ne considérons que les portions centrales de cet appareil moteur. Eh bien ! on s'est représenté que les différents organes dont il se compose peuvent être lésés individuellement, collectivement ou successivement. Si, par exemple, il se développe une dégénérescence simultanée ou successive du faisceau pyramidal et des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, les lésions combinées de ces deux systèmes se révéleront par le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique. Dans cette manière de voir il n'y a pas à se préoccuper de la question de savoir si les altérations ont débuté par les fibres nerveuses du faisceau pyramidal, par les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, ou par les cellules ganglionnaires des noyaux moteurs du bulbe. Toutes ces éventualités sont possibles ; de même, la dégénérescence du faisceau pyramidal peut remonter plus ou moins haut, peut intéresser différents segments de ce faisceau, sous formes de foyers séparés par des intervalles libres. C'est, en somme, une théorie éclectique, analogue à celle que je vous ai exposée à propos des relations des poliomyélites antérieures et des polynévrites amyotrophiques.

Troisième théorie. — *La lésion débute toujours par les cellules ganglionnaires de la zone motrice de l'écorce cérébrale.* — Il y a une autre manière de concevoir l'enchaînement des lésions, c'est, je crois, celle à laquelle tend à se rallier le professeur Charcot. Je vous ai dit que, dans un certain nombre de faits bien observés, on avait pu suivre l'altération du faisceau pyramidal depuis les cordons latéraux de la moelle jusqu'à la zone motrice de l'écorce

grise des hémisphères. On s'est demandé, dès lors, si cette dégénérescence du faisceau pyramidal ne reconnaîtrait pas pour cause, pour point de départ, une *altération primitive* des cellules ganglionnaires (géantes) de la zone motrice corticale. Ne perdons pas de vue, que ces cellules géantes de la zone motrice jouent par rapport aux fibres motrices du faisceau pyramidal le même rôle trophique que les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle par rapport aux fibres motrices des nerfs spinaux périphériques.

D'après cette manière de concevoir l'enchaînement des lésions, la sclérose latérale amyotrophique reconnaîtrait le même mécanisme pathogénique que l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, sauf que la lésion originelle, au lieu d'atteindre les cellules ganglionnaires trophiques des cornes antérieures de la moelle, aurait pour siège les cellules ganglionnaires trophiques de la zone motrice de l'écorce des hémisphères.

Il est vrai qu'on a objecté contre la validité de cette conception pathogénique les faits dont je vous parlais à l'instant, et où la dégénérescence du faisceau pyramidal ne remontait pas jusqu'à la zone motrice des hémisphères cérébraux. Or, dans ces faits, vous vous le rappelez sans doute, les cellules ganglionnaires de la zone motrice ont été trouvées altérées ; il y avait, en somme, solution de continuité entre la lésion corticale de la zone motrice et la dégénérescence du faisceau pyramidal.

Pour concilier ces faits avec la théorie que je vous énonçais à l'instant, on a fait appel à une hypothèse dont je vous ai déjà parlé à propos de la pathogénie des poliomyélites et des polynévrites. On a prétendu qu'en cas d'altération des cellules géantes (centres trophiques) de la zone motrice, la suppression de l'influx trophique retentissait sur les parties les plus éloignées des centres, avant de se faire sentir dans les parties contiguës, et qu'elle devait retentir dans une mesure prépondérante sur les premières.

Ainsi comprises, il faut dire que les choses cadrent avec les résultats des données histologiques. Malheureusement tout cet échafaudage est basé sur une hypothèse que je viens de vous énoncer à l'instant.

En somme, cette question de pathogénie, comme beaucoup d'autres de celles qui touchent aux maladies du système nerveux,

est impossible à résoudre dans l'état actuel de nos connaissances. Je crois, en passant, devoir vous signaler l'intérêt qui s'attache à la recherche des relations éventuelles pouvant exister entre les altérations et les simples irritations de l'écorce grise des circonvolutions, et la dégénérescence du faisceau pyramidal, telle qu'on la trouve réalisée dans la sclérose latérale amyotrophique et aussi dans certains cas de tabès spasmodique. Je vous rappelle que, dans trois observations dont j'ai eu à vous parler, il existait, deux fois des troubles mentaux en rapport évident avec des altérations de l'écorce grise, et dans une troisième, une tumeur des méninges, qui avait comprimé, par conséquent irrité, la surface du cerveau dans le voisinage de la zone motrice.

Traitement. — Je ne vous dis rien à cette place du traitement de la sclérose latérale amyotrophique, car je consacrerai deux leçons au traitement des atrophies musculaires progressives en général. Vous connaissez le pronostic que comporte la maladie dont nous nous occupons présentement. Je ne puis donc que vous répéter que la sclérose latérale amyotrophique compte parmi les formes les moins curables des amyotrophies spinales.

XXXVIII

PARALYSIE GLOSSO-LABIO-LARYNGÉE

L'étude de la paralysie glosso-labio-laryngée s'enchaîne à celle de l'atrophie musculaire progressive *spinale* (type Aran-Duchenne) et à celle de la sclérose latérale amyotrophique. — Historique.

Symptomatologie. — Paralysie et atrophie constante de trois groupes de muscles. Conséquences de la paralysie et de l'atrophie des muscles de la langue. Troubles de la prononciation. Troubles de la déglutition. — Conséquences de l'atrophie et de la paralysie des muscles du voile du palais. — Conséquences de la paralysie et de l'atrophie des muscles des lèvres. — Autres symptômes : troubles de la sensibilité ; troubles respiratoires et cardiaques. Paralysie du nerf laryngé inférieur. — Envahissement des muscles de l'œsophage. Envahissement des muscles masticateurs. — Contractions fibrillaires. — Etat de l'excitabilité électrique ; réaction de dégénérescence. — Extension possible de l'atrophie aux muscles du tronc et des membres.

Etiologie. — Age. Refroidissement et surmenage musculaire.

Marche. Pronostic.

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée avec l'atrophie musculaire. — L'atrophie est constante dans les muscles paralysés. — La paralysie et l'atrophie musculaires ne sont pas dans un rapport de dépendance constant. Parallèle entre l'atrophie musculaire progressive spinale et la paralysie glosso-labio-laryngée. — Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée avec la sclérose latérale amyotrophique.

Anatomie pathologique. — Lésions bulbaires. — Lésions des troncs nerveux. — Ordre d'envahissement des noyaux bulbaires.

Pathogénie. Diagnostic. Traitement.

Je désire consacrer la présente leçon à la maladie qu'on désigne couramment en France sous le nom de *Paralysie glosso-labio-laryngée*, et en Allemagne, sous le nom de *Paralysie bulbaire progressive*.

Cette maladie, vous le savez déjà, s'associe quelquefois à l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne). On a prétendu qu'il ne s'agit pas là d'une simple complication, que les deux maladies n'en font qu'une, qu'elles relèvent d'un même

processus anatomo-pathologique ayant son siège, pour l'une, dans la moelle, pour l'autre, dans le bulbe ; voilà du moins l'opinion dominante.

D'après M. Charcot, ce n'est pas à l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) que s'associe le plus communément la paralysie glosso-labio-laryngée, mais à la sclérose latérale amyotrophique, que j'ai étudiée dans mes dernières leçons. Je reviendrai plus loin sur ces relations de la paralysie glosso-labio-laryngée et de la sclérose latérale amyotrophique.

Historique. — C'est à Duchenne, de Boulogne, que revient l'honneur d'avoir constitué la paralysie glosso-labio-laryngée à l'état d'entité morbide. C'est lui qui, le premier, a reconnu cette affection d'entre celles avec lesquelles on l'avait confondue jusqu'alors. C'est à lui que nous devons la première description complète du tableau clinique de la maladie, description à laquelle il n'y a pas eu grand'chose à changer depuis. Si j'ajoute que Duchenne, procédant par voie d'induction, avait deviné l'origine bulbaire de la paralysie glosso-labio-laryngée, et que nous sommes redevables aux belles recherches de Charcot, de connaître le siège précis et la nature des lésions bulbaires de la maladie, je vous aurai dit de l'historique de la question tout ce qu'il vous importe de savoir et de retenir pour l'intelligence de ce qui va suivre. Je vous préviens, du reste, que ce n'est pas une étude approfondie et détaillée de la paralysie glosso-labio-laryngée, que je vais entreprendre devant vous ; je n'ai en vue ici que de faire ressortir les analogies et les relations qui existent entre cette maladie et les deux variétés d'amyotrophies spinales que je vous ai nommées à l'instant : l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, et la sclérose latérale amyotrophique ; vous saisirez bien alors la raison de leur association relativement fréquente.

Symptomatologie. — La symptomatologie de la maladie se trouve fidèlement résumée dans ce passage où Duchenne indique les circonstances qui lui avaient fait découvrir l'affection nouvelle. J'ai recueilli, écrivait-il, de 1851 à 1862 « treize cas d'une affection paralytique, qui, sans cause connue, envahit successivement les

muscles de la langue, ceux du voile du palais et l'orbiculaire des lèvres ; qui produit des troubles progressifs dans l'articulation des mots et dans la déglutition ; qui, à une période avancée, se complique de troubles dans la respiration ; dans laquelle enfin les sujets succombent ou à l'impossibilité de s'alimenter, ou pendant une syncope ».

Paralysie et atrophie constante de trois groupes de muscles. — La symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée se réduit donc, dans ses traits essentiels, à une paralysie avec atrophie de trois groupes de muscles qui sont :

a). *Les muscles de la langue ;*
b). *Les muscles du voile du palais ;*
c). *Les muscles des lèvres* (orbiculaire).

Aux symptômes qui dépendent de l'atrophie et de la paralysie de ces trois groupes de muscles viennent s'en joindre d'autres, moins fréquents ou plus tardifs, tels que les troubles de la respiration, et qui sont en rapport avec l'extension de la paralysie et de l'atrophie à d'autres appareils musculaires.

Conséquences de la paralysie et de l'atrophie de la langue. — Quelques mots sur les conséquences de cette paralysie et de cette atrophie des appareils musculaires que je viens de vous nommer. C'est généralement la langue qui est prise en premier lieu ; les troubles qui résultent de cette atrophie linguale sont de deux ordres :

Troubles de la prononciation, troubles de la déglutition et de la mastication, qui entravent l'alimentation, au point de menacer la vie du sujet.

Troubles de la prononciation. — Pour se faire une idée nette des troubles de l'articulation des sons, il faut, suivant la recommandation de Duchenne, commander au malade de retenir, en parlant, sa langue abaissée et fixée contre le plancher de la bouche ; dans ces conditions, la voyelle *i*, les consonnes *r*, *s*, *l*, *k*, *g*, *ch*, *t*, *d*, *n*, sont prononcées avec une difficulté plus ou moins grande, d'autant plus grande que la langue peut moins s'élever. La parole, suivant la remarque de Duchenne, devient de plus en plus inintelligible, par l'affaiblissement progressif des mouvements de la langue ; à un moment donné, l'articulation des consonnes en question est devenue tout à fait impos-

sible : à leur place, le malade fait entendre une sorte de grognement.

Troubles de la déglutition. — Les troubles de la déglutition se manifestent d'abord par de la difficulté pour avaler les liquides. Par suite, la salive n'est pas déglutie au fur et à mesure de son excrétion, elle s'accumule dans la bouche en acquérant une viscosité très grande, et elle finit par s'écouler au dehors. Cet écoulement d'une salive qui, par suite de sa viscosité, adhère à la langue, aux lèvres et à la voûte palatine, constitue pour les malades un tourment incessant ; on les voit sans cesse se nettoyer la bouche avec les doigts et le mouchoir. Quand, plus tard, la paralysie linguale a fait des progrès, la gêne de la déglutition s'étend aux aliments solides. Les malades sont dans l'impossibilité de faire progresser les aliments d'avant en arrière ; ceux-ci s'accumulent entre les arcades dentaires et les joues, c'est tout au plus si le doigt, introduit dans la bouche, venant à suppléer la langue devenue impropre à ses fonctions, parvient à faire progresser le bol alimentaire jusque dans le gosier. Lorsque, ensuite, la paralysie linguale se complique de la paralysie du voile du palais, la déglutition des aliments solides devient tout à fait impossible. Même pour faire passer les aliments demi-liquides, tels que les potages, jusque dans le pharynx et l'œsophage, les malades sont obligés de recourir à un subterfuge : ils renversent leur tête en arrière en plaçant la main devant la bouche, de manière à empêcher les aliments d'être rejetés au dehors avant de franchir l'isthme du gosier.

Conséquences de la paralysie et de l'atrophie des muscles du voile du palais. — Les symptômes en rapport avec la paralysie des muscles du voile du palais sont du même ordre que les précédents et les complètent en quelque sorte. Ce sont des troubles de la phonation, qui portent sur certaines labiales — le *p* et le *b* sont prononcés comme *me*, *fe* ou *ve* ; — en outre, la voix devient nasillarde ; ce sont ensuite des troubles de la déglutition, dont vous devinez déjà la manière d'être : les boissons et les aliments demi-liquides, au moment d'être déglutis, refluent en partie par les fosses nasales, comme il arrive dans toute espèce de paralysie du voile du palais.

Conséquences de la paralysie et de l'atrophie des muscles des lèvres. — Enfin la paralysie et l'atrophie des muscles des lèvres

(orbiculaire) se traduit d'abord par un facies caractéristique, dont les dessins ci-joints (fig. 47 et 48) vous donneront une idée ; puis par la difficulté qu'éprouvent les malades à prononcer distinctement les voyelles *o* et *u*. A mesure que la paralysie de l'orbiculaire progresse, les malades éprouvent de plus en plus de peine à rapprocher et à projeter en avant leurs lèvres, pour souffler, siffler, embrasser, etc. L'impossibilité de pro-

Fig. 47.

Fig. 48.

noncer les voyelles *e*, *i*, qu'on observe également, a été attribuée par Duchenne à l'envahissement du carré et du triangulaire des lèvres. Le même auteur avait déjà noté l'envahissement possible de l'élévateur de la lèvre inférieure (houppe du menton). A part ceux que je viens de vous nommer, tous les autres muscles de la face demeurent intacts. A ce propos, Duchenne a fait remarquer que dans la paralysie glosso-labio-laryngée, les muscles qui se prennent président tous aux mêmes fonctions, à l'articulation des mots et à la déglutition. Ce fait a sa raison d'être dans la topographie des lésions bulbaires qui engendrent la paralysie et l'atrophie des muscles que je viens de vous énumérer.

Autres symptômes. Troubles respiratoires et troubles cardiaques. — En dehors de ces symptômes cardinaux, en rapport avec la paralysie de la langue, du voile du palais et des lèvres, il en est, vous disais-je, qui sont d'observation moins constante ou plus tardive. Ce sont des troubles respiratoires et cardiaques, troubles d'ordre paralytique, qui éclatent sous forme d'accès

d'oppression, d'étouffements (paralysie de certains muscles respirateurs), sous forme de syncopes qui peuvent être mortelles, et vous savez tous que la syncope est l'expression d'un arrêt des battements du cœur. On a cherché la cause de ces accidents dans une extension des lésions bulbaires au centre de l'innervation cardiaque. On a noté encore l'accélération du pouls (de 130 à 150), qui est, vous le savez sans doute, un des effets de la paralysie du nerf vague, nerf d'arrêt.

Paralysie du nerf laryngé inférieur. — A une période avancée de la maladie, la voix devient faible, quelquefois elle s'éteint complètement. Cet affaiblissement de la voix, allant jusqu'à l'aphonie, est en rapport avec une paralysie du nerf laryngé inférieur. Cette paralysie, quand elle supprime les fonctions des muscles qui opèrent le rapprochement des cartilages aryténoïdes, devient une cause d'accès de suffocation, d'un autre genre que ceux dont il a été question plus haut. Je veux parler des accidents qui résultent de la pénétration de particules alimentaires dans les voies respiratoires. Par suite de la paralysie de ces muscles, au moment de la déglutition, la lumière du larynx ne s'efface plus, et, comme d'autre part, l'abaissement de l'épiglotte se fait insuffisamment par suite de la paralysie du voile du palais et plus encore par suite de la paralysie de la langue, les aliments, les liquides surtout, s'engagent jusque dans la trachée.

Envahissement des muscles de l'œsophage. — La paralysie et l'atrophie peuvent gagner les muscles de l'œsophage, complication très rare, et qui nécessite l'emploi de la sonde, pour alimenter les malades.

Envahissement des muscles masticateurs. — Exceptionnellement aussi, la paralysie et l'atrophie peuvent envahir les muscles masticateurs, de là une aggravation des troubles de la mastication, qu'engendre la paralysie linguale.

Contractions fibrillaires. — Il est deux autres points relatifs à la symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée, sur lesquels je crois devoir attirer d'une façon spéciale votre attention. C'est d'abord que les *contractions fibrillaires* ne sont pas rares dans cette maladie. Naturellement c'est aux lèvres qu'on aura le plus de facilité de constater ce phénomène.

Etat de l'excitabilité électrique. Réaction de dégénérescence

— D'autre part, les recherches d'Erb nous ont appris que la réaction de dégénérescence fait partie de la symptomatologie de la paralysie glosso-labio-laryngée. Les premiers observateurs n'avaient porté leur attention que sur l'excitabilité faradique, signalée par les uns comme étant restée normale, par d'autres comme étant diminuée, voire abolie (Wachsmuth). Cependant Kussmaül avait noté, dans un cas, l'exagération de l'excitabilité mécanique et galvanique de l'orbiculaire des lèvres, coïncidant avec l'intégrité de l'excitabilité faradique, ce qui constitue, vous le savez déjà, le propre de la réaction de dégénérescence. Une observation d'Erb, ainsi que je viens de vous le dire, ne laisse aucun doute sur l'existence possible, sinon constante, de la réaction de dégénérescence dans la paralysie glosso-labio-laryngée.

Extension possible de l'atrophie aux muscles du tronc et des membres. — Enfin, détail d'une importance majeure, dans le cours de la paralysie glosso-labio-laryngée, on voit souvent l'atrophie envahir certains muscles du cou ou encore les muscles de la main, et, dans ce cas, l'atrophie peut présenter tous les caractères que nous lui avons trouvés dans le type Aran-Duchenne. Je vous ai déjà dit que d'autres fois c'est l'inverse qui arrive, les symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée venant s'ajouter à ceux de l'atrophie musculaire progressive.

Etiologie. — Quelques mots maintenant sur l'*étiologie*, la *marche*, la *durée* et le *pronostic* de la paralysie glosso-labio-laryngée.

Age. — La paralysie glosso-labio-laryngée est une maladie de l'âge mûr, il est rare qu'elle apparaisse chez un sujet avant l'âge de quarante ans : on peut se demander si elle a été observée jusqu'ici chez des enfants. Des causes proprement dites de la maladie on ne sait pas grand'chose.

Refroidissement. Surmenage musculaire. — Erb incline à reconnaître au refroidissement et au surmenage musculaire (tel qu'il survient chez les joueurs d'instruments à vent) une influence réelle dans le développement de la maladie. D'autres causes ont été invoquées ; je considère comme superflu de vous les énumérer ici.

Marche. — Une fois que ses premiers symptômes sont bien

dessinés, la maladie poursuit son cours progressif avec une rapidité relativement grande. Sa durée oscille entre un et trois ans. Ainsi que je vous l'ai dit, les muscles de la langue sont, en général, les premiers affectés, puis la paralysie et l'atrophie gagnent successivement les muscles du voile du palais et des lèvres. Les troubles de la respiration et de la circulation ne surviennent, en général, qu'à la phase ultime ; très souvent ils entraînent le dénouement fatal. En effet, les malades succombent le plus souvent soit à une syncope, soit à un accès de suffocation ; la mort par inanition lente est plus rare.

Pronostic. — Ce que je viens de vous dire de la durée moyenne de la maladie vous renseigne suffisamment sur son pronostic qui est très grave.

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée et de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne). — Maintenant que vous connaissez les principaux caractères cliniques de la paralysie glosso-labio-laryngée, j'insiste encore une fois, pour éviter tout malentendu, sur ce que la paralysie des appareils musculaires, frappés dans cette maladie, s'accompagne toujours d'une atrophie plus ou moins prononcée, plus ou moins appréciable à l'inspection et au toucher. Sur ce point, Duchenne, de Boulogne, avait commis une grave erreur. Préoccupé qu'il était d'assurer à sa paralysie glosso-labio-laryngée une individualité nosologique hors de conteste, il a prétendu établir une ligne de démarcation infranchissable entre cette maladie et l'atrophie musculaire spinale. En effet, trompé par des apparences, il avait formulé cet aphorisme erroné : que la seconde de ces deux maladies est *une atrophie sans paralysie*, tandis que la première serait une *paralysie sans atrophie*. A l'appui de cette dernière assertion il a invoqué un cas de paralysie glosso-labio-laryngée dans lequel on voyait « que la langue avait été frappée (dès le début) de cette parésie, qui avait augmenté progressivement, en s'étendant au voile du palais et à l'orbiculaire des lèvres ; qu'après six mois de durée, alors qu'elle était à son maximum, la langue cependant avait conservé toute son ampleur, et que les muscles ne s'étaient pas atrophiés ». C'est ce que j'ai toujours observé, ajoutait Duchenne, et c'est ce qui est inexact, vous répéterai-je à mon tour.

L'atrophie est constante dans les muscles paralysés. — Duchenne, je vous l'ai dit à l'instant, a été trompé par des apparences, qui font croire à l'absence de l'atrophie là où l'examen microscopique fournit les preuves du contraire. En d'autres termes, il arrive que chez un malade atteint de la paralysie glosso-labio-laryngée, les organes paralysés, la langue notamment, conservent leur volume normal ; les apparences sont ainsi en faveur de l'absence d'atrophie. Le malade succombe. On examine au microscope des coupes provenant de la langue, des plans musculaires des lèvres, du voile du palais ; on constate que les fibres musculaires en grand nombre se trouvent étouffées et atrophiées au sein d'une gangue de tissu conjonctif proliféré. C'est ainsi notamment que les choses se sont passées dans un cas de paralysie glosso-labio-laryngée, publié par Charcot, et qui est resté classique. Depuis lors, les preuves de ce que je viens de vous dire se sont multipliées, et presque tous les observateurs sont d'accord pour admettre que l'atrophie des muscles paralysés est un élément constant de la paralysie glosso-labio-laryngée.

La paralysie et l'atrophie musculaire ne sont pas dans un rapport de dépendance constant. — Ce n'est pas à dire que la paralysie et l'atrophie soient dans une dépendance étroite l'une de l'autre, comme cela a lieu dans l'atrophie musculaire progressive. Il arrive que la paralysie précède de plus ou moins longtemps l'atrophie dans un même muscle, ou que les deux se développent simultanément dans différents muscles. Cela signifie que les lésions nerveuses qui engendrent la paralysie et celles qui engendrent l'atrophie, ne portent vraisemblablement pas sur les mêmes organes de l'appareil d'innervation.

Parallèle entre l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) *et la paralysie glosso-labio-laryngée.* — Si maintenant nous dressons le parallèle entre les deux maladies, paralysie glosso-labio-laryngée et atrophie musculaire progressive (forme spinale), voici les analogies que nous serons conduit à faire ressortir :

L'une et l'autre sont des maladies de l'âge mûr, l'une et l'autre ont une évolution relativement rapide. Sans doute, la durée moyenne de l'atrophie musculaire progressive (forme spinale) dépasse sensiblement la moyenne de la durée de la paralysie

glosso-labio-laryngée ; cela tient à ce que les centres et les appareils lésés dans la première ont une importance physiologique beaucoup moindre que dans la seconde. Mais ne perdez pas de vue, d'autre part, qu'entre toutes les formes d'atrophie musculaire progressive, la forme spinale se distingue par son évolution relativement rapide, ce qui établit précisément un point de rapprochement entre cette forme d'atrophie musculaire progressive et la paralysie glosso-labio-laryngée. Toutes deux comprennent dans leur symptomatologie des contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence, deux autres phénomènes qui différencient la forme d'atrophie musculaire progressive, dite spinale, des autres formes d'atrophie musculaire progressive que nous avons étudiées.

Puis, ainsi que vous le savez déjà, il n'est pas rare que les deux affections s'associent entre elles ; il n'est pas rare que l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), parvenue à une période avancée, se complique des symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée ; il est encore moins rare que, dans le cours de la paralysie glosso-labio-laryngée, ainsi que je vous l'ai signalé plus haut, certains muscles du cou, de la main, de l'avant-bras soient frappés d'atrophie. Ce sont là des faits qui nous montrent les deux maladies allant, en quelque sorte, au-devant l'une de l'autre.

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée avec la sclérose latérale amyotrophique. — Les vues que je viens de vous exposer sur les relations de la paralysie glosso-labio-laryngée et de l'atrophie musculaire progressive spinale ont cours surtout en Allemagne. En France depuis quelques années, on envisage les choses différemment. On admet comme je vous l'ai dit déjà, que la paralysie glosso-labio-laryngée s'associe surtout à la sclérose latérale amyotrophique, et que c'est pour ces deux états morbides surtout qu'il y a lieu d'admettre une relation très étroite entre les processus anatomo-pathologiques. Vulpian a défendu cette thèse dans ses leçons sur les maladies du système nerveux. Il a insisté sur ce que, dans la paralysie glosso-labio-laryngée et dans la sclérose latérale amyotrophique, la topographie de la lésion est la même, qu'elle porte à la fois sur la substance grise et sur les faisceaux blancs pyramidaux. Vulpian en était venu à se demander s'il ne s'agissait pas plut

de deux formes d'une même maladie que de deux maladies distinctes.

Cette thèse de l'identité de la paralysie glosso-labio-laryngée et de la sclérose latérale amyotrophique a été défendue par Déjerine.

D'après, Déjerine la paralysie glosso-labio-laryngée vraie et primitive, celle dont les symptômes n'apparaissent pas à la suite des symptômes de la sclérose latérale amyotrophique, qui s'établit d'emblée, serait l'expression d'une sclérose latérale pyramidale amyotrophique bulbo-médullaire, à marche descendante. Pour bien me faire comprendre sur ce point délicat, je vais vous présenter les choses ainsi : la sclérose latérale amyotrophique et la paralysie glosso-labio-laryngée, d'après la théorie que je viens de vous exposer, sont toutes les deux des expressions d'un même processus bulbo-spinal, qui intéresse la substance grise antérieure (cellules motrices et trophiques), et le faisceau pyramidal. Tantôt le processus suit une marche ascendante, et alors les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique ouvrent la marche, et ceux de la paralysie glosso-labio-laryngée ne viennent qu'en seconde date ; tantôt la marche du processus est descendante, et la succession des symptômes inverse ; enfin, il peut arriver que le processus, débutant par la moelle, n'ait pas le temps de remonter jusqu'au bulbe et réciproquement, alors les symptômes se réduisent à ceux de la paralysie glosso-labio-laryngée, et le malade meurt avant que le processus bulbo-spinal ait eu le temps de parcourir ces deux étapes.

Cependant, cette théorie n'est pas acceptée par tout le monde, en France, et je crois que Charcot, notamment, admet l'existence d'une forme de paralysie glosso-labio-laryngée indépendante de la sclérose latérale amyotrophique.

A ce propos, je vous ferai remarquer que j'ai publié, en collaboration avec M. Duval, une observation de paralysie glosso-labio-laryngée où les lésions bulbaires étaient strictement limitées à la substance grise d'un certain nombre de noyaux moteurs, sans sclérose des pyramides bulbaires. Il est vrai que l'examen histologique de la moelle a fait découvrir une atrophie de la substance grise des cornes antérieures, d'intensité très variable, suivant les niveaux considérés. Cette altération des cornes antérieures spinales n'avait pas donné lieu à une atrophie apparente du tronc et des membres, du vivant du sujet.

Anatomie pathologique. — *Lésions bulbaires.* — Les lésions consistent, essentiellement dans une atrophie, par dégénérescence, des cellules ganglionnaires de certains noyaux gris du bulbe. Voilà ce qui caractérise le processus anatomique de la paralysie glosso-labio-laryngée. Mais cette dégénérescence de certains noyaux du bulbe échappe souvent à l'examen à l'œil nu, et même à l'examen microscopique pratiqué sur des pièces fraîches. Par contre, quand on examine au microscope des coupes du bulbe convenablement durcies et traitées par les réactifs appropriés, l'altération dégénérative des noyaux gris est d'observation constante, si tant est qu'on ait affaire à un exemple authentique de paralysie glosso-labio-laryngée.

Dans le territoire des noyaux lésés, on constate que les cellules ont diminué de volume, qu'elles sont en quelque sorte ratatinées; leur protoplasma est infiltré de pigment; le noyau a disparu. Au fur et à mesure des progrès de cette dégénérescence atrophique, le nombre de ces cellules ganglionnaires va en diminuant, et à leur place il ne reste plus, finalement, que des amas informes de pigment. Donc, nous pouvons distinguer dans l'évolution de ce processus atrophique deux phases : l'une qui se caractérise par la diminution du nombre et du volume des cellules ganglionnaires, diminution qu'on n'apprécie bien que par comparaison avec des pièces provenant d'un bulbe intact; puis, dans une seconde phase, il ne reste plus, dans la zone du noyau considéré, nulle trace d'une organisation cellulaire, mais seulement des débris de cellules sous forme d'amas de pigment. Je n'insiste pas sur les altérations concomitantes du tissu interposé aux noyaux gris, altérations en rapport avec une sclérose interstitielle de ce tissu, qui entraîne, comme conséquence forcée, une atrophie par compression des fibres nerveuses.

Lésions des troncs nerveux. — J'ajouterai seulement que ce processus interstitiel se continue dans les troncs nerveux qui partent des noyaux altérés (nerfs bulbaires), et qu'il entraîne une atrophie prononcée de ces troncs nerveux. C'est là ce qui frappe à première vue, à l'examen macroscopique d'un bulbe provenant d'un cas de paralysie glosso-labio-laryngée : les nerfs bulbaires se présentent sous l'aspect de cordons très grêles, d'une teinte grisâtre. C'est cette lésion qui a frappé les observateurs, Duménil entre autres, aux premières autopsies qu'on eut

occasion de faire, dans des cas de paralysie glosso-labio-laryngée.

Ordre d'envahissement des noyaux bulbaires. — Voyons maintenant quelle distribution présente cette atrophie des noyaux gris bulbaires.

C'est le noyau de l'hypoglosse qui est en général le premier atteint ; c'est aussi la substance grise de ce noyau qui a subi les ravages les plus considérables, lorsque la maladie a présenté une durée tant soit peu longue, et que l'atrophie dégénérative a pu envahir un certain nombre de noyaux bulbaires, qui sont, outre celui de l'hypoglosse : le noyau de l'accessoire et du nerf vague ; la portion du noyau du facial, en rapport d'origine avec la branche inférieure de ce nerf, plus rarement le noyau glosso-pharyngien. Exceptionnellement, on a constaté la dégénérescence du noyau de l'oculo-moteur externe, de l'acoustique, du noyau moteur de la cinquième paire.

Pathogénie. — Ces lésions, il me sera facile de vous le faire comprendre, rendent parfaitement compte des symptômes qui composent le tableau clinique de la paralysie glosso-labio-laryngée.

Dans la majorité des cas, vous disais-je, la scène pathologique s'ouvre par des symptômes en rapport avec une paralysie de la langue. Or, c'est le centre de l'innervation motrice de cet organe qu'on trouve le premier lésé, et la lésion frappe les cellules ganglionnaires chargées de transmettre l'influx nerveux aux fibres contractiles de la langue, elle frappe ces cellules en les désorganisant. De même, la paralysie motrice des lèvres, de l'orbiculaire notamment, nous est expliquée par l'altération dégénérative du noyau du facial inférieur, centre d'innervation motrice des muscles labiaux. Vous devez savoir, par vos études antérieures de physiologie, que les voies d'innervation centrifuge de l'appareil de la déglutition comprennent les branches motrices du glosso-pharyngien et du pneumogastrique, renforcées par les anastomoses du facial et du spinal. Or, vous venez de voir que, lorsque la paralysie glosso-labio-laryngée a duré un certain temps, l'atrophie dégénérative a envahi les noyaux des nerfs en question. On explique ainsi les troubles de la déglutition, qui font partie intégrante de la symptomatologie de la maladie. Enfin, si dans l'un ou l'autre cas, l'autopsie a révélé la participation de l'oculo-

moteur externe, de l'acoustique, à l'atrophie dégénérative, cette extension du processus atrophique rendait compte des phénomènes insolites observés du vivant des malades, tels que la paralysie de l'oculo-moteur externe, les troubles auditifs, etc.

Voilà donc une maladie, où la corrélation entre les symptômes et les lésions centrales se présente à notre esprit de la façon la plus simple.

Diagnostic. — Le diagnostic de la paralysie glosso-labio-laryngée peut offrir des difficultés sérieuses, au début de la maladie, lorsque la paralysie et l'atrophie ne sont encore limitées qu'à un petit nombre de muscles, muscles de la langue, muscles du voile du palais. Ainsi, on pourrait être tenté de confondre la maladie avec une paralysie simple du voile du palais. Mais, comme le faisait déjà remarquer Duchenne, cette dernière ne s'accompagne jamais d'une gêne de la déglutition assez grande pour empêcher les malades d'avaler leur salive. On ne voit pas, comme dans les cas de paralysie labio-glosso-laryngée, la salive s'accumuler dans la bouche pour refluer au dehors. Puis, si la voix a un timbre nasal, dans les cas de paralysie simple du voile du palais, on n'observe point, par contre, les troubles de la prononciation que je vous ai signalés plus haut.

La confusion avec une paralysie faciale n'est possible, à la rigueur, que lorsque la paralysie de la septième paire existe des deux côtés (diplégie faciale), et à une période de la paralysie glosso-labio-laryngée où celle-ci n'affecte encore que les muscles des lèvres. Mais il est exceptionnel que la diplégie faciale soit limitée à la branche inférieure de la septième paire, et que des muscles autres que ceux des lèvres n'y participent point. Puis, les résultats de l'exploration électrique seront différents dans les deux cas. L'excitabilité faradique est abolie dans les cas de paralysie glosso-labio-laryngée. Enfin, quand on est à même d'observer les malades pendant quelque temps, la marche progressivement extensive de la paralysie gloso-labio-laryngée permettra toujours de distinguer celle-ci d'une diplégie faciale, même limitée à la branche inférieure du facial, ou d'une paralysie simple du voile du palais.

Il est ensuite des cas où un ensemble de symptômes assez semblables à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée se trouve en

rapport avec des lésions cérébrales. M. Lépine, en France, a spécialement attiré l'attention des médecins sur les faits de ce genre. Dans un travail publié en collaboration avec M. Arthaud, j'ai, pour ma part, insisté sur les caractères différentiels qui permettent de distinguer l'une de l'autre cette paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale, de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Dans la *première*, le début des accidents est brusque, marqué souvent par un ictus apoplectiforme. Les muscles paralysés ne sont pas frappés d'atrophie; la paralysie faciale s'étend d'ordinaire aux muscles innervés par la branche supérieure de la septième paire; souvent elle se complique d'une hémiplégie des membres, sans atrophie, de manifestations convulsives, quelquefois d'attaques épileptiformes, et aussi de troubles intellectuels.

Tout cela fait défaut dans les cas de paralysie glosso-labio-laryngée, maladie qui débute d'une façon insidieuse, qui évolue d'une façon lente et progressive, qui s'accompagne de troubles respiratoires et cardiaques étrangers à la symptomatologie de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale. Vous voyez qu'avec beaucoup d'attention, il vous sera toujours possible de trancher cette question de diagnostic différentiel.

Une compression lente de la moelle allongée, opérée par une tumeur, ou par quelque autre lésion en foyer, peut encore donner lieu à un ensemble de symptômes, qui en imposent plus ou moins pour un cas de paralysie glosso-labio-laryngée. Mais les tumeurs de l'encéphale suscitent presque toujours d'autres symptômes, céphalalgie, vomissements, vertiges, convulsions, qu'on n'observe pas dans les cas de paralysie glosso-labio-laryngée; puis, la compression s'exerce presque toujours sur d'autres nerfs que ceux qu'on trouve intéressés dans les cas de paralysie glosso-labio-laryngée, elle détermine la paralysie des nerfs moteurs de l'œil, du facial supérieur, des troubles de la sensibilité dans la sphère du trijumeau. Enfin les symptômes en relation directe avec cette compression de nerfs peuvent être limités à un seul côté, ce qui n'arrive pas pour les symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée.

Je vous rappelle encore que cette dernière s'associe souvent à l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), autre caractère qui peut servir au diagnostic différentiel.

Traitement. — La paralysie glosso-labio-laryngée est une maladie essentiellement incurable. Hammond rapporte qu'il a obtenu des améliorations passagères, par la faradisation des muscles paralysés, chez un malade, en combinant la faradisation avec l'application du courant galvanique et l'administration interne du phosphore.

En somme, on ne connaît pas encore un seul cas de paralysie glosso-labio-laryngée bien avérée, où la maladie ait pu être enrayée d'une façon définitive.

XXXIX

MALADIES DE LA MOELLE QUI SE COMPLIQUENT EXCEPTIONNELLEMENT D'ATROPHIE MUSCULAIRE

Atrophie musculaire dans les myélites communes (myélite disséminée ou myélite transverse). — Atrophie musculaire en rapport avec une compression de la moelle. — Atrophie musculaire dans la sclérose en plaques ; dans le tabes dorsalis. — Conclusion.

Je me vois arrivé au terme de ces leçons sans avoir pu remplir la seconde partie de mon programme. Je me proposais de faire suivre cette étude, consacrée aux atrophies musculaires et notamment aux maladies dans la symptomatologie desquelles domine l'atrophie musculaire progressive — un certain nombre de maladies de la moelle, que vous connaissez maintenant, sont de ce nombre — de faire suivre cette étude de celle des scléroses de la moelle autres que la sclérose latérale amyotrophique, dont je vous ai exposé l'histoire. Comme telles j'aurais été amené à étudier : la sclérose primitive des cordons latéraux, qui évolue d'habitude, sous les traits du tabes spasmodique, mais qui ne doit pas être confondue avec ce dernier, je crois en avoir fourni la démonstration dans une étude récente (Article : TABÈS SPASMODIQUE du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*) ; la sclérose primitive des cordons de Goll ; le tabes dorsalis ou ataxie locomotrice progressive, dont le substratum anatomo-pathologique est, *en partie,* représenté par la sclérose des cordons postérieurs. Enfin, j'aurais terminé ce cycle par une étude de la sclérose en plaques, qui entretient des relations étroites avec les scléroses systématiques des centres nerveux.

Dans l'impossibilité où je me trouve de parcourir cette seconde étape, je me propose de consacrer le peu de temps qui me reste à vous dire quelques mots des maladies de la moelle, autres que celles que nous avons déjà étudiées, et qui peuvent accidentelle-

ment compter l'atrophie musculaire parmi leurs symptômes. Ce sera, en quelque sorte, le complément de cette étude d'ensemble sur les amyotrophies.

Atrophie musculaire dans les myélites communes (*myélite disséminée ou myélite transverse*). — Je puis vous dire d'abord que, d'une façon générale, toute affection et même toute lésion de la moelle peut, à un moment donné de son évolution, se compliquer d'atrophie musculaire progressive, lorsqu'elle vient à retentir sur les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, pour altérer la structure ou seulement le fonctionnement de ces cellules, qui sont les centres trophiques des muscles du squelette. Laissons de côté les myélites (poliomyélites antérieures) qui comptent parmi leurs symptômes habituels, sinon constants, une amyotrophie dont vous connaissez les caractères, d'après ce que je vous en ai dit dans les précédentes leçons. N'envisageons que la myélite commune, qui, anatomiquement, se présente dans sa forme aiguë à l'état de foyers plus ou moins volumineux, disséminés dans toute l'épaisseur de la moelle. Comme principaux symptômes, cette myélite aiguë comprend : de la fièvre, de la rachialgie, des douleurs en ceinture et dans les membres ; une paralysie précoce et à marche rapide, qui frappe les membres, qui se complique d'une abolition de la sensibilité et du pouvoir réflexe, d'une rétention d'urine et des matières fécales, laquelle fait ensuite place à l'incontinence, par suite de la paralysie des sphincters ; la formation rapide d'une eschare au siège. Or, exceptionnellement, et surtout lorsque cette myélite n'aboutit pas à une mort rapide, on peut voir s'ajouter de l'atrophie musculaire aux symptômes susdits. Ainsi que l'a montré M. Charcot, en pareil cas, les foyers de myélite intéressent la substance grise des cornes antérieures.

Il peut en être de même dans la myélite chronique commune, qui tantôt se présente sous la forme de foyers disséminés (myélite circonscrite), tantôt intéresse toute l'épaisseur de la moelle sur une hauteur plus ou moins grande (myélite transverse). Dans ces cas, la symptomatologie comprend comme traits essentiels : des douleurs erratiques, des phénomènes de paresthésie, de la constriction en ceinture, de la faiblesse des membres, membres inférieurs surtout, de l'exagération des réflexes, et plus tard, de la paralysie, des contractures, de la trépidation épileptoïde, des

phénomènes d'hyperesthésie, du priapisme, de l'incontinence d'urine ; plus tard encore, l'abolition des réflexes et de la sensibilité, l'abolition du pouvoir génésique, l'incontinence d'urine et des matières fécales, des troubles trophiques du côté de la peau, et notamment des eschares au siège. Lorsque, en pareil cas, une atrophie musculaire diffuse vient s'ajouter aux symptômes habituels, vous pourrez conclure, sans crainte d'erreur, que la myélite envahit les cornes antérieures de la moelle.

Dans la myélite transverse, la subtance grise est, le plus souvent, peu touchée, et quand elle l'est, au niveau des cornes antérieures, c'est toujours dans une petite étendue, et dans une région de la moelle qui innerve les muscles du tronc, de telle sorte que l'atrophie musculaire qui se développe dans ces conditions passe inaperçue.

Atrophie musculaire en rapport avec une compression de la moelle. — La même conclusion s'impose dans les cas où l'atrophie musculaire vient s'ajouter à des symptômes en rapport avec la compression de la moelle, quelle que soit d'ailleurs la cause de la compression.

Je vous citerai notamment les tumeurs des méninges, situées à la partie antérieure de la moelle, comme entraînant, avec une fréquence relativement grande, l'atrophie musculaire des membres.

Atrophie musculaire dans la sclérose en plaques. — Ce que je vous ai dit des rapports de la myélite disposée en foyers disséminés et de l'atrophie musculaire peut s'appliquer à la sclérose en plaques. Celle-ci, qui se traduit par une symptomatologie très polymorphe, ne s'accompagne pas souvent d'atrophie musculaire progressive, mais quand atrophie musculaire progressive il y a, c'est preuve que des foyers de sclérose intéressent les cornes antérieures de la moelle. Je vous citerai, comme preuve, une observation publiée par Pitres (*Revue mensuelle de médecine*, 1877, p. 896). Il s'agissait d'une femme, entrée à la Salpêtrière, dans le service du professeur Charcot, et qui présentait comme symptômes : de la parésie des membres avec contracture légère et atrophie musculaire. L'atrophie intéressait les muscles des éminences thénar et hypothénar, la plupart des autres muscles des membres supérieurs et les muscles des membres inférieurs, ainsi que le fit constater l'autopsie. Or, l'examen d'un certain nombre de surfaces de coupes a montré que, en plusieurs points, les foyers de sclérose atteignaient ou dépassaient même les cornes

antérieures ; sur certaines coupes, ces cornes avaient complètement disparu.

Un auteur allemand, Erbstein, a publié une observation de sclérose en plaques, relative à un sujet qui, pendant sa vie, avait présenté une atrophie très prononcée de la partie antérieure de la langue. A l'autopsie du sujet, on trouva, dans le bulbe, de nombreux îlots de sclérose, interposés entre les faisceaux radiculaires des nerfs hypoglosses ; du côté droit, le noyau de l'hypoglosse était remplacé par un îlot de sclérose.

Soit dit en passant, vous trouverez dans le travail de M. Pitres des indications relatives à un certain nombre de cas de sclérose en plaques avec atrophie musculaire plus ou moins nette. Les recherches que j'ai faites m'ont laissé cette conviction que, dans les faits plus récents, l'atrophie musculaire n'a été que très rarement signalée.

Atrophie musculaire dans le tabes dorsalis. — Je passe au tabes dorsalis. Dans cette maladie, on a observé un certain nombre de fois une hémi-atrophie de la langue (observations de Raymond et Artaud, de Westphall, de Koch et Marie), d'autres fois, de l'atrophie musculaire aux membres, voire une atrophie qui évoluait sous les traits de l'atrophie musculaire progressive, ainsi, notamment, dans une observation relatée par Duchenne, de Boulogne (*Traité de l'électrisation localisée,* 3e édition, p. 652), dans une observation d'Eulenburg (*Berliner Klin. Woch.*, 1883). Je dis qu'il s'agit d'abord de faits rares, et c'est l'avis qu'a exprimé mon maître Vulpian, dans ses leçons sur le système nerveux. Je dis ensuite que cette atrophie musculaire, quel que soit son siège, constitue une complication du tabes. Ce dernier point demande quelques explications.

Nous ne connaissons pas encore, d'une façon bien précise, la topographie des lésions qui représentent le substratum anatomo-pathologique du tabes dorsalis. Ces lésions peuvent présenter une extension très variable en hauteur et en largeur, mais ce qui est admis par tous les anatomo-pathologistes, c'est qu'elles ne s'étendent pas jusqu'aux cornes antérieures. Quand, exceptionnellement, cette extension du processus aux cornes antérieures est réalisé, on a affaire non plus à un cas de tabes-type, mais à une association de deux lésions systématiques, à ce que les Allemands ont appelé une affection systématique combinée. La

question est seulement de savoir si l'atrophie musculaire qui peut survenir dans le cours du tabes dorsalis est toujours en rapport avec l'extension du processus spinal aux cornes antérieures. Jusque dans ces derniers temps, il n'y avait aucune raison de douter qu'il en fût autrement, à en juger par les faits connus. Ainsi, dès 1871, M. Charcot avait communiqué à la Société de biologie (séance du 22 avril) le cas d'une femme ataxique, chez laquelle il avait vu survenir une atrophie musculaire de l'extrémité supérieure d'abord, puis de l'extrémité inférieure et enfin de tout le corps du côté droit. Cette atrophie, à marche assez rapide, intéressait plus spécialement certains groupes de muscles, notamment ceux des éminences thénar et hypothénar aux membres supérieurs. M. Charcot avait prévu que le développement de cette atrophie musculaire était l'indice de l'extension de la sclérose des cordons postérieurs aux cornes antérieures de la moelle. L'autopsie de cette femme, faite par Pierret, justifia plus tard l'exactitude de ces prévisions.

Plus récemment (1877), Leyden a publié un cas de tabes dorsalis compliqué d'atrophie musculaire, où l'autopsie a fait découvrir la coexistence d'une poliomyélite antérieure avec le tabes dorsalis. Le malade, un homme de quarante-neuf ans, présentait, en fait de symptômes du tabes, des douleurs fulgurantes, de l'incoordination motrice dans les quatre membres, du ptosis à droite. La maladie durait depuis une dizaine d'années, lorsque se développa une atrophie musculaire, qui envahit les quatre membres et le tronc, avec une intensité variable d'une région à l'autre.

Elle était prononcée surtout aux éminences thénar et hypothénar des membres supérieurs, et aux muscles du thorax. A l'autopsie du sujet, on trouva une sclérose des cordons postérieurs, et une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures qui atteignait son maximum au renflement cervical, et qui se continuait jusqu'à la région lombaire.

A l'autopsie d'un malade de Cuffer, un ataxique avec atrophie des éminences thénar, l'examen histologique de la moelle, que j'ai pratiqué en collaboration de M. Artaud, a fait constater la dégénérescence d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures dans la région de la moelle qui est considérée comme le centre d'innervation des muscles de la main.

Enfin, l'année dernière (1887) M. Condoléon a publié, dans sa

thèse inaugurale, une observation de M. Joffroy, autre exemple de tabès dorsalis compliqué d'atrophie musculaire de la main gauche, avec diminution du nombre des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, au niveau des septième et huitième vertèbres cervicales du côté gauche, constatée à l'autopsie.

Je rappellerai que, moi-même, j'ai publié (*Gazette médicale de Paris*, 1882, p. 114) un cas de paralysie spinale aiguë de l'adulte, développée dans le cours du tabes dorsalis; mais dans ce cas, chose curieuse, les symptômes du tabes dorsalis se sont dissipés lors de l'apparition de la paralysie spinale.

Donc, jusque-là, les faits connus démontraient ce que je vous disais à l'instant, à savoir que l'atrophie musculaire progressive, quand elle apparaît dans le cours du tabes dorsalis, dénote l'extension du processus spinal aux cornes antérieures. Mais voici que, il y a quelques semaines, M. Déjerine a communiqué à la Société de biologie (25 février 1888) quatre cas d'atrophie musculaire chez des tabétiques, où l'autopsie a démontré l'intégrité des cornes antérieures et des cellules motrices de la moelle. M. Déjerine s'est appuyé sur ces faits pour soutenir « que, dans l'immense majorité des cas, l'amyotrophie des ataxiques relève d'une altération des nerfs moteurs périphériques, sans participation aucune de la substance grise des cornes antérieures et des cellules motrices au processus ». M. Déjerine ne nie pas que, d'autres fois, l'atrophie musculaire des tabétiques puisse être l'expression d'une téphromyélite antérieure, mais il s'agirait alors, selon lui, « d'une coïncidence fortuite ». Pour M. Déjerine, la véritable atrophie musculaire des tabétiques est d'origine périphérique[1].

En somme, si l'on tient compte de cette nouvelle catégorie de faits, force est de reconnaître que l'atrophie musculaire des tabétiques est tantôt l'expression d'une téphromyélite antérieure, tantôt celle d'une névrite périphérique, sans altération apparente des cornes antérieures. Reste à savoir s'il s'agit là de deux caté-

[1] Dans un travail paru postérieurement à ces leçons (*Revue de médecine*, n^os^ 2,3 et 4, 1889), M. Déjerine a longuement étudié l'atrophie musculaire des ataxiques. Il est arrivé à cette conclusion que : l'atrophie musculaire est relativement fréquente dans le cours du tabes (20 p. 100), qu'elle fait partie intégrante de la symptomatologie de cette maladie, qu'elle se montre en général, à une période avancée du tabès, qu'elle marche symétriquement, avec une grande lenteur, débutant par les muscles des extrémités, et donnant lieu à des déformations caractéristiques des pieds et des orteils ; enfin, qu'elle dépend d'une altération des nerfs musculaires, dont l'intensité diminue de la périphérie vers le centre.

gories de faits dissemblables, comme le suppose M. Déjerine, et si, dans la très grande majorité des cas, l'atrophie musculaire des tabétiques relève d'une névrite périphérique primitive, indépendante de toute altération structurale ou dynamique des centres trophiques de la moelle.

Il y aurait lieu, à ce propos, de reprendre la discussion que je vous ai exposée, à propos des rapports des névrites multiples à forme amyotrophique avec la poliomyélite antérieure. Il y aurait lieu de se demander si, dans un cas d'amyotrophie tabétique, avec névrites périphériques disséminées, l'absence d'altérations apparentes des cornes antérieures est une raison suffisante de conclure que la névrite s'est développée d'une façon primitive et indépendante, si elle n'a pas été la conséquence d'un trouble fonctionnel ou nutritif des centres trophiques de la moelle. Je ne veux pas revenir sur les arguments qu'on a invoqués pour et contre cette dernière interprétation. Je veux seulement vous faire remarquer que, dans un cas de tabes qui dure depuis des années, la moelle est envahie dans une grande partie de son étendue (cordons postérieurs, substance grise postérieure) par des lésions inflammatoires qui forcément doivent retentir sur la circulation, la nutrition et le fonctionnement des autres parties du névraxe. Ce retentissement, en tant qu'il s'exerce sur les cornes antérieures, peut aboutir à des altérations appréciables de la structure des cellules ganglionnaires, ou à un simple trouble dynamique, cela n'est pas douteux. Or, vous le savez déjà, la pathologie et l'anatomie nous ont fait connaître la dépendance étroite dans laquelle sont les nerfs moteurs périphériques par rapport aux cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Les recherches de M. Vignal, notamment, nous ont appris que le développement des fibres nerveuses motrices est postérieur au développement des cellules ganglionnaires, que ce développement est d'autant plus parfait qu'on considère des portions de fibres nerveuses plus rapprochées de la moelle, et qu'il ne se fait, en quelque sorte, que sous l'impulsion des cellules trophiques. Je me demande, dès lors, étant donnée cette dépendance étroite de la fibre nerveuse motrice par rapport aux cellules trophiques de la moelle, s'il n'est pas plus naturel d'admettre que les névrites amyotrophiques survenant dans le cours du tabes, sont l'expression d'une altération de structure ou d'un simple trouble dynamique des cellules gan-

glionnaires des cornes antérieures, lesquelles subissent en quelque sorte le contre-coup des lésions caractéristiques du tabes[1].

Je rappelle que, d'après mes expériences, des lésions expérimentales très légères de la moelle, guérissant assez vite, ont parfois pour conséquence des altérations des nerfs périphériques, qui, elles, au contraire, persistent pendant des années. Il me semble qu'il faut tenir grand compte de ce fait, dans l'interprétation pathogénique des névrites périphériques.

Jusqu'à plus ample informé, je conclus que, malgré les faits récents publiés par M. Déjerine, on peut maintenir la doctrine de Charcot, et rapporter à une altération des cornes antérieures les amyotrophies qui se développent dans le cours d'une affection spinale, telle que le tabes dorsalis, la sclérose en plaques, les myélites.

Donc, toute lésion de la moelle, primitive ou secondaire, si elle vient à retentir sur les grandes cellules motrices des cornes antérieures (cellules trophiques), peut avoir pour conséquence une atrophie musculaire correspondant aux muscles inervés par les nerfs en rapport avec ces cellules trophiques. Rappelez-vous que, même dans les lésions cérébrales en foyer, lésions plus ou moins étendues, ce retentissement peut avoir lieu ; il se produit parfois, alors même qu'il n'existe qu'un trouble fonctionnel des centres moteurs. L'une des formes cliniques de l'hémiplégie infantile est principalement caractérisée par de l'atrophie musculaire, en rapport, dans ce cas, avec des désordres plus ou moins étendus de l'hémisphère du côté opposé (porencéphalie, etc.) ; et dans l'hystérie, vous le savez, une atrophie musculaire semblable se rencontre parfois, sans qu'il existe aucune lésion anatomique du côté des centres trophiques et moteurs.

Je regrette que le temps me presse, car je serais entré dans plus de détails relativement à ces questions. Quoi qu'il en soit, je crois que vous connaissez bien, maintenant, la signification du symptôme atrophie musculaire, et à quelles lésions anatomiques il correspond.

[1] Je rappellerai, à ce propos, que, dans un travail récent (*Etude des maladies du système nerveux en Russie*. Paris 1889), j'ai signalé les recherches d'un médecin russe, M. Erlitsky, sur l'anatomie pathologique de la paralysie alcoolique. D'après M. Erlitsky, les altérations des nerfs périphériques qui se développent sous l'influence de l'alcoolisme, auraient souvent pour cause des lésions protopathiques des cornes antérieures de la moelle. Seulement ces altérations des cornes antérieures sont très disséminées en hauteur, de telle sorte qu'elles passent facilement inaperçues, si l'examen histologique ne porte pas sur des coupes suffisamment nombreuses et assez rapprochées.

XL

TRAITEMENT GÉNERAL DES ATROPHIES MUSCULAIRES

A. — Atrophies musculaires d'origine myopathique. électricité. — Faradisation ; ses effets. — Faradisation localisée ; faradisation directe ; faradisation indirecte ; faradisation généralisée. — Galvanisation périphérique. Galvano-faradisation.

Je me propose de consacrer cette leçon et la suivante à des considérations générales sur le traitement des atrophies musculaires, pour donner en quelque sorte une sanction pratique à cette étude de pathologie. Jusqu'ici j'ai évité à dessein d'entrer dans des détails circonstanciés sur le traitement des différents états morbides dont j'ai eu à vous entretenir. C'était pour vous éviter des redites qui eussent absorbé un temps précieux. Sans doute, dans les différentes formes d'amyotrophies que nous avons étudiées, il peut y avoir des indications différentes à remplir ; n'empêche que leur traitement comporte l'emploi d'un certain nombre d'agents communs, en tête desquels figure l'électricité. C'est surtout à vous faire connaître les ressources que vous pourrez tirer de l'emploi de ce puissant moyen thérapeutique dans le traitement des atrophies musculaires, que je veux consacrer cette leçon et la suivante.

Je suppose résolu le problème qui se pose tout d'abord à votre esprit dans un cas pareil, et qui est relatif à la nature de la lésion musculaire, de l'atrophie : S'agit-il d'une atrophie musculaire développée sur place, d'une myopathie primitive, ou d'une atrophie musculaire myélopathique, consécutive à des altérations spinales (substance grise des cornes antérieures), ou d'une atrophie musculaire neuropathique, c'est-à-dire consécutive à des altérations des nerfs périphériques ? — Quand je dis résolu, en parlant de ce problème, je vais peut-être un peu loin, car vous savez maintenant de quelles obscurités est enveloppée la patho-

génie des maladies amyotrophiques, à quelles difficultés on se heurte quand il s'agit d'établir le diagnostic du siège primitif des lésions qui ont eu pour aboutissant l'atrophie musculaire.

A. — Atrophies musculaires d'origine myopathique. — Je suppose donc que vous ayiez des raisons positives de croire à la nature myopathique d'une affection qui évolue sous les traits de l'atrophie musculaire progressive (je laisse de côté la question des atrophies musculaires circonscrites) ; je suppose que vous vous trouviez en présence d'une de ces formes familiales d'atrophie musculaire progressive, que nous avons étudiées précédemment. Dans un cas pareil, il semble, *a priori*, que nos moyens d'intervention aient plus de chance d'aboutir, parce qu'ils s'adressent à une lésion exclusivement périphérique et plus accessible à nos moyens curatifs. Il n'en est rien, et pour des motifs que vous connaissez.

Par cela même que ces atrophies musculaires myopathiques, qui se présentent le plus souvent à notre observation avec les caractères d'une atrophie familiale, se développent sous l'influence de l'hérédité morbide, leur évolution obéit en quelque sorte à une loi fatale ; elle se poursuit lentement mais *progressivement*, sans que rien puisse enrayer cette marche progressive. Il semble qu'en vertu d'un vice constitutionnel, antérieur à la naissance, le système musculaire du malade soit dévié de son évolution normale, et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher. Cependant, comme vous ne devez jamais, en présence d'un malade, renoncer à l'espérance d'atténuer son mal, sinon de le guérir, comme dans un cas d'atrophie musculaire progressive, il plane toujours des points de doute sur la véritable nature de la myopathie, vous ne manquerez pas d'avoir recours aux agents susceptibles de relever la nutrition des muscles altérés ou menacés par l'atrophie.

Comme tels, vous avez surtout : l'*électricité*, le *massage* et la *gymnastique médicale*.

Je ne ferai que vous signaler ces deux derniers moyens; leur mise en œuvre exige une éducation et des connaissances techniques spéciales, qui sont encore peu répandues dans le monde des praticiens. Je vous ai dit à l'instant que je veux vous parler surtout de l'emploi de l'électricité, mode d'intervention éminemment scientifique, qui occupe un rang beaucoup plus noble dans

la hiérarchie des *pratiques thérapeuthiques manuelles*, et dont vous aurez des occasions quotidiennes d'apprendre à appliquer les procédés.

Electricité. — *Faradisation.* — Je pose d'abord en principe que chaque fois que vous voudrez faire servir l'électricité au *traitement local* de l'atrophie musculaire, c'est au courant faradique que vous devrez vous adresser de préférence. La faradisation constitue en effet un des plus puissants moyens d'agir sur la contractilité des fibres musculaires.

Effets de la faradisation. — Vous savez tous, et j'ai eu déjà occasion d'insister sur ce fait, que pendant la durée du passage du courant faradique, le muscle faradisé exécute une série de contractions successives, qui peuvent être assez rapprochées pour se confondre, donnant lieu ainsi à une sorte d'état tétanique ; tandis que, quand on applique le courant de pile sous la forme ordinaire, sans faire d'interruptions, aussi prolongée que soit la durée d'application, on n'obtient jamais qu'une contraction au moment de la fermeture du courant et une autre contraction au moment de l'ouverture. Donc, vous appliquerez le courant faradique pour réveiller et entretenir la contractilité des fibres musculaires dans les muscles voués à l'atrophie ou déjà envahis par celle-ci ; et il va sans dire que ce mode d'intervention n'a quelques chances d'être efficace qu'autant que la contractilité électrique est conservée partiellement.

D'autres explications ont été données de l'action du courant faradique. Tout ce qu'on peut dire à ce sujet peut se résumer dans les lignes suivantes, que j'extrais de l'ouvrage d'Erb, et traduites sous une forme aussi claire que possible. Ces lignes s'appliquent non seulement à la faradisation, mais à tout autre mode d'électrisation *locale*, appliquée de façon à produire des *effets excitants*.

Les effets excitants, dit Erb, sont surtout à rechercher dans les cas d'affections périphériques du système nerveux, mais aussi dans des cas d'affections des centres nerveux, et leurs indications répondent à des circonstances très diverses ; « c'est d'abord le cas où nous pouvons espérer remédier à des états pathologiques au moyen d'excitants énergiques. Puis, quand nous nous proposons de vaincre des obstacles qui s'opposent à

la transmission des impressions sensitives et des incitations motrices ; de même, dans le cas où nous voulons entretenir l'excitabilité des nerfs et des muscles réduits à l'inactivité fonctionnelle, ou réveiller cette excitabilité déjà compromise, lorsque nous voulons maintenir en état de perméabilité les voies de transmission menacées dans leur rôle fonctionnel ; puis encore lorsque nous nous proposons d'agir sur les nerfs vaso-moteurs, pour produire des modifications circulatoires, ou lorsque, par l'intermédiaire des nerfs trophiques, nous voulons agir sur la nutrition locale des tissus, ou *que nous voulons travailler à la restitution de muscles atrophiés, en provoquant des contractions dans leur masse*, que, par conséquent, nous nous préoccupons de suppléer aux contractions actives et passives de ces muscles par une sorte de *gymnastique électrique ;* enfin aussi, lorsqu'on se propose d'agir par *voie réflexe* sur les centres nerveux, en excitant les nerfs sensitifs de la périphérie, pour agir, toujours par voie réflexe, sur d'autres organes périphériques, sur les nerfs vaso-moteurs, sur des nerfs moteurs, sur des muscles, sur la circulation, sur la respiration, etc. »

Remarquez bien, messieurs, et c'est un point sur lequel Erb a insisté, que, dans ce programme des effets *attribuables* aux excitations électriques portées sur la périphérie, aux *excitations faradiques*, notamment, presque tout est *hypothèse*.

Il est très vraisemblable que ces effets se produisent réellement, mais, pour la plupart d'eux, la chose est encore à démontrer. J'ai insisté pour ma part sur celui de ces effets qui est le moins à mettre en doute, celui qui consiste dans la mise en jeu de la contractilité des muscles, celui qui est surtout à rechercher lorsque cette contractilité est menacée par l'atrophie de la substance contractile.

Cela dit, je vais vous donner quelques indications sur la technique, sur le mode d'application du courant faradique. Ce mode d'application varie suivant que vous vous proposez de faire de la *faradisation localisée*, ou de la *faradisation généralisée*.

a). *Faradisation localisée*. — Avec la faradisation localisée, on attaque *individuellement* les différents muscles sur lesquels on se propose d'agir. Vous trouverez dans l'incomparable ouvrage de Duchenne, de Boulogne (*De l'électrisation localisée*), les renseignements les plus circonstanciés sur ce mode d'application du

courant faradique. Je m'en tiendrai à quelques indications générales.

Faradisation directe. — Je vous ferai remarquer d'abord que la *faradisation localisée* peut être *directe;* c'est *lorsqu'on vise à atteindre directement la substance musculaire avec l'agent électrique.* Pour cela, on applique les deux électrodes sur la région du tégument externe, qui correspond à la masse musculaire qu'on se propose de faradiser.

Soit dit en passant, il est indispensable de se servir d'éponges ou de tampons humides, pour que le fluide électrique pénètre jusque dans la profondeur du muscle, les électrodes sèches devant être réservées aux cas où vous voulez exciter les téguments superficiels, pour obtenir une révulsion locale et des effets réflexes à distance.

Faradisation indirecte. — Indépendamment de cette faradisation localisée directe, il y a la faradisation localisée indirecte; elle a pour objet de *faire contracter les muscles par l'intermédiaire des nerfs moteurs qui les animent;* c'est donc sur le nerf moteur du muscle visé qu'on portera l'excitation faradique : une des électrodes sera appliquée sur une région indifférente, telle que le devant de la poitrine, tandis que l'autre — électrode *active* — sera placée en un point où le tronc nerveux qu'on se propose d'exciter suit un trajet superficiel. Pour ce mode de faradisation, il y a donc à connaître des *points d'élection.* Vous énumérer ces points d'élection pour les principaux nerfs périphériques m'entraînerait un peu loin; ma tâche se bornerait d'ailleurs à vous exposer les résullats des belles recherches de Duchenne, qui dans ce domaine n'a rien laissé à faire à ses successeurs. Je vous répète ce que je vous ai déjà dit, pour tous ces détails, qui ressortissent à l'anatomie topographique : je ne puis que vous renvoyer au livre de Duchenne.

b). *Faradisation généralisée.* — Indépendamment de la faradisation localisée, *directe* ou *indirecte*, il y a la *faradisation généralisée*, avec laquelle on se propose d'agir sur l'ensemble des nerfs périphériques. Vous devinez déjà que ce mode d'électrisation conviendra surtout dans les cas d'affections nerveuses diffuses, dans les cas de polynévrites, par exemple. Vous y aurez donc recours dans ces amyotrophies en rapport présumé avec une névrite périphérique diffuse, disséminée. Je dois vous dire cependant que c'est

surtout dans l'autre forme de névrite diffuse, celle qui évolue sous les traits du tabes (pseudo-tabes, nervo-tabes) qu'on a obtenu des résultats remarquables, de véritables guérisons, avec la faradisation généralisée. Voici quelques renseignements sur la technique de ce mode d'électrisation.

Le malade est assis sur une chaise, ses pieds nus appuyés sur un escabeau à plan incliné. Ce plan incliné est recouvert d'une plaque en fer ou en cuivre, séparée des pieds du malade par un morceau de flanelle mouillée; la plaque est reliée à l'un des pôles d'un appareil d'induction (*pôle fixe*). Le fil qui part de l'autre pôle se termine par un pinceau en métal ou une éponge mouillée, ou aboutit à la main de l'opérateur, c'est le *pôle mobile*, qu'on promènera sur différentes régions du corps.

On commence par appliquer le pôle mobile sur la nuque, en insistant sur la faradisation des points douloureux et des régions correspondantes aux première, deuxième et septième vertèbres cervicales. On promène ensuite le pinceau successivement sur chaque moitié du dos, sur la poitrine, sur le ventre et en particulier sur le creux épigastrique (plexus solaire), sur les membres supérieurs et sur les membres inférieurs, enfin on termine la séance par la faradisation de la tête et des ganglions cervicaux, en se servant de la main comme électrode.

La durée de chaque séance variera de cinq à quarante-cinq minutes, suivant la susceptibilité individuelle, dont on juge naturellement par l'effet produit. En moyenne, la durée des séances sera de quinze minutes; la durée de l'application sur les diverses régions du corps a été fixée de la façon suivante par les deux médecins américains, Beard et Rockwelle, qui se sont spécialement occupés de cette question de thérapeutique :

Tête, 1 minute; cou et région cervicale, 4; dos, 3; ventre, 3; membres, 4.

Bien entendu, vous ferez porter les applications de préférence sur les régions où l'existence de la névrite disséminée se trahit par des symptômes très nets. Il ne faut pas perdre de vue que le plus souvent ces névrites multiples ont de la tendance à se généraliser, à envahir jusqu'aux nerfs crâniens, le nerf optique par exemple. Donc, même dans les cas où les troubles en rapport avec une névrite disséminée sont localisés dans les membres de certaines parties du tronc, il y a tout avantage à appliquer l'agent

électrique sur toutes les régions que je viens de vous énumérer, cela d'autant plus que cette faradisation généralisée s'applique aussi bien au système nerveux périphérique qu'aux centres nerveux.

Je vous signale en passant que la faradisation généralisée peut encore être appliquée sous la forme du bain électrique (faradique).

Je crois devoir insister aussi sur ce fait que, d'une façon générale, il faut recourir à l'emploi de courants faibles. Il y a cependant une exception à faire à cette règle; c'est lorsque l'on veut agir sur des muscles déjà fortement atrophiés, et qu'il s'agit de mettre en jeu le peu de contractilité qui subsiste dans un petit nombre de fibres. Dans ce cas, vous pouvez recourir à la pratique imaginée par Frommhold, et qui consiste en ceci : Vous appliquez dans le voisinage du muscle deux électrodes humides larges, en communication avec un appareil à chariot (vous savez qu'on donne le nom de chariot à un annexe de la bobine d'induction, qui permet de graduer à volonté l'intensité du courant) ; vous faites passer ensuite un courant d'intensité très faible, minima, que vous élevez progressivement et lentement au maximum de ce que peut donner l'appareil. C'est là, je vous répète, un moyen d'obtenir des contractions dans les muscles qui ne conservent que des traces minimes de contractilité. Soit dit en passant, ce même résultat peut être obtenu avec un courant de pile intense lorsque, à la faveur d'un dispositif spécial, on fait subir au courant une série de changements de sens ou interversions successives (alternatives voltaïques).

Galvanisation périphérique. — J'en ai fini avec ce qui est relatif aux indications et à la technique du courant faradique. Je vous rappelle que j'ai posé en principe que cette variété de courant doit surtout être employée dans les cas où on veut agir directement sur les muscles envahis ou menacés par l'atrophie, et sur leurs nerfs. Or, il faut que vous sachiez que le courant galvanique, le courant de pile, peut également être employé dans les mêmes circonstances. Mais alors, pour atteindre le but voulu, il faut observer certaines règles de technique. Voici comment vous procéderez lorsque vous vous proposez d'agir sur un muscle ou un nerf de la périphérie pour *obtenir avec le courant de pile* des effets d'*excitation locale :* vous appliquez l'électrode positive (que vous aurez soin de prendre aussi large que possible) sur une

région indifférente telle que la région lombaire ou la région sternale; puis, avec l'électrode négative convenablement humectée, vous ferez des frictions sur la région du muscle ou du nerf que vous vous proposez d'exciter, en ayant soin de vous servir d'un courant faible. Dans ces conditions, vous obtiendrez des contractions énergiques, *ondulées*, des muscles sur lesquels vous agissez.

Galvano-faradisation. — Je vous signale, en passant et à titre de simple renseignement, qu'un médecin anglais, de Watteville, a imaginé un mode d'électrisation qui permet de faire agir à la fois sur un même muscle ou sur un même nerf le courant faradique et le courant galvanique (galvano-faradisation); ce sont là des subtilités de technique qui ne rentrent pas dans le domaine de la pratique courante.

Voilà pour le traitement des myopathies primitives, des atrophies musculaires progressives d'origine myopathique. Je vous ai signalé plus haut leur incurabilité habituelle. Je vous rappelle à ce propos que la forme de myopathie primitive, qui évolue sous les traits de la paralysie pseudo-hypertrophique, comporte un pronostic moins sombre; traitée à ses débuts, la maladie peut guérir, je vous en ai cité des exemples.

Je vous rappelle aussi qu'Erb assigne un pronostic relativement favorable à sa forme juvénile d'atrophie musculaire progressive; voire qu'au moyen de l'électricité il a obtenu des améliorations considérables, dans des cas invétérés.

XLI

TRAITEMENT GÉNÉRAL DES ATROPHIES MUSCULAIRES

(Suite.)

B. — Myopathies myélopathiques. — Galvanisation des centres nerveux et du grand sympathique; technique; sens du courant; intensités de courant. — Dimensions des électrodes.
C. — Polynévrites.
Direction générale du traitement électrothérapique. — Nombre et durée des séances. — Durée du traitement.
Autres médications. — Applications chaudes. — Révulsifs cutanés. — Ergot de seigle. — Iodure de potassium. — Strychnine.

B. — Myopathies myélopathiques. — Supposons maintenant qu'il y ait des raisons de croire que l'atrophie musculaire est en rapport avec une lésion spinale, qu'il s'agisse d'un cas d'amyotrophie progressive de la forme commune (type Aran-Duchenne), ou d'un cas de poliomyélite antérieure aiguë, subaiguë, ou chronique : ici, nos moyens d'intervention devront être dirigés à la fois contre la lésion centrale et contre les altérations périphériques des muscles.

Il faut réveiller et entretenir la contractilité des fibres musculaires menacées ou envahies par l'atrophie. Pour atteindre ce but, c'est à la faradisation des muscles que vous aurez recours de préférence.

Galvanisation des centres nerveux et du grand sympathique. — D'autre part, les électrothérapeutes de profession, qui ne doutent de rien, vous convient à utiliser l'agent électrique, *pour modifier la vascularisation et la nutrition de la moelle*, dans l'espoir d'obtenir la résorption des foyers morbides, inflammatoires ou autres, qui sont la cause prochaine de l'atrophie musculaire. Jusqu'à quel point cet espoir est fondé, je ne saurais vous le dire, et je ne pense pas que d'autres en sachent plus long que

moi sur ce point. Mais enfin, l'expérience est là, qui nous enseigne que l'application méthodique du courant de pile, le long de la colonne vertébrale, procure souvent une amélioration considérable, dans des cas d'atrophie musculaire d'origine spinale. Or, si le courant faradique passe pour agir principalement sur la contractilité des fibres musculaires, *le courant galvanique est censé agir surtout comme modificateur de la nutrition des tissus et des éléments anatomiques.* Je vous donne la théorie pour ce qu'elle vaut. Retenez surtout ce précepte pratique, qui est, en quelque sorte, le complément de celui que je vous formulais plus haut, au sujet des indications à l'emploi du courant faradique :

Chaque fois que, dans un cas d'atrophie musculaire d'origine myélopathique présumée, votre intention est d'agir sur la lésion spinale, c'est au courant galvanique, au courant de pile, que vous vous adresserez.

Technique. — Quelques mots maintenant sur la technique des applications du courant de pile le long de la colonne vertébrale, sur ce qu'on a appelé, avec plus ou moins de raison, galvanisation de la moelle. Considérons un cas où il y a des raisons de croire à l'existence d'une lésion spinale diffuse. Dans l'espoir plus ou moins fondé d'agir sur cette lésion, vous appliquerez le pôle positif sur la nuque et le pôle négatif sur la région des lombes ; vous laissez passer le courant ; après une certaine durée d'application, vous intervertissez l'ordre des pôles. A propos de cette dernière recommandation, je crois devoir vous dire quelques mots sur le sens du courant.

Sens du courant. — Pour certains électrothérapeutes, le sens du courant de pile a une influence capitale sur les effets qu'on obtient quand on essaie d'agir sur la moelle par la galvanisation. Voici ce que dit à ce sujet Erb, à qui je m'en rapporte de préférence, dans ces questions d'électrothérapie pratique, parce que chez lui le physicien, expert en matière d'électricité, est doublé d'un clinicien de première valeur. « Jusqu'à quel point les effets locaux des pôles doivent influer sur le mode d'application du courant est une question encore en suspens ; eu égard aux effets catalytiques, les deux pôles sont plus ou moins équivalents, peut-être ne diffèrent-ils qu'au point de vue quantitatif ; il en est de même pour les effets vaso-moteurs ; par contre, le choix du pôle actif n'est pas sans influence sur les effets d'excitation et les

effets modificateurs à obtenir au siège du foyer morbide. Ce choix doit être réglé sur les principes généraux qui ont cours en électrothérapie, mais subordonné au contrôle de l'expérimentation thérapeutique.

« Nous sommes encore moins fixé sur le rôle que joue, dans le traitement des affections de la moelle, le sens du courant; il est très vraisemblable qu'il est sans influence sur les effets catalytiques et sur les effets vaso-moteurs; cependant les recherches de Lœwenfeld tendent à faire admettre que le courant ascendant, appliqué dans le voisinage de la moelle, influence l'état de réplétion des vaisseaux autrement que le courant descendant, ce que Lœwenfeld incline à attribuer à une action différente des deux sur les centres vaso-moteurs de la moelle; eu égard aux effets d'excitation et aux effets modificateurs à obtenir, le choix du pôle actif est certainement le point capital et le choix du sens du courant une chose accessoire, etc. »

En l'état des choses, le plus simple est évidemment de procéder comme il a été dit plus haut, de faire passer le courant d'abord dans un sens, puis dans l'autre.

Lorsqu'il y a des raisons de croire à l'existence de foyers circonscrits de lésions spinales, lorsque, en d'autres termes, l'atrophie musculaire est limitée aux muscles d'un membre ou des deux membres symétriques, ou même à quelques muscles des quatre membres, sans envahissement du tronc et de la face, c'est sur le siège de ces foyers présumés, renflement cervical, renflement dorsal, que vous essayerez de faire agir plus directement le courant électrique; vous appliquerez le pôle positif sur la région du rachis qui correspond au renflement cervical, si vous voulez agir sur cette portion du névraxe, et le pôle négatif sur la région sternale, ou encore sur la région du cou, si vous vous proposez de galvaniser le grand sympathique. Puis, quand le courant a passé pendant une ou deux minutes, *vous intervertissez l'ordre d'application des pôles*, c'est-à-dire que vous appliquez le pôle négatif au point où vous aviez appliqué précédemment le pôle positif, et *vice versa*.

Intensités de courants. — Il importe de ne pas se servir de courants très forts; dans ces derniers temps, des électrothérapeutes en renom ont signalé la tendance fâcheuse de beaucoup de médecins à pécher contre le précepte que je viens de formuler.

Dimensions des électrodes. — Un petit détail, qui a son importance, est relatif aux dimensions à donner aux électrodes : il faut choisir des électrodes larges. Plus la surface d'application de l'électrode a d'étendue, et plus ce qu'on appelle la DENSITÉ du courant sera faible. Or, les effets locaux du courant de pile, — sensation désagréable allant jusqu'à celle d'une brûlure, hypérémie locale, foyer d'escharification consécutive, — sont d'autant plus à craindre au lieu d'application, que la densité du courant est plus forte.

C. — POLYNÉVRITES. — Lorsque, dans un cas d'atrophie musculaire, votre diagnostic s'est arrêté à l'hypothèse d'une névrite périphérique diffuse, d'une polynévrite, vous ferez agir le courant électrique directement sur le siège présumé des lésions nerveuses. En ce cas, c'est à la faradisation généralisée que je vous conseille de recourir de préférence, mode d'application dont je vous ai exposé la technique, et qui est le mieux en rapport avec la diffusion des lésions nerveuses.

Je vous ferai remarquer qu'on trouve dans le *Traité d'Electrothérapie d'Erb,* des indications détaillées sur les différents procédés d'électrisation à employer dans les cas d'altérations nerveuses périphériques, suivant que celles-ci consistent dans une névrite commune parenchymateuse, ou dans une sclérose interstitielle (cirrhose), ou dans des hémorrhagies, suivant qu'il s'agit d'anémie ou d'hypérémie des nerfs périphériques. Tout cela est fort intéressant sur le papier; malheureusement, dans la pratique, il est le plus souvent impossible de savoir quel genre d'altérations est en jeu, dans la polynévrite notamment. Je me suis borné à vous faire ressortir les difficultés que présente le diagnostic différentiel entre les polynévrites amyotrophiques et les poliomyélites antérieures. Je n'ai pas cru pouvoir aller plus loin; je n'ai pas cru pouvoir vous indiquer les signes qui vous permettront de distinguer, dans un cas de polynévrite présumée, le genre d'altérations nerveuses — névrite parenchymateuse, interstitielle, hémorrhagie, atrophie simple, ischémie, congestion, — en cause dans ce cas particulier. C'eût été abuser de votre crédulité et m'attribuer un savoir que je ne possède pas plus que d'autres.

Je vous ferai remarquer aussi qu'à propos du traitement des névrites, Erb, qui fait autorité en matière d'électrothérapie,

conseille de recourir conjointement à l'électrisation périphérique (galvanisation ou faradisation) et à la galvanisation de la moelle, autrement dit à l'application du courant galvanique sur le rachis ; je vous ferai remarquer qu'il en dit autant au sujet des amyotrophies qu'on s'accorde à considérer comme d'origine myopathique, indépendantes d'une lésion spinale. Cela revient à dire que, *quelle que soit la nature de l'atrophie musculaire, qu'elle soit myopathique, neurotique ou myélopathique, la direction générale du traitement par l'électricité sera toujours la même, toute réserve faite sur les variantes de technique commandées par tel ou tel cas particulier*. Ce traitement, dis-je, comprendra toujours, dans ses grandes lignes, l'application du courant de pile en un ou des points voisins de la moelle, et l'électrisation des parties périphériques, des membres notamment, avec le courant galvanique, et de préférence avec le courant faradique. Bref, le traitement électrothérapique des atrophies musculaires, considérées en bloc, peut se résumer dans cette formule, qu'Hammond a placée en tête du chapitre qu'il a consacré au traitement de l'atrophie musculaire progressive : « *Le meilleur mode de traitement consiste dans l'application du courant primitif ou galvanique sur la colonne vertébrale, et du courant faradique sur les muscles atrophiés.* »

Direction générale du traitement électrothérapique. — Une autre question importante est relative à la durée du traitement et au nombre des séances.

Nombre et durée des séances. — Le nombre des séances sera de deux, au plus de trois par semaine ; leur durée variera suivant le genre de lésion qu'il s'agit de combattre. Si vous avez affaire, par exemple, à des lésions spinales de date récente, qui affectent les allures d'une myélite aiguë, comme dans les cas de poliomyélite antérieure aiguë, les séances de galvanisation dureront de deux à quatre minutes, la moitié de ce temps étant consacré à l'application de chacune des électrodes sur le siège présumé des lésions spinales, suivant les procédés que je vous ai indiqués.

Vous procéderez de la même façon dans le cas d'une poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique.

Dans le cas d'une lésion spinale à évolution extrêmement lente,

comme il arrive pour l'atrophie musculaire progressive, les séances de galvanisation devront durer un peu plus longtemps. Quant aux séances de faradisation, on peut leur assigner une durée moyenne de 10 minutes, étant donné qu'il s'agit, dans la plupart des cas, d'exciter individuellement par le courant faradique un assez grand nombre de muscles.

Le traitement par l'électricité devra être institué le plus tôt possible, c'est-à-dire à une époque aussi rapprochée que possible du début de la maladie. Ce précepte, soit dit en passant, n'est pas applicable à toutes les affections du système nerveux, et dans les cas de paralysies d'origine cérébrale notamment (hémorrhagie, embolie), il est indiqué d'attendre plusieurs semaines avant d'instituer le traitement électrothérapique, sinon on s'exposerait à aggraver la situation du malade, au lieu de l'améliorer.

Durée du traitement. — La durée du traitement devra être en général très longue, c'est d'ailleurs un point sur lequel j'ai déjà eu occasion d'insister, en vous parlant du traitement de l'atrophie musculaire progressive et de la paralysie pseudo-hypertrophique. Sans doute il peut arriver, dans les cas de poliomyélite antérieure subaiguë ou chronique, qu'une amélioration dans l'état du malade se dessine au bout de quatre ou cinq séances d'électrisation. Erb en cite un exemple dans son *Traité des affections de la moelle*. Mais ce sont là des exceptions, et, pour les atrophies musculaires à marche progressive, notamment, il est de règle que les effets de la cure ne se manifestent qu'après trois ou quatre mois de traitement. Vous adopterez la règle de conduite formulée par Erb, à propos de la poliomyélite antérieure aiguë, à savoir :

Instituer une première cure d'une durée moyenne de six mois à un an, sans interruption, lorsqu'il s'agit d'un cas récent ; faire plus tard — et d'emblée dans les cas anciens — en moyenne deux cures annuelles, chacune de deux ou trois mois de durée (de quarante à soixante séances), en réservant les intervalles aux autres pratiques thérapeutiques, gymnastique, massage, hydrothérapie. Cependant je dois vous prévenir qu'il est bien difficile de prendre ces préceptes au pied de la lettre. La patience des malades, plus encore que celle des médecins, résistera rarement à pareille épreuve.

Autres médications. *Applications chaudes.* — En fait d'applications externes destinées à réveiller la nutrition des muscles atrophiés, dans les cas d'atrophie musculaire myélopathique, on a vanté les applications chaudes. Cette médication a surtout des chances d'efficacité dans les cas de paralysie spinale infantile. Elle met en jeu le dévouement et la persévérance de l'entourage beaucoup plus que la science du médecin. Elle consiste dans l'emploi des bains chauds répétés (jusqu'à deux par jour) et dans l'application de cruches chaudes, de compresses d'eau chaude, de sachets de sable chaud sur les membres atrophiés,

Je serai bref sur ce qui concerne les autres médications internes et externes, qu'on a vantées pour le traitement des différentes formes d'atrophie musculaire myélopathique. Elles se réduisent aux remèdes qu'on préconise contre les autres variétés de myélites, elles peuvent être classées ainsi :

Révulsifs cutanés. — Lorsque la lésion spinale passe par une phase d'acuité comme dans la paralysie infantile, dans la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte, révulsifs cutanés sous forme de sinapismes, ventouses scarifiées, pointes de feu le long de la colonne vertébrale. Quand il existe des troubles cérébraux, bains chauds avec affusions froides sur la tête, application d'un sachet de glace sur la tête ; dérivatifs intestinaux, sous forme de calomel.

Ergot de seigle. Iodure de potassium. Strychnine. — Une fois les premiers accidents de la période aiguë dissipés, iodure de potassium et ergot de seigle à l'intérieur.

Enfin, toujours dans les cas d'amyotrophies myélopathiques, lorsque l'atrophie musculaire subsiste depuis quelque temps, strychnine à l'intérieur et en injections sous-cutanées.

Les médications internes que je viens de vous nommer ont été représentées commme inefficaces par des observateurs impartiaux et dignes de foi, comme aussi elles ont été vantées, à l'excès peut-être, par d'autres, par Hammond notamment. Je tiens à vous prévenir contre les désillusions auxquelles vous exposerait une confiance aveugle dans ces médications ; je veux aussi, en terminant, insister sur les dangers que peut faire courir au malade l'abus de certaines de ces médications (iodure de potassium à hautes doses, injections de strychnine).

TABLE DES MATIÈRES

I

ÉTUDE DES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES PENDANT LES TRENTE DERNIÈRES ANNÉES 1-17

II

ANATOMIE DES MUSCLES A FIBRES STRIÉES 18-28

Notions sommaires sur l'organisation et la structure des muscles du squelette 18-19
Faisceaux musculaires de différents ordres 20
Fibres musculaires ou faisceaux primitifs. 21
La fibre musculaire n'est pas un élément anatomique simple, sa structure, 22. — L'élément primitif est la fibrille 22-24
Parenchyme et tissu interstitiel 24
Définition de l'atrophie musculaire. 25
Tissu interstitiel. Graisse ; vaisseaux 26
Résumé, 27. — Conclusion. 28

III

PHYSIOLOGIE ET DÉVELOPPEMENT DU MUSCLE 29-35

Physiologie du muscle strié, 29-31. — Contraction musculaire, 29. — Son musculaire, 30. — Tonicité, 30. — Excitabilité électrique, 31. — Sens musculaire, 31. — Respiration des muscles, 31. — Réaction des muscles. 31
Développement des muscles. 32
Muscles du rachis ; muscles pariétaux 32
Ordre d'apparition des muscles ; intérêt que présente son étude . 33
Fibres rouges et fibres blanches, 33 ; leur rôle physiologique respectif. 34
Fuseaux musculaires. 34

IV

ÉTUDE DES LÉSIONS MUSCULAIRES QUI CONDUISENT A L'ATROPHIE 36-47

Les altérations musculaires qui conduisent à l'atrophie sont les unes interstitielles et les autres parenchymateuses, 36. — Altérations interstitielles, 36. — Lipomatose ; sclérose, 37. — Ses rapports avec l'inflammation. 37
Idée générale de l'inflammation, 38. — Théorie éclectique, 40. — Définition de l'inflammation. 41
Comment l'inflammation du tissu interstitiel du muscle engendre l'atrophie musculaire. 42
Altérations parenchymateuses du muscle. Dégénérescence de la substance contractile 43
Ses diverses variétés : granuleuse, graisseuse, vitreuse, amyloïde ou circuse, pigmentaire, calcaire. 44-45
Relations de la dégénérescence avec l'inflammation 45
Résumé 46

V

PATHOGÉNIE. — MODE DE DISTRIBUTION. — ÉTIOLOGIE GÉNÉRALE ET CLASSIFICATION DES ATROPHIES 48-59

Rapports anatomiques et physiologiques du muscle avec le système nerveux 48
Centres nerveux trophiques et nerfs trophiques 51
Rôle du système nerveux dans le développement de l'atrophie musculaire. 52
Classification des atrophies, basée sur le siège primitif des lésions de l'appareil neuro-musculaire 53
Atrophies musculaires protopathiques et deutéropathiques. . . . 53
Equivalence fonctionnelle de la substance grise de la moelle et de la substance grise du bulbe 54
Atrophies musculaires d'origine bulbaire ; existe-t-il des atrophies musculaires d'origine cérébrale ? 54
Différents modes de distribution des atrophies musculaires. — Atrophies circonscrites. — Atrophies progressives. — Atrophies diffuses 55-56
Etiologie générale des atrophies musculaires 56
Résumé. — Classification des atrophies musculaires. 57

VI

ATROPHIES MUSCULAIRES CIRCONSCRITES 60-71

Atrophies musculaires circonscrites de cause locale, par compression d'un muscle 60

Consécutives à une myosite par propagation ; à un traumatisme . 62
Complexité du mécanisme de production de certaines variétés d'atrophies musculaires circonscrites. 65
Atrophies musculaires circonscrites dans le cours de la pleurésie . 65
— consécutives aux fractures. 66
— consécutives aux lésions articulaires 68
Symptomatologie générale des atrophies circonscrites de cause locale 69
Diagnostic, 70. — Pronostic. — Traitement. 71

VII

ATROPHIES MUSCULAIRES CIRCONSCRITES (suite) 72-85

Atrophies musculaires circonscrites d'origine neuropathique ; importance de leur étude 73
Leur étude guidera dans la distinction des diverses formes d'atrophies musculaires progressives. 74
Anatomie pathologique. — Altérations subies par le nerf lésé ; altérations subies par le muscle 76-77
Etiologie 81
Symptomatologie, — Paralysie ; troubles trophiques ; atrophie musculaire, 82. — Etat de la sensibilité, 83. — Parallèle entre les variétés myopathique et neuropathique d'atrophies musculaires circonscrites 84

VIII

EXPLORATION ÉLECTRIQUE DES NERFS ET DES MUSCLES ÉLECTRO-DIAGNOSTIC 86-93

Exploration électrique d'un nerf moteur. — Technique ; pôle actif ; pôle indifférent. — Contractions d'ouverture et de fermeture. . 86
Exploration faradique et exploration galvanique d'un nerf moteur. 88-89
Exploration électrique des muscles. 90-91
Applications pratiques. — Réaction de dégénérescence. 92-93

IX

EXPLORATION ÉLECTRIQUE DES NERFS ET DES MUSCLES RÉACTION DE DÉGÉNÉRESCENCE 94-103

Historique 94
Définition, 96. — Technique. 96
Modifications quantitatives et qualitatives de l'excitabilité galvanique du muscle 97-98

Réaction de dégénérescence complète et réaction de dégénérescence partielle. 100
Théorie de la réaction de dégénérescence. 101
Sa valeur diagnostique 102

X

ÉTUDE DES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

DÉFINITION DU TYPE 104-110

Valeur nosologique des atrophies musculaires circonscrites opposées aux atrophies musculaires progressives et diffuses. . . . 104
Récapitulation des notions de pathogénie et de symptomatologie des atrophies musculaires circonscrites. 105
Variabilité de la symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive 106
Dissociation de l'atrophie musculaire en espèces ou types 106-107
Caractères sur lesquels reposent ces types. 107
Enumération des principaux types d'atrophies musculaires progressives myélopathiques ou myopathiques. 108

XI

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

TYPE ARAN-DUCHENNE 111-129

Historique. 111-112
Définition 113
Symptomatologie 114
Lieu et mode de début de l'atrophie musculaire, 114. — Ordre de propagation de l'atrophie, 115. — Son début possible aux membres inférieurs, 117. — Modifications de la contractilité électrique des muscles, 120. — Réaction de dégénérescence, 121. — Circonstances dans lesquelles elle se manifeste, 123. — Troubles de la motilité ; diminution de la force musculaire, 124. Contraction diplégique, 125. — Palmo-spasme, 126. — Troubles de la sensibilité. 126
Marche. — Durée. — Terminaison 128

XII

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

TYPE ARAN-DUCHENNE (suite). 130-159

Étiologie, 130. — *Hérédité*, 131. — Les observations d'atrophie musculaire progressive familiale ne répondent pas aux carac-

tères cliniques du type Aran-Duchenne, 135. — L'hérédité n'intervient que d'une façon indirecte dans le développement de la maladie, 136. — *Causes occasionnelles.* Fatigue musculaire, surmenage musculaire, 136. — Froid, humidité, 140. — Maladies antérieures, 140. — Intoxications chroniques, 142. — Influence de l'âge du sexe 143

ANATOMIE PATHOLOGIQUE 144-155

(Lésions musculaires, 144. — Lésions nerveuses, 148. — Lésions du grand lymphathique, 148. — Lésions des racines antérieures de la moelle, 149. — Lésions spinales, altérations des cornes antérieures.) 150

Les observations connues d'atrophie musculaire progressive avec altérations des cornes antérieures de la moelle se rapportent presque toutes au type Aran-Duchenne. 151

DIAGNOSTIC. 155

PRONOSTIC 158

TRAITEMENT. 159

XIII

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES (FORMES FAMILIALES)

PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE 160-179

DÉFINITION 160

HISTORIQUE. 161

SYMPTOMATOLOGIE. 162-165

(Pseudo-hypertrophie musculaire, son début par les membres inférieurs, 162. — Parésie motrice, 162. — Déformation de la colonne vertébrale, 163. — Tremblements fibrillaires; état de l'excitabilité électrique; état de la sensibilité; état de la peau au siège de la pseudo-hypertrophie; état des membres supérieurs, 164. — Etat de la face, 165. — Etat du muscle cardiaque, 165.) 165

MARCHE. DURÉE. TERMINAISON. 165

ETIOLOGIE 165-169

Hérédité, 165. — Sexe, âge, causes occasionnelles, 168. — Maladies antérieures. 169

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. 169-176

Etat des centres nerveux; intégrité des cornes antérieures de la moelle; la paralysie pseudo-hypertrophique est une myopathie primitive. 169-176

Altérations musculaires. Sclérose et lipomatose interfibrillaires avec atrophie consécutive des fibres. 174-176

DIAGNOSTIC. 176-178

PRONOSTIC 178

TRAITEMENT. 178

XIV

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES

TYPE LEYDEN-MŒBIUS 180-187

Historique 181
Symptomatologie 183-184
Marche. Durée. Terminaison. 184
Etiologie 184
Diagnostic. 185
Pronostic. 185
Traitement. 185
Anatomie pathologique 185-187
Conclusion. 187

TYPE ZIMMERLIN 187-194

Historique. 187
Etiologie 188
Symptomatologie 189-190
Marche. Durée. Terminaison. Pronostic. 190
Diagnostic 191
Anatomie pathologique 191
Conclusion. 192-194

XV

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES

Type Erb. — Forme juvénile. — Dystrophie musculaire progressive. 195-210
Historique. 195
Symptomatologie. 197-202
Tableau général de la maladie, 197. — Faiblesse et atrophie musculaire du début, 197. — Localisation de l'atrophie musculaire à ses débuts, 198. — Muscles respectés par l'atrophie, 198. — Muscles envahis par l'atrophie, 198. — Coexistence fréquente de l'hypertrophie avec l'atrophie, 199. — Habitus extérieur, 199. — Caractères d'ordre négatif, 201. — Résultats fournis par la palpation des muscles, 201. — Les contractions fibrillaires font défaut, 201. — Résultats fournis par l'exploration électrique des muscles. 202
Marche. Durée. Pronostic. 202
Diagnostic. 202-204
Etiologie. 204
Anatomie pathologique 204
Exposé des faits, 204. — Relations de la forme juvénile avec les autres types familiaux d'atrophie musculaire progressive, 209. — Exposé de la doctrine d'Erb, 209. 209

XVIII

(Cette leçon et les suivantes qui devraient porter les nos XVI, XVII, etc., ont, par erreur typographique, été numérotées XVIII, XIX, etc.)

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES FAMILIALES (suite) 211

TYPE LANDOUZY-DÉJERINE. (MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE DE L'ENFANCE. — TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL). 211-226
HISTORIQUE. 212-216
SYMPTOMATOLOGIE. 216-221
(Facies, 216. — Extension de l'atrophie musculaire de la face au tronc et aux membres, 217. — Distribution de l'atrophie aux membres inférieurs, 219. — Mode de propagation de l'atrophie musculaire, 219. — Attitude des malades, 219. — Déformation du thorax, 220. — Muscles respectés par l'atrophie, 220. — La pseudo-hypertrophie et l'atrophie musculaire vraie manquent habituellement, 220. — Absence de tremblements fibrillaires. 221. — Rétraction de certains muscles, 221. — Etat de la contractilité volontaire, 221. — Etat de contractilité électrique des muscles 221
MARCHE ET DURÉE. 221
ETIOLOGIE. 222
ANATOMIE PATHOLOGIQUE. 222
SIGNIFICATION NOSOLOGIQUE. 223
PRONOSTIC. 226
TRAITEMENT. 226

XIX

TYPE CHARCOT-MARIE 227-235

Résumé des leçons précédentes, 227. — Etat de la question au moment de l'apparition du mémoire de MM. Charcot et Marie. 228
CARACTÈRES CLINIQUES DU TYPE CHARCOT-MARIE. 228-231
Distribution de l'atrophie musculaire, 228. — Contractions fibrillaires, 229. — Crampes, 229. — Résultats de l'examen électrique, 229. — Etat de la sensibilité, 229. — Troubles vaso-moteurs, 230. — Aspect général des malades, 230. — Caractère familial de la maladie 231
Le type Charcot-Marie emprunte ses traits cliniques à la forme spinale et aux formes myopathiques d'atrophie musculaire progressive, 231. — Critique des faits qui ont servi à édifier le type Charcot-Marie, 233. — Leur interprétation commande des réserves, 234. — Conclusion. 234

XX

RAPPORTS DES DIFFÉRENTS TYPES D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE 236-249

Récapitulation 236
Rapports du type Charcot-Marie avec les types familiaux . . . 237
Le type Charcot-Marie peut-être considéré comme un lien de transition entre le type Aran-Duchenne et les types familiaux . 237
Rapports des différents types familiaux 238
A). Rapports entre la paralysie pseudo-hypertrophique et le type Leyden-Mœbius 238-239
B). Rapports entre le type Leyden-Mœbius et le type Zimmerlin . 239
C). Rapports entre le type Zimmerlin et le type juvénile d'Erb . . 241
D). Rapports entre la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Déjerine 242
E). Rapports entre le type Landouzy-Déjerine et le type Zimmerlin. 242
F). Rapports entre le type Landouzy-Déjerine et la paralysie pseudo-hypertrophique 243
Tableau synoptique résumant les rapports des différents types. 249

XXI

PARALYSIE SPINALE INFANTILE 250

Synonymies 252
Historique 252
Symptomatologie 253-261
(Période prodromique, 253. — Période d'état ou de paralysie, 254. — Mode de début de la paralysie, 254. — Distribution de la paralysie, 254. — Etat des membres paralysés, sensibilité, température locale, 255. — Etat de la contractilité faradique, 255. — La paralysie est curable, 256. — Période atrophique, 256. — Marche de l'atrophie musculaire, 256. — Troubles trophiques concomitants, 256. — Résultats de l'exploration électrique; réaction de dégénérescence, 256. — Période des déformations secondaires, 258. — Pathogénie des déformations secondaires, 259.) 259
Etiologie 261-264
Dentition, 261. — Origine infectieuse, 262. — Froid, 263. — Traumatisme, 263. — Hérédité morbide, 263. — Age 264
Marche, 265. — Durée, 265. — Terminaison 265

XXII

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE 266

Symptomatologie 266-271
Tableau général de la maladie, 266. — Période prodromique, 267

Période d'état ou de paralysie, 267. — Période d'atrophie. . 268
Résultats de l'examen électrique, 268. — Distribution de la paralysie et de l'atrophie musculaire, 269. — Etat de la peau au niveau des muscles atrophiés, 270. — Période des déformations secondaires, 270. — Symptômes insolites. 270

ETIOLOGIE 271

MARCHE. DURÉE. PRONOSTIC 271-272

XXIII

PARALYSIE SPINALE INFANTILE ET PARALYSIE AIGUË DE L'ADULTE 273-280

DIAGNOSTIC. 273-280
Diagnostic de la paralysie spinale infantile, 273-277. — Eléments du diagnostic, 273. — Diagnostic avec les paralysies obstétricales, 274; avec l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, 275; avec la pseudo-paralysie syphilitique, 275; avec l'hémiplégie spasmodique, 277; avec la sclérose du cerveau. . . 277
Diagnostic de la paralysie spinale aiguë de l'adulte, 277-589. — Eléments du diagnostic, 277. — Diagnostic avec la paralysie ascendante aiguë de Landry, 278; avec la polynévrite, 278; avec l'hématomyélie, 279; avec les myélites par compression, 279; avec la paralysie spinale spastique, 279; avec l'atrophie musculaire progressive. 279

XXIV

PARALYSIE SPINALE INFANTILE ET PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE (suite) 281

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. 281
Historique, 281. — *A*). Première phase, 282. — *B*). Deuxième phase, 282-295 : Observations de Cornil, 282; de Prévost et Vulpian, 283; de Clarke, 284; de Charcot et Joffroy, 284; de Joffroy et Parrot, 285; de Roger et Damaschino, 285-288; de Schultze (1876), 288; de Demme, 288; de Leyden, 289; de Turner, 290; de Taylor, 290; de Schultze (1882), 290; de Rumpf, 291; de Duplaix, 292; de Sahli, 292; de Staltelmann, 292; d'Archambault et Damaschino, 292; de Money, de Ballet et Dutil 294-295
C). Troisième phase, 295-300 : Observations de Gombault, 295; d'Eisenlohr, 297; d'Immermann, 299; de Schultze et Schultz, 299; de Putnam. 300

CONCLUSION. 300

XXV

PARALYSIE SPINALE A MARCHE RAPIDE ET CURABLE 301-308

Exposé des faits 302
Tableau d'ensemble de la maladie 302
Parallèle avec la forme aiguë de la paralysie spinale antérieure, 303; avec la forme subaiguë de la paralysie spinale antérieure. 304
Pronostic. 305
Diagnostic. 306
Etiologie et Pathogénie. 306
Anatomie pathologique 308

PARALYSIE SPINALE ANTÉRIEURE SUBAIGUË ET CHRONIQUE 309-318

Historique. 309
Symptomatologie 310-313
Paralysie motrice, 310; distribution de l'atrophie aux membres inférieurs, 311. — Résultats de l'examen électrique, 311. — Etat des réflexes, 311. — Atrophie des muscles paralysés, 311. — Troubles-vaso-moteurs, 312; la sensibilité est intacte, 312. — Caractères négatifs, 312. — Deuxième étape : Envahissement des membres supérieurs et des muscles du tronc, 313. — Marche descendante 313
Parallèle avec la poliomyélite antérieure aiguë 313
— avec l'atrophie musculaire progressive. 314
Terminaison : 1° par guérison, 314; 2° arrêt de la maladie sur place, 314; 3° mort à la suite des accidents respiratoires ou bulbaires, 315. — Durée. 315
Etiologie, 315-317 : Causes occasionnelles, 315. — Maladies fébriles et infectieuses antérieures, 316. — Syphilis, 316. — Intoxication saturnine. 317

XXVI

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUË ET CHRONIQUE (suite). 318-326

Anatomie pathologique 318
Observations de Cornil et Lépine, 318; de Weber, 319; de Ketly, 319; de F. Neumann, 319; d'Eisenlohr, 320; de Putnam, 320; d'Oppenheim. 321
Diagnostic. 323
Pronostic. 325

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE
FORME MIXTE D'ERB 326-328

Caractères distinctifs, 326. — Douleurs, 327. — Parésie motrice qui ne va pas jusqu'à la paralysie complète, 327. — Troubles fonctionnels, 327. — Etat des réflexes, 327. — Résultats de l'exploration électrique, 327. — Caractères négatifs 327
Terminaison, 328. — Pronostic. 328
Diagnostic 328
Traitement. 328

XXVII

PARALYSIE GÉNÉRALE SPINALE SUBAIGUË DIFFUSE
DE DUCHENNE 329-235

Historique. 329
Symptomatologie 330
Troubles de la sensibilité, 330. — Douleurs, 330. — Hypéresthésie, 331. — Paralysie et atrophie musculaire, 331. Troubles génito-urinaires, 331. — Troubles trophiques de la peau. . . . 331
Marche, 331. — Terminaison, 331. Pronostic 331
Diagnostic, 331 : avec la poliomyélite antérieure subaiguë de l'adulte, 331; avec la syringomyélie 332
Etiologie 332
Rapports de la paralysie spinale diffuse avec le béribéri. . . 332
Anatomie pathologique 333
Pathogénie, 334. — Traitement. 335

XXVIII

SYRINGOMYÉLIE 336-356

Définition. Historique. 336
Anatomie pathologique. 337
Dimension des excavations, 337. — Nombre des excavations, 338. — Conformation générale des excavations, 338. — Rapports des excavations avec la substance grise et les cordons blancs de la moelle, 339; avec le canal central, 340. — Paroi des excavations, 340. — Etat du tissu péri-cavitaire, 341. — Gliomatose, 341. — Etat des cordons blancs, 342. — Contenu liquide des excavations. 342
Pathogénie, 342 : Rapports de la syringomyélie avec la gliomatose, 343 ; avec des foyers hémorrhagiques préexistants, 343 ; avec la myélie péri-épendymaire, 343; avec les modifications de la pression intra-cranienne, 344. — Conclusion 345

Symptomatologie, 346 : La syringomyélie a une symptomatologie très variable, 346. — Absence de symptômes, 347. — Troubles de la motilité, 347. — Atrophie musculaire, 347. Ressemblance avec l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, 347. — Paralysie motrice, 348. Etat des réflexes tendineux, 349. — Troubles de la sensibilité, 349. Anesthésie thermique et analgésie, 349. Hypéresthésie, 350. — Troubles vaso-moteurs et sécrétoires, 351. — Troubles trophiques de la peau, 351. — Troubles psychiques, 352. — Tableau d'ensemble. 352
Diagnostic, 352 : avec l'atrophie musculaire progressive, 353 ; avec les formes anormales du tabes dorsalis, 353; avec la pachyméningite cervicale hypertrophique, 353; avec la compression de la moelle, 354; avec l'hystérie, 354; avec la paralysie générale spinale diffuse subaiguë. 355
Maladie de Morvan ou paréso-analgésie; ses rapports avec la syringomyélie. 355
Pronostic, 356. — Traitement. 356

XXIX

NÉVRITES MULTIPLES 357-370

FORMES AMYOTROPHIQUES

Coup d'œil rétrospectif, ... 357
Rapports des névrites avec les amyotrophies. 359
Historique. 360
Symptomatologie, 364. — Paralysie motrice, 365. — Atrophie musculaire, 365. — Douleurs musculaires, 365. — Anesthésie, 365. — Résultats de l'examen électrique, 365. — Caractères négatifs, 366. — La symptomatologie de la névrite multiple est très changeante, 367. — Symptômes insolites, 367; accélération du pouls en disproportion avec la fièvre, 367. — Troubles oculaires, 367. — Troubles cérébraux. 368. — Troubles de la miction et de la défécation, 368. — Mouvements d'athétose, 369. — Tremblements, 369. — Œdème péri-articulaire, 369. — Glycosurie. . . 370

XXX

NÉVRITES MULTIPLES . 371-381

FORMES AMYOTROPHIQUES (suite).

Diagnostic. 371
Pronostic 371
Etiologie, 373. — Tuberculose, 373. — Alcoolisme, 373. — Rhumatisme, 373. — Etat puerpéral, 373. — Angine, 373. — Goutte, 373. — Glycosurie, 373. — Atrophie locale des extrémités. 373
Anatomie pathologique 374
Relations des névrites multiples (forme amyotrophique) avec les poliomyélites antérieures 375
Théorie d'Erb, 376. — Théorie de Strumpell. 378
Conclusion 381

XXXI

NÉVRITES MULTIPLES 382-397

FORMES AMYOTROPHIQUES (suite).

PARALYSIE SATURNINE 382-390

SYMPTOMATOLOGIE 382
Paralysie, 383. — Atrophie musculaire, 384. — Résultats de l'exploration électrique 384
PATHOGÉNIE, 385. — DIAGNOSTIC, 389. — PRONOSTIC, 389. — TRAITEMENT. 389

NÉVRITE LÉPREUSE 390-394

SYMPTOMATOLOGIE 390
Troubles sensitifs, 390. — Troubles trophiques; atrophie musculaire, 392. — Tremblements fibrillaires, 393. — Etat des réflexes tendineux, 393. — Résultats de l'exploration électrique. 393
DIAGNOSTIC, 393. — PRONOSTIC 394

NÉVRITE ALCOOLIQUE 394-397

SYMPTOMATOLOGIE 394
(Muscles paralysés et atrophiés, 394. — Déformations, 395. — Démarche des malades; exploration électrique ; troubles trophiques; état des réflexes.) 396
PATHOGÉNIE, 397. — DIAGNOSTIC, 397. — PRONOSTIC et TRAITEMENT. . 397

XXXII

TROPHONÉVROSE OU HÉMIATROPHIE DE LA FACE 398-403

DÉFINITION 399
SYMPTOMATOLOGIE. 399-401
(Modification du teint; Atrophie de la peau, 399. — Atrophie des muscles, 400. — atrophie des os et des cartilages.) 401
MARCHE. DURÉE. TERMINAISON 401
PATHOGÉNIE. . . . . .

XXXIII

ATROPHIES MUSCULAIRES D'ORIGINE CÉRÉBRALE 404-415

A). Les atrophies musculaires, qui se développent à la suite d'une lésion cérébrale, peuvent être l'expression d'une altération consécutive des cornes antérieures de la moelle. 405
B). Elles peuvent être une conséquence directe de la lésion cérébrale, 409. — Observations de Babinski, 409 ; — de Quincke, 411; — de Burresi, 413; — de Gliky, 413; — de Wegner. 414

XXXIV

ATROPHIES MUSCULAIRES EN RAPPORT AVEC L'HYSTÉRIE 416-422

L'hystérie se rencontre chez des sujets du sexe masculin. 416

L'hystérie masculine ne revêt pas toujours le caractère protéiforme, 416. — L'atrophie musculaire peut figurer parmi les ménifestations de l'hystérie, 417. — Stigmates de l'hystérie masculine, hémianesthésie, 417. — Rétrécissement du champ visuel, polyopie, 418. — Micropsie, 418. — Intégrité de la face; manifestations convulsives, 418. — Preuves cliniques de l'existence des atrophies musculaires d'origine hystérique, 419. — Observations de Babinski, 419. — Les atrophies musculaires d'origine hystérique sont relativement fréquentes; opinion de Charcot. 421

XXXV

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE 423-431

Introduction 423

Que faut-il entendre par lésions systématiques des centres nerveux? 424. — Lésions systématiques combinées, 424. — La sclérose latérale amyotrophique appartient à la classe des affections systématiques combinées, 425. — Son étude se place naturellement entre celle des amyotrophies spinales et celle des sclérosés systématiques, 425. — Systèmes anatomiques lésés dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, *a*) substance grise des cornes antérieures, (*b*) faisceau pyramidal, 425. — Origine du faisceau pyramidal; son trajet, entre-croisement de ses fibres; leur terminaison, 426. — Dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal, 427. — Dégénérescence primitive du faisceau pyramidal; on la rencontre dans les cas de tabes spasmodique, 428. — Relations de la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), 428; avec la paralysie labio-glosso-laryngée 429

Historique 430

XXXVI

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (suite). 432-443

Symptomatologie 432

Tableau d'ensemble de la maladie, 432. — Début par les membres supérieurs, 433. — Parésie motrice, 433. — Atrophie musculaire, 433. — Tremblements fibrillaires. 434. — Réaction de dégénérescence, 434. — Etat des réflexes, 434. — Déformations aux membres supérieurs, contracture, 435. — Tremblement à l'occasion des mouvements volontaires, 437. — Envahissement des membres inférieurs; parésie et atrophie, 437. — Contracture; troubles de la marche; épilepsie spinale, 438. — Troubles bulbaires, 438. — Troubles psychiques; modalité de l'évolution. 439

Marche, Durée, Pronostic, 440. — Diagnostic, 441. — Etiologie. 443

XXXVII

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (suite). 444

ANATOMIE PATHOLOGIQUE 444

Altérations des muscles, des troncs nerveux et de la substance grise de la moelle, 444. — Altérations du faisceau pyramidal, 445. — La dégénérescence du faisceau pyramidal s'étend jusqu'aux premières circonvolutions, 447. — Observations de Marie, de Kojewnikow, de Charcot et Marie, de Lennmalm, 447. — L'extension de la dégénérescence du faisceau pyramidal jusqu'aux circonvolutions n'est pas constante, 450. — Observations de Mierzejewsky et Erlitzky, de Marie, de Zacher 450-451

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. 452

Première théorie : La lésion débute par le faisceau pyramidal et gagne ensuite la substance grise des cornes antérieures, 453. — Deuxième théorie : La lésion peut débuter indifféremment dans la moelle, le bulbe ou le cerveau, par la substance blanche ou par la substance grise, 453. — Troisième théorie : La lésion débute toujours par les cellules ganglionnaires de la zone motrice de l'écorce cérébrale. 454

TRAITEMENT: 456

XXXVIII

PARALYSIE GLOSSO-LABIO-LARYNGÉE 457-471

L'étude de la paralysie glosso-labio-laryngée s'enchaîne à celle de l'atrophie musculaire progressive *spinale* (type Aran-Duchenne), et à celle de la sclérose latérale amyotrophique. 458

HISTORIQUE. 458

SYMPTOMATOLOGIE 458-463

Paralysie et atrophie constante de trois groupes de muscles, 459. — Conséquences de la paralysie et de l'atrophie de la langue, 459. — Troubles de la prononciation, 459. — De la déglutition, 460. — Conséquences de la paralysie et de l'atrophie des muscles du voile du palais et des muscles des lèvres, 460. — Troubles respiratoires et cardiaques, 461. — Paralysie du nerf laryngé inférieur, 461. — Envahissement des muscles de l'œsophage et des muscles masticateurs, 462. — Contractions fibrillaires, 462. — Etat de l'excitabilité électrique ; réaction de dégénérescence . . 462

ETIOLOGIE. — Age, refroidissement, surmenage musculaire. . . . 463

MARCHE. — PRONOSTIC 463

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée et de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne), 463. — L'atrophie est constante dans les muscles paralysés, 464. — La paralysie et l'atrophie musculaire ne sont pas dans un rapport de dépendance constant, 465. — Parallèle entre l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne) et la paralysie glosso-labio-laryngée, 465. — Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée avec la sclérose latérale amyotrophique, 466. 466

Anatomie pathologique 468
Lésions bulbaires, 468. — Lésions des troncs nerveux, 468. — Ordre d'envahissement des noyaux bulbaires. 469
Pathogénie. 469
Diagnostic. 470-471
Avec la paralysie simple du voile du palais, 470. — Avec la paralysie faciale, 470. — Avec la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale, 470. — Avec la compression du bulbe 471
Traitement. 472

XXXIX

MALADIES DE LA MOELLE QUI SE COMPLIQUENT EXCEPTIONNELLEMENT D'ATROPHIE MUSCULAIRE 473-479

Atrophie musculaire dans les myélites communes (myélite disséminée ou myélite transverse). 474
Atrophie musculaire en rapport avec une compression de la moelle. 475
Atrophie musculaire dans la sclérose en plaques. 475
Atrophie musculaire dans le tabes dorsalis 476
Conclusion. 480

XL

TRAITEMENT GÉNÉRAL DES ATROPHIES MUSCULAIRES 481-488

A.) Atrophies musculaires d'origine myopathique. 482
Electricité. — Faradisation; ses effets. 483
a). Faradisation localisée directe, 484. — Faradisation indirecte, 485. — Faradiation généralisée, 485. — Galvanisation périphérique, 487. — Galvano-faradisation 488

XLI

TRAITEMENT GÉNÉRAL DES ATROPHIES MUSCULAIRES (suite) 489

B.) Myopathies myélopathiques. 489
Galvanisation des centres nerveux et du grand sympathique; technique; sens du courant, 489. — Intensités du courant, 491. — Dimensions des électrodes. 492
C.) Polynévrites 492
Direction générale du traitement électrothérapique 493
Nombre et durée des séances 493
Durée du traitement 494
Autres médications 495
Applications chaudes, 495. — Révulsifs cutanés, 495. — Ergot de seigle, 495. — Iodure de potassium, 495. — Strychnine . . . 495

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE[1]

A

Aran. — Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive). *Archives générales de médecine*, 1850, p. 5 et 172.

Archambault et Damaschino. — Recher- sur un cas de paralysie spinale de l'enfance. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, février 1883.

B

Babinski. — Des modifications que présentent les muscles à la suite de la section des nerfs qui s'y rendent. *Comptes rendus* de l'Académie des sciences, 7 janvier 1884.

Id. — Atrophie musculaire d'origine cérébrale, etc. *Société de biologie*, 20 février 1886.

Babinski et Onanoff. — Myopathie progressive primitive. Communication à la Société de biologie. *Gazette médicale de Paris*, 1888, n° 8, p. 87.

Baïerlacher. Physiolog. Studien im Gebiete der Muskelerregung vom Nerven aus. *Zeitsch. f. rat. Medic.* (3 ser) Bd. V. s. 233. 1859.

Barsidkow. — Zwei Familien mit Lipomatosis muscul. progressiva. Dissertatio inauguralis. Halle 1872.

Baümler. — Ueber Hohlenbildungen im Ruckenmarke. Dissertatio inauguralis. Leipzick, 1887.

Ballet et Dutil. — De quelques accidents spinaux déterminés par la présence dans la moelle d'un ancien, foyer de myélite. *Revue de médecine*, 1884, p. 18.

Benoit (M^lle). — De la paralysie spinale infantile Thèse de Paris, 1883.

Bramwell. — A case of progressive muscular atrophy with unilatéral atrophy of the tongue. *Brain*, 1880, p. 396.

Brissaud. De l'atrophie musculaire dans l'hémiplégie. *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, août 1879.

Id. — Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques. Thèse de Paris, 1880.

Id. — Les paralysies toxiques. *Thèse d'agrégation*, Paris, 1886.

Id. — Hémiplégie probablement hystérique avec atrophie musculaire. *Archives de physiologie*, t. IX, 1887, 340.

Brossard. — Étude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive, débutant par les membres inférieurs. Thèse de Paris, 1886.

C

Cénas et Douillet. — Deux cas de myopathie atrophique, type Landouzy, Déjerine, et un cas d'atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans la même famille. *Loire médicale*, 15 juillet, 1885.

Charcot. — Notre sur un cas de paralysie labio-glosso-laryngée. *Archives de physiologie*, 1870, p. 247.

Id.— Leçons sur la paralysie infantile *Revue photographique des hôpitaux*, 1872.

Id. — Leçons sur les maladies du système nerveux, t. I, II et III.

Id. — Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau, Paris, 1876.

Id. — Sur l'atrophie musculaire qui succède à certaines lésions articulaires. *Progrès médical*, 24 juin 1882.

Id. Revision nosographique des atrophies musculaires. *Progrès médical*, 7 mars 1885.

[1] Nous avons fait figurer dans cet index la liste des principaux travaux utilisés pour ces leçons et dont l'indication ne figure pas dans le cours de cet ouvrage.

Id. — Leçons du mardi. Paris, 1887-1888.
Charcot et Marie. Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, etc. *Revue de médecine*, 1886, p. 97.
Id. et Raymond. — Deux observations de paralysie essentielle de l'enfance, — atrophie musculaire consécutive. *Société de Biologie*, 24 avril 1875.
Cornil.— *Comptes rendus de la Société de biologie*, 1863.
Cruveilhier. — Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. *Archives générales de médecine*, 1853, p. 561.

D

Damaschino. — Leçons sur la paralysie pseudo-hypertrophique. *Gazette des hôpitaux*, 1882, et *Archives de Neurologie*, 1884, VII, p. 248.
Damaschino. — Voir Archambault et Roger.
Debove. — Note sur un cas d'atrophie musculaire protopathique. *Progrès médical*, 9 novembre 1879.
Id. — Notes sur les atrophies musculaires d'origine articulaire. *Progrès médical*, 11 décembre 1880.
Debove et Gombault. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale. *Archives de physiologie*, 1879.
Déjerine. — Étude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée. *Archives de Neurologie*, août 1883.
Id. — Sclérose en plaques simulant la sclérose latérale. *Revue de médecine* 1884.
Id. — L'hérédité dans les maladies du système nerveux. *Thèse d'agrégation*, Paris, 1886.
Id. — Voir Landouzy.
Daima. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire dans le cours de la sclérose en plaques disséminées. *Thèse de Paris*, 1884.
Deschamps. — Contribution à l'étude d'atrophies musculaires à distance. *Thèse de Paris*, 1883.
Duchenne (de Boulogne). — Atrophie musculaire avec transformation graisseuse. *Comptes rendus de l'Académie des sciences*. 1849.
Id.— Mémoire sur l'anatomie pathologique de l'atrophie musculaire progressive. Paris, 1885.
Id.— Traité de l'électrisation localisée, 3e édit. Paris, 1872.
Duchenne et Joffroy. — De l'atrophie aiguë et chronique des cellules nerveuses de la moelle et du bulbe rachidien. *Archives de physiologie*, 1870, n° 4, p. 499.
Duchenne. — Recherches sur la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique ou myo-sclérosique. *Archives générales de médecine*, 1861.
Duchenne (fils). — Paralysie atrophique de l'enfance. *Thèse de Montpellier*, 1864.
Duménil. — Nouveaux faits relatifs à la pathogénie de l'atrophie musculaire graisseuse. *Gazette hebdomadaire*, 1859 et 1867.
Duplaix. — Note sur un cas de paralysie infantile. *Revue de médecine*, 1882.
Duplaix et Lejard. — Note sur un cas d'atrophie saturnine. *Archives générales de médecine*, novembre 1883.
Duplay et Clado. — Note pour servir à l'étude des altérations musculaires consécutives aux fractures. *Progrès médical*, 1er août 1885.

E

Eichhorst. — Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. *Berliner Klin. Wochenschrift*, 1873, nos 42 et 43.
Erb. — Krankheiten des Rückenmarks, in Ziemssen's Handbuch der speciellen. Pathologie und Thérapie, 2e édition 1878, t. XI, IIe partie.
Id. — Bemerkungen über gewisse. Formen der neurotischen Atrophie. (Sog. multiple degenerative Neuritis.) *Neurologisches Centralblatt*, 1883, n° 21, p. 481.
Id. — Ueber die « Juvenile Form » der progressiven Muskelatrophie. *Deutsches Archiv für Klinische Medecin*, t. XXXIV, fasc. 5 et 6, p. 467, 1884.
Id. — Handbuch der Elektrotherapie, 2e édition. Leipzig, 1886.
Erb et Schultze. — Ein Fall von progress. Muskelatrophie mit Erkrankung der grauen Vorderhörner des Rückenmarks. *Arch. für Psych.* Bd. IX, 1879.
A. Eulenburg. Ueber diplegische contractionen gelähmter Muskeln. *Centralblatt für die medic. Wissenschaften*, 1868, n° 3.
Id. — Progressive Muskelatrophie, Pseudo-hypertrophie der Muskeln, in : Ziemssens's Handbuch der speciellen. Pathologie und Thérapie, 2e édition, t. XII, IIe partie, p. 103 et 153.

F

Fieber. — Die diplegischen Contractionen. *Berliner Klin. Wochenschrift*, 1866, n° 25, p. 261.
Florant. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. *Thèse de Paris*, 1887.

Frey. — Ueber temporäre Lähmung Erwachsener, etc. *Berliner Klin. Wochenschrift*, 1874.
Friedreich. — Ueber progressive Muskelatrophie, etc. Berlin, 1873.
Frissard. — Des troubles trophiques de la peau consécutifs à la paralysie infantile. *Thèse de Paris*, 1887.

G

Gombault (A.). — Etude sur la sclérose latérale amyotrophique. *Thèse de Paris*, 1877.
Grützner. — Ueber einige chem. Reactionen des thätigen und unthätigen Muskels. (*Arch. de Pflüger.*) T. VII.

H

Hallopeau. — Contribution à l'étude de la sclérose diffuse péri-épendymaire. *Gazette médicale de Paris*, 1870, n° 30.
Id. — Des paralysies bulbaires. *Thèse d'agrégation*, Paris, 1875.
Hammond. — Traité des maladies du système nerveux (traduction française par le Dr F. Labadie-Lagrave). Paris, 1879.
Hasse. — Krankheiten des Nervensystems. 2e édition. Erlangen, 1869.
Hayem. — Article : Atrophie musculaire progressive du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, Paris, 1876.
Id. — Recherches sur l'anatomie pathologique des atrophies musculaires, Paris, 1877.
Heine. — Spinale Kinderlähmung. Stutgard, 1860.
Hemptenmacher. — De ætiologia atrophiæ muscularis progressivæ. Dissertatio inauguralis. Berlin, 1862.

J

Jaccoud. — Des paraplégies et de l'ataxie du mouvement. Paris, 1864.
Joffroy et Achard. — De la myélite cavitaire. *Archives de Physiologie*, 1887, p. 435.

K

Kennedy. — Recherches sur quelques formes de paralysies qui se manifestent chez les enfants. *Archives générales de médecine*, 1850.
Id. — De la paralysie essentielle des enfants. *Union médicale*, avril 1862.

L

Laborde. — De la paralysie essentielle de l'enfance. *Thèse de Paris*, 1864.
Ladame. — Contribution à l'étude de la myopathie atrophique primitive. *Revue de médecine*, 1886, p. 97.
Lande. — Essai sur l'aplasie lamineuse progressive. *Thèse de Paris*, 1870.
Landouzy et Déjerine. — De la myopathie atrophique progressive. *Revue de médecine*, 1885, p. 81 et 253.
Id. — Nouvelles recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur la myopathie atrophique progressive. *Revue de médecine*, 1886, p. 977.
Id. — Sur une forme de paralysie spéciale à marche rapide et curable. *Revue de médecine*, 1886.
Le Fort. — Des paralysies avec atrophie aiguë de quelques groupes de muscles dans certaines affections articulaires. *Société de chirurgie*, 1872 et 1876.
Leloir. — Traité pratique et théorique de la lèpre. Paris, 1886.
Leyden. — Klinik der Ruckenmarks Krankheiten, 1876, t. II, p. 525 et suiv.
Id. — Ueber progressive, amyotrophische Bulbär-paralyse und ihre Beziehungen zur symmetrischen Seitenstrangsclérose. *Arch. für Psych.*, etc. VIII, 1878, p. 641.
Id. — Ueber einen Fall von multipler. Neuritis *Charité-Annalen*. T. V, 1878.
Id. — Ueber Poliomyelitis und Neuritis. *Zeitschr. für klin. Méd.* I, 1879, S. 387.
Lichteim. — Progressive Muskelatrophie, ohne Erkrank. der grauen Vorderhörner des Ruckenmarks. *Arch. für Psychiatrie*. Bd. VIII, 1878, p. 521.
L'Héritier de Chezelles. — Note sur un cas de myélite chronique à diagnostic douteux (sclérose latérale amyotrophique ou sclérose en plaques). *Thèse de Paris*, 1883.
Lockhart-Clarke. — *Med. surg. transactions*, 1873.

M

Mathieu-Sicaud. — De l'étiologie héréditaire de la paralysie spinale infantile. *Thèse de Paris*, 1887.
Meryon. — On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. *Medic. chirurg. Transact.*, 35 vol., London, 1852, p. 73.

N

Nesemann. — *Berliner Klin. Wochenschrift*, 1868, n° 39, et 1869, n° 52.

Niepce. — Observation d'atrophie musculaire. *Gazette médicale de Paris*, 1853, n° 17, p. 260.

O

Ollivier (d'Angers). — Traité de la moelle épinière et de ses maladies. 2e édition. Paris, 1827.

Oppenheimer. — Ueber progressive. Muskelentartung. Habilitations-schrift. Heidelberg, 1855.

P

Parisot. — Pathogénie des atrophies musculaires. *Thèse d'agrégation*, Paris, 1886.

Parrot. — Sur une pseudo-paralysie causée par une altération du système nerveux chez les nouveau-nés atteints de syphilis héréditaire. *Archives de physiologie*, 1871-1872, p. 319.

Id.— Les lésions osseuses de la syphilis et le rachitis. *Archives de physiologie*, 1876, p. 133.

Id. — Leçons sur la syphilis héréditaire. *Progrès médical*, 1878, p. 476.

Pierret. — *Archives de physiologie*, 1872.

Pitres. — Contribution à l'étude de la sclérose en plaques disséminées. *Revue mensuelle*. Décembre 1877.

Prévost et Vulpian. — Observation de paralysie infantile. Lésion des muscles et de la moelle. *Comptes rendus de la Société de biologie*. 1866, p. 215.

Proust et Ballet. — Contribution à l'anatomie pathologique de la paralysie générale spinale diffuse, etc. *Archives de physiologie*, 1883, t. II, p. 330.

Q

Quincke. — Ueber Muskelatrophie bei Gehirnerkrankungen. *Deutsches Archiv für Klin. Medicin*, t. XLII, fase 5, p. 492, 1888.

R

Ranvier. — Quelques faits relatifs à l'histologie et à la physiologie des muscles striés. *Archives de physiologie*, 1874.

Id. — Traité technique d'histologie. Paris, 1875-1882.

Raymond. — Note sur quelques faits relatifs au saturnisme chronique. — *Société de Biologie*, 1er juillet 1876.

Raymond. Cas d'atrophie musculaire progressive consécutive à une brûlure ancienne. *Gazette médicale de Paris*, 1877, n° 17.

Raymont et Duval. — Paralysie labio-glosso-laryngée. *Archives de physiologie*, 1879, p. 735.

Raymond et Oulmont. — Paralysie spinale aiguë de l'adulte développée au cours d'une ataxie locomotrice. *Gazette médicale de Paris*, 4 mars 1882.

Raymond et Artaud. — Note sur un cas d'hémiatrophie de la langue dans le cours d'un tabes dorsal. *Archives de physiologie*, avril 1884.

Raymond. — Traité d'anatomie pathologique du système nerveux, Paris 1885.

Remak. — Application du courant constant au traitement des névroses, Paris, 1865.

Réverchon.— Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive. *Thèse de Paris*, 1884.

Rorin (Ch.).— Article : Muscle du *Dictionnaire encyclopédique*, Paris, 1876.

Roger et Damaschino. — Recherches anatomo-pathologiques sur la paralysie spinale de l'enfance. *Gazette médicale de Paris*, 1881, n° 41, 43, 45 et 48.

Roth. — Gliome diffus de la moelle, etc. *Archives de physiologie*, 1849, p. 612.

Roth. — Contribution à l'étude symptomatologique de la gliomatose médullaire. *Archives de neurologie*, 1887. t. XIV, p. 368.

Id. — De la gliomatose médullaire. *Archives de neurologie*. 1888.

S

Schnevogt. — Geval van Paralysie progressive atrophique *Nederlanasch Lancet*, sept. et oct. 1854.

Schultze. — Ueber Poliomyelitis und Neuritis. *Verhandlungen des dritten Congress für innere Medicin*, 1884.

Id. — Ueber dem mit Hypertrophie Verbundenen progressiwen Muskelschwund. Wiesbaden 1886.

Id. — Klinisches und anatomisches über die Syringomyélie. *Zeitschrif für die Klin Medicin*, 1888, t. XIII fasc. 6, p. 522.

Schüppel. — Ueber Hydromyelus. *Archiv der Heilkunde*, VI, 1875. S. 419

Simon (Jules). — Article : Atrophie musculaire progressive. *Dictionnaire de Jaccoud*.

STRÜMPELL. — Zur Kenntniss der multiplen degenerativen Neuritis. *Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrank*, 1883, t. XIV, p. 339.

V

VAETER. — *Allgemeine Wiener medic. Zeitung*, 1875.

VALTAT. — De l'atrophie musculaire consécutive aux maladies des articulations. *Thèse de Paris*, 1877.

VOISIN (A.). — Atrophie musculaire progressive avec phénomènes oculo-pupillaires. *Gazette hebdomadaire*, 1863, p. 607.

VULPIAN et RAYMOND. — Clinique médicale de la Charité. Paris, 1879.

VULPIAN. — Atrophie musculaire d'origine articulaire. *Gazette des hôpitaux*, 1883, nº 17, p. 130.

VULPIAN. — Leçons sur les maladies du système nerveux (maladies de la moelle), t. II. Paris, 1886.

W

DE WATTEVILLE. — A. practical introduction to medical electricity, etc. Londres, 2e édit., 1884.

WESTPHALL. — Ein Fall von amyotrophischen lateralsklerose mit Bulbärparalysie. *Archiv. für Psych. und Nerv.*, t. XVII, 1885.

Z

ZIMMERLIN. — Ueber hereditaere (familiare) progressive Muskelatrophie. *Zeitschrift für Klin. Medicin.*, t. VII, fasc. 1, p. 1883.

ERRATA

1° Les leçons qui devraient porter les numéros XVI, XVII, etc., ont été, par erreur typographique, numérotées XVIII, XIX, etc., et ainsi jusqu'à la fin des leçons.

2° Page 66, 5e ligne, *au lieu de :* Semaine *medicale*, 18 avril 1887, *lire :* Semaine médicale, 18 avril 1885.

3° Page 280, *résumé*, 5e ligne, *au lieu de :* Monty, *lire :* Money.

4° La figure 32, page 293, a été par erreur renversée, lors du tirage définitif.

ÉVREUX, IMPRIMERIE DE CHARLES HÉRISSEY

COLUMBIA UNIVERSITY LIBRARY

This book is due on the date indicated below, or at the expiration of a definite period after the date of borrowing, as provided by the rules of the Library or by special arrangement with the Librarian in charge.

DATE BORROWED	DATE DUE	DATE BORROWED	DATE DUE
C28(239)M100			

RC341 R212

Raymond

[illegible] nerveux